



# 34<sup>ème</sup> Congrès National de la STP

Les 01, 02 et 03 Mars 2024

**Hôtel Océana Hammamet, Tunisie**

## *Programme scientifique*

*Résumés des Conférences, Ateliers,  
Communications, Eposters Commentés Et E  
posters*





## Bureau de la Société Tunisienne de Pédiatrie

Président	Dr Menif Khaled
Président d'honneur	Dr Douagi Mohamed
Vice Président	Dr Mazigh Sonia
Secrétaire Générale	Dr BouguilaJihene
Secrétaire Générale adjointe	Dr Ben Hamida Emira
Trésorière	Dr Siala Nadia
Trésorière adjointe	Dr Guellouz Nadia
Conseillers:	Dr Ben Ameur Salma Dr Fejji Samir Dr Thabet Farah

### Comité d'organisation

**Président du congrès:** Dr Khaled MENIF

**Membres:** Dr Sonia MAZIGH, Dr Jihene BOUGUILA, Dr Nadia SIALA, Dr Emira BEN HAMIDA, Dr Salma BEN AMEUR, Dr Farah THABET, Dr Samir FEJJI, Dr Nadia GUELLOUZ

### Comité Scientifique

Dr Khaled MENIF, Dr Jihene BOUGUILA, Dr Sonia MAZIGH, Dr Nadia SIALA, Dr Emira BEN HAMIDA, Dr Salma BEN AMEUR, Dr Farah THABET, Dr Fatma KHALSI, Dr Chokri CHOUCANE, Dr Samir FEJJI, Dr Nadia GUELLOUZ, Dr Monia KHEMIRI, Dr Zohra FITOURI, Dr Monia OUEDERNI, Dr Faten FDHILA, Dr Leila ESSADEM, Dr Samia HAMMOUDA, Dr Ferid JAAFER, Dr Taher GARGAH, Dr Aida BORGHI, Dr Salem YAHYAOU, Dr Nejla SOYAH

Mail: [societe.tunisienne.pediatrie@gmail.com](mailto:societe.tunisienne.pediatrie@gmail.com)

Site [www.stpediatrie.tn](http://www.stpediatrie.tn)

Chaine youtube: @STPEDIATRIE



## Mot de bienvenue

Cher (e) s collègues, Cher (e) s ami (e) s

C'est pour moi un honneur devons accueillir à Hammamet pour le 34<sup>ème</sup> congrès de la Société Tunisienne de pédiatrie (STP).

Au nom de tout le bureau de la STP, j'aimerais vous remercier de votre présence et de votre participation à cette manifestation.

Mes remerciements s'adressent à nos honorables invités venus de la France, la Suisse, la Belgique, l'Algérie, le Maroc, la Mauritanie, le Sénégal, la Côte d'ivoire, le Cameroun, le Burkina-Faso et la Tunisie.

Mes remerciements s'adressent aussi à tous les membres du bureau actuel, pour tous les efforts qu'ils ont fourni pour venir à bout de ce congrès.

Je remercie également les sponsors sans lesquels ce congrès n'aurait pas eu lieu.

Le programme a été conçu pour être riche et varié et surtout proche et utile dans l'exercice de votre pratique quotidienne.

Le partage des connaissances se fera avec des orateurs de renom dans une ambiance qui sera, nous l'espérons, chaleureuse et conviviale.

Bienvenue à tous les participants.

Je vous souhaite à tous un excellent congrès et un bon séjour à Hammamet.

Khaled MENIF

Président de la Société Tunisienne de Pédiatrie

**Programme du 34<sup>ème</sup> Congrès National de la STP**  
**01, 02 et 03 Mars 2024**  
**Hôtel Océana- Hammamet- Tunisie**

**Vendredi 01 Mars 2024 :**

Horaire	Salle Hammamet	Salle Néapolis1	Salle Néapolis 2	Salle Guennaria
8h30-9h30	<b>Accueil et Inscription</b>			
9h30 - 11h00	<p style="text-align: center;"><b>Atelier 1</b></p> <p style="text-align: center;">Principes et règles d'usage de l'antibiothérapie en pédiatrie</p> <p style="text-align: center;"><b>Lamia Boughamoura</b></p> <p style="text-align: center;"><b>Chokri Chouchane</b></p> <p style="text-align: center;"><b>HanèneSmaoui</b></p>	<p style="text-align: center;"><b>Atelier 2</b></p> <p style="text-align: center;">Place de la VNI dans les pathologies respiratoires chroniques</p> <p style="text-align: center;"><b>Ines Trabelsi</b></p> <p style="text-align: center;"><b>AssaadLouati</b></p>	<p style="text-align: center;"><b>Atelier 3</b></p> <p style="text-align: center;">Bilan thyroïdien en période néonatale : interprétation et conduite à tenir</p> <p style="text-align: center;"><b>Imen Ayadi</b></p> <p style="text-align: center;"><b>Emira Ben Hamida</b></p>	<p style="text-align: center;"><b>Atelier 4</b></p> <p style="text-align: center;"><b>Diabète de l'enfant</b></p> <p style="text-align: center;">- Diagnostic du diabète de type 1 chez l'enfant</p> <p style="text-align: center;">- Insulinothérapie</p> <p style="text-align: center;">- Education thérapeutique</p> <p style="text-align: center;"><b>MongiaHachicha</b></p> <p style="text-align: center;"><b>ThourayaKammoun</b></p> <p style="text-align: center;"><b>Leila Essadem</b></p> <p style="text-align: center;"><b>Sana Kmiha</b></p> <p style="text-align: center;"><b>RaoudhaKebaili</b></p>
11H00-11H30	<b>Pause-café</b>			
11h30 - 13h00	<p><i>Salle Hammamet</i> <b>Session de Conférences</b></p> <p><b>Modérateurs : Sonia Mazigh, Mohamed Bejaoui, Taher Gargah, Jalel Chemli, Abir Bedoui</b></p> <p>- La neutropénie chez l'enfant <b>Monia Ben Khaled</b></p> <p>- La GNA post-infectieuse : toujours d'actualité <b>Sameh Mabrouk</b></p> <p>- L'intelligence artificielle en pédiatrie <b>Chihebeddine Romdhani</b></p>		<p style="text-align: center;"><b>Atelier 5</b></p> <p style="text-align: center;">Annonce d'une mauvaise nouvelle</p> <p style="text-align: center;"><b>Sana Barhoumi</b></p> <p style="text-align: center;"><b>Aida Borgi</b></p>	<p style="text-align: center;"><b>Atelier 4 (Suite)</b></p> <p style="text-align: center;">- CAT devant Cétose et acidocétose</p> <p style="text-align: center;">- Nouvelles technologies dans le Diabète de type 1</p>
13h00-14h30	<b>Déjeuner(Lunch Box)</b>			
14h30-16h00	<p><i>Salle Hammamet</i> <b>Session Pédiatrie Ambulatoire</b></p> <p><b>Modérateurs : Azza Sammoud, Dalila Belhacène, Samir Fejji, Ferid Jaafer, Sameh Annabi, Salma Ben Ameer</b></p> <p>- Cas cliniques en ORL pédiatrique <b>Ines Hriga</b></p> <p>- Cas cliniques en dermatologie pédiatrique <b>Noureddine Litaïem</b></p> <p>- Pneumopathies aigues communautaires chez l'enfant en 2024 <b>Ines Trabelsi</b></p>			<b>SIM CUP</b>

		<b>STP 2024</b>
16h00-16h30	<i>Salle Hammamet</i> <b>Symposium Astra Zeneca</b> Asthme Pédiatrique : approches actuelles et perspectives de traitement <b>Fatma Khalsi</b>	
16h30-17h00	<b>Pause-café</b>	
17h00 - 18h30	<i>Salle Hammamet</i> <b>Session Pas à Pas</b> Modérateurs : Habib Kharrat, SouhaGannouni, Abdelaziz Harbi, Abdelkader Yedess, Abderrazek Ben Tkhayat - Les Céphalées chez l'enfant - L'hématurie de l'enfant - Les cholestases en pédiatrie <b>Nejla Soyah</b> <b>Manel Jallouli</b> <b>Olfa Bouyahia</b>	
<b>Diner Libre</b>		

### Samedi 02 Mars 2024:

	Salle Hammamet	Salle Néapolis1	Salle Néapolis2	Salle Guennaria
8h00-9h00	<b>Communications orales</b> C1-C6 Modérateurs : Farah Thabet, Ines Trabelsi, Sana Kmiha, Ines selmi	<b>Communications orales</b> C7-C12 Modérateurs : Emira Ben Hamida, Imen Belhadj, Salem Yahyaoui	<b>Posters commentés</b> PC1-PC10 Modérateurs : Chokri Chouchane, Salma Ben Ameer, Sameh Mabrouk	<b>Atelier 6</b> Dispositifs d'inhalation <b>Fatma Khalsi</b>
9h00-10h30	<b>Table Ronde Mucoviscidose</b> Modérateurs : Khadija Boussetta, Raoudha Boussoffara, Jihene Bouguila, Flore Amon Tanoh-Dick, Hichem Maouche - Etat des lieux de la mucoviscidose en Tunisie <b>Samia Hammouda</b> - Profil génétique des patients atteints de mucoviscidose en Tunisie <b>Taieb Ben Massoud</b> - Le nouveau visage de la			<b>Session Pédopsychiatrie</b> Modérateurs : Hichem Fekih, Koueta Fla, Hadded Samir, Soyah Nejla, Slim Abdelmoula, -Addiction aux écrans chez l'enfant <b>Zeineb Abbes</b> -Le TDAH (trouble du déficit de

	<b>mucoviscidose dans les pays développés</b> <b>Kris De Boeck</b>			<b>l'attention avec ou sans hyperréactivité)</b> <b>Zeineb Abbes</b>
10H30-11h00	<b>Salle Hammamet</b> <b>Symposium Hikma</b> <b>Antibiothérapie dans les infections des voies aériennes supérieures de l'enfant</b> <b>Monia Khemiri</b>			
11h00-11h30	<b>Pause-café</b>			
11H30-13H00	<b>Session Endocrinologie Pédiatrique</b> <b>Modérateurs :</b> <b>MongiaHachicha, Med Taher Sfar, ThourayaKammoun, NabihaMahdhaoui, Paul Ndenbe</b> -Conduite à tenir devant une anomalie de la différenciation sexuelle <b>AsmahaneLadjouze</b> - Vitamine D de 0 à 18 ans : pourquoi, pour qui ? <b>AgnèsLinglart</b> - Insulinothérapie fonctionnelle dans le DT1 <b>AsmahaneLadjouze</b>	<b>Atelier 7</b>  <b>Atelier Endoscopie digestive pédiatrique:</b>  <b>Mise en place d'une sonde de gastrostomie percutanée chez l'enfant</b>  <b>Mongi Ben Hariz</b> <b>Nizar Nouaili</b>		
13h00-13h30	<b>Salle Hammamet</b> <b>Symposium Sanofi</b> <b>La coqueluche : diagnostic et analyse épidémiologique d'une maladie persistante</b> <b>Hanen Smaoui</b>			
13H30-14h30	<b>Salle Hammamet</b> <b>Symposium Medtrum - Déjeuner (Lunch Box)</b> <b>Le diabète de type 1: des technologies nouvelles pour un quotidien plus confortable et un contrôle meilleur</b> <b>Sana Kmiha</b>			
14h30-16h00	<b>Salle Hammamet</b> <b>Session Urgences Pédiatriques</b> <b>Modérateurs : Khaled Menif, Afif Moulay Said , Khalifa Isselmou, Zohra Fitouri, Slah Chouchane</b> - Prise en charge de l'état fébrile sans foyer chez le jeune enfant <b>Alain Gervaix</b> - Prise en charge de la crise simple à l'état de mal épileptique réfractaire <b>Farah Thabet</b>			

	- Approche de la douleur aiguë chez l'enfant aux urgences	<b>Alain Gervaix</b>
16h00-16h30	<b>Salle Hammamet</b> Symposium Biogaia "Quand le bébé fait sa crise ..."	<b>Marc Bellaïche</b>
16h30-17h00	<b>Salle Hammamet</b> Inauguration du congrès La prise en charge de l'enfant dans la littérature médicale Tunisienne de l'antiquité et du moyen âge	<b>Hamza Essadem</b>
17h00-17h30	<b>Pause-café</b>	
17h30-19h00	<b>Salle Hammamet</b> Session Gastroentérologie Pédiatrique Modérateurs : Mongi Ben Hariz, Nizar Nouaili, Lamia Boughammoura, Nadia Siala, Bahri Mahjoub - Obésité de l'enfant : que faire et ne pas faire ? - Constipation de l'enfant - Nourrisson et enfants petits mangeurs : quand s'inquiéter ?	<b>Patrick Tounian</b> <b>Marc Bellaïche</b> <b>Patrick Tounian</b>
21h00	<b>Dîner Gala</b>	

### Dimanche 03 Mars 2024:

	Salle Hammamet	Salle Néapolis1	Salle Néapolis2	Salle Guennaria
8h00-09h00	Atelier 8 Les thrombopénies immunologiques <b>Ines Maaloul</b> <b>Samia Rekaya</b>	Atelier 9 Les intoxications aiguës : approche par toxidromes <b>Houda Ajmi</b> <b>Assaad Louati</b>	Atelier 10 Allergie médicamenteuse en pratique <b>Imen Belhadj</b>	Atelier 11 Encéphalite auto-immune <b>Najla Soyah</b> <b>Samir Haddad</b>

<p>9h00-10h00</p>	<p><i>Salle Hammamet</i> <b>Session Infectiologie Pédiatrique</b></p> <p><b>Modérateurs : Monia Khemiri, Diakite Abdoulaziz, Souad Bousnina, Neji Tebib, Chokri Chouchane</b></p> <p>-Diagnostic moléculaire des infections invasives de l'enfant: résultats de l'étude multicentrique « MENINGSTOP » <b>Hanen Smaoui</b></p> <p>-Traitement prophylactique de l'infection urinaire : mythe ou réalité ? <b>Taher Gargah</b></p>
<p>10h00-10h30</p>	<p><i>Salle Hammamet</i> <b>Symposium PTC</b></p> <p><b>Epilepsie ou déficit en ADC ? Le pédiatre : Clé du diagnostic précoce</b> <b>Farah Thabet</b></p>
<p>10H30-11h00</p>	<p><b>Pause café</b></p>
<p>11H00-12h30</p>	<p><i>Salle Hammamet</i> <b>Session Néonatalogie</b></p> <p><b>Modérateurs : Mohamed Douagi, Ramatoulaye Diagne, Nadia Guellouze, Kamel Monastiri, Samia Kacem,</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Prise en charge de l'ictère néonatal : Quoi de neuf ? <b>NabihaMahdhaoui</b></li> <li>- Asphyxie périnatale : prise en charge néonatale <b>Emira Ben Hamida</b></li> <li>- Particularités hémodynamiques du canal artériel du prématuré <b>Lamine Fal</b></li> </ul>
<p>12h30-13h30</p>	<p><i>Salle Hammamet</i> <b>Session Flash infos</b></p> <p><b>Modérateurs : Khaled Lajmi, Monia Ouederni, Ichrak Khammassi, Emira Ben Hamida, Farah Thabet</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Chélation de fer : Quoi de neuf ? <b>Monia Ben Khaled</b></li> <li>- Vaccin anti-coqueluche de nouvelle génération <b>Chokri Chouchane</b></li> <li>- Convulsions fébriles chez l'enfant <b>Samir Haddad</b></li> <li>- Supplémentation martiale : indications en période néonatale <b>Ines Selmi</b></li> </ul>
<p>13H30</p>	<p><b>Clôture du congrès</b></p>





## Liste des communications Orales (C1- C12)

**Samedi 02 Mars 2024 (8h00-9h00)**

### **Salle Hammamet : C1- C6**

**Modérateurs : Farah Thabet, Ines Trabelsi, Sana Kmiha, Ines selmi**

#### **C1- Le RHABDOMYOSARCOME DE L'ENFANT : ASPECTS CLINIQUES, EVOLUTIFS ET FACTEURS PRONOSTIQUES**

M. El Jery (1), E. Jbebli (1), R. Amdouni (1), S. Ben Ahmed (1), S. Rhayem (1), F. Fedila (1), M. Khemiri (1).

service de médecine infantile A , Hôpital d'Enfants Béchir Hamza Tunis (1).

#### **C2- Evaluation de la qualité de vie des enfants diabétiques de type 1 perçue par auto éthétéro-évaluation parentale**

S. Atitallah (1), F. Hassine (1), N. Missaoui (1), R. Ben Rabeh (1), M. Assidi (1), S. Yahyaoui (1), O. Bouyahia (1), S. Mazigh (1), S. Boukthir (1).

Service de Médecine Infantile C. Hôpital d'Enfants Béchir Hamza. Tunis. (1).

#### **C3- Aspects clinico-biologiques et facteurs pronostiques du syndrome d'activation macrophagique chez l'enfant**

F. Thabet (1), O. Kchaiech (2), R. Mezrgui (2), R. Haj Salem (1), C. Chouchane (1), C. Slaheddine (1).

Pédiatrie , hôpital Fattouma Bourguiba, Monastir (1).laboratoire hématologie hôpital Fattouma Bourguiba Monastir (2).

#### **C4- Facteurs de risque de l'infection néonatale bactérienne précoce chez les nouveau-nés nés par césarienne élective : Une étude cas témoin au sein de deux maternités niveau III**

A. Daya (1), O. Mghirbi (2), N. Soyed (2), M. Barka (2), M. Taamli (2), K. Amani (2), D. Brahem (2), S. Nouri (2), N. Mahthaoui (2), K. Monastiri (1).

Service de réanimation et de médecine néonatale de Monastir (1).service de réanimation et de médecine néonatale de Sousse (2).

#### **C5- Diagnostic Prénatal au Centre de Maternité et de Néonatalogie de Tunis : Motifs de Consultation et Processus Décisionnel**



**S. Ayeb (1), R. Ben Aziza (1), O. Zargouni (1), H. Chourou (1), W. Belhaj Ammar (1), N. Ben Aba (1), Y. Sdiri (1), F. Ayari (1), M. Cheour (1), S. Kacem (1).**

Service de Médecine et de Réanimation Néonatale, Centre de Maternité et de Néonatalogie de Tunis (1).

### **C6- Hyperglycémie transitoire du grand prématuré**

**I. Ayadi (1), O. Bahlous (1), M. Hajji (1), W. Hannachi (1), E. Ben Hamida (1).**

Service de néonatalogie, Hôpital Charles Nicolle, Tunis, Tunisie (1).

## **Salle Néapolis 2 : C7- C12**

**Modérateurs : Emira Ben Hamida, Imen Belhadj, Salem Yahyaoui**

### **C7- Néphrocalcinose chez l'enfant Tunisien : étude de 107 cas**

**S. Baccouch (1), S. Mabrouk (1), J. Chemli**

Service de pédiatrie ,hôpital Sahloul (1).

### **C8- Les encéphalites aiguës : A propos de 20 cas pédiatriques**

**W. Barbaria (1), J. Jendoubi (1), G. Cherif (1), S. Ouertatani (1), I. Ganzoui (2), I. Khamassi (1).**

service de pédiatrie et de néonatalogie de l'hôpital Habib Bougatfa (1).service de radiologie de l'hôpital Habib Bougatfa (2).

### **C9- Syndrome des spasmes infantiles : Profil évolutif à court et à long terme et facteurs de mauvais pronostic ; étude de 41 cas.**

**M. Bouden (1), N. Soyah (1), A. Tej (1), H. Ben Belgacem (1), M. Abdelbari (1), N. Jaballah (1), S. Tilouche (1), J. Bouguila (1), R. Kbaili (1), L. Boughamoura (1).**

Pédiatrie Farhat Hached Sousse (1).

### **C10- Prévalence, facteurs associés et devenir des asphyxies néonatales chez les nouveau-nés dans deux hôpitaux au Nord-Cameroun**

**Y. DjikePuepiFokam (1), A. Mohaman (2), AG. Simo Wambo (3), Y. WandjiLontsi (1), M. Naiza (1), W. GanniWele (2), EG. Halle-ekane (3).**

Département de Médecine Interne et Pédiatrie, Faculté des Sciences de la santé, Université de Buea, Cameroun (1).Faculté des Sciences de la santé, Université de Buea, Cameroun (2).Département de Gynécologie et Obstétrique, Faculté des Sciences de la santé, Université de Buea, Cameroun (3).



### **C11- L'AJLoligoarticulaire : prise en charge thérapeutique.**

I. Trifa (1), H. Hrizi (1), A. Jelassi (1), S. Baccouchi (1), H. Hammemi (1), R. Guedri (1), Z. Fitouri (1).

Pédiatrie-urgence et consultation de l'hôpital d'enfants de Tunis (1).

### **C12- Etude prospective comparative des Techniques d'Insertion de Cathéter Central chez le Nouveau-né : Voie Chirurgicale vs Échoguidage de la Veine Brachiocéphalique**

O. Mghirbi (1), A. Segni (1), N. Soyed (1), M. Barka (1), M. Taamli (1), K. Amani (1), D. Brahem (1), S. Nouri (1), N. Mahthaoui (1).

service de réanimation et de médecine néonatale de Sousse (1).



## Liste des posters Commentés (PC1-PC10)

Samedi 02 Mars 2024 (8h00-9h00)

### Salle Néapolis 2 :

**Modérateurs : Chokri Chouchane, Salma Ben Ameer, Sameh Mabrouk**

#### **PC1 -Facteurs pré opératoire prédictifs d'une appendicite compliquée chez l'enfant**

S. Sellami (1), A. Hajer (1), MA. Zghal (2), H. Louati (1).

Service de chirurgie pédiatrique, CHU Gabes (1).Service de Pédiatrie. CHU Gabes (2).

#### **PC2 -Syndrome d'activation lymphohistiocytaire primitif chez l'enfant : Etude rétrospective de 28 cas**

M. Naffati (1), M. Ben Khaled (1), S. Rekaya (1), I. Ben Fraj (1), M. Bejaoui (1), F. Mellouli (1), M. Ouederni (1).

Service de pédiatrie Immuno- Hématologie et de greffe de cellules souches du CNGMO Tunis, Tunisie (1).

#### **PC3 -Hypersensibilité médicamenteuse aux bêtalactamines : Explorations allergologiques pédiatriques en pratique**

I. Bel Hadj (1), A. Turki (1), I. Trabelsi (1), S. Kbaier (1), F. Khalsi (1), K. Boussetta (1).

Service de Médecine Infantile B - Hôpital d'Enfants Béchir Hamza (1).

#### **PC4 -Otomastoidite aigue chez l'enfant : Profile clinique, évolutif et facteurs prédictifs de complication**

R. Salah (1), M. Hsairi (1), W. Feki (2), M. Weli (1), A. Mahfoudh (1), L. Gargouri (1).

Service de Pédiatrie B ; CHU Hedi Chaker Sfax (1).Service de Radiologie ;CHU Hedi Chaker Sfax (2).

#### **PC5 -Tuberculose pleurale chez l'enfant : quelles difficultés diagnostiques ?**

R. Laanait (1), I. Fetoui (1), K. Elfakiri (1), N. Rada (1), G. Draiss (1), M. Bouskraoui (1).

pediatrie (1).



### **PC6 -La pratique de l'allaitement maternel par les primipares : une décision personnelle ou sous influence ?**

K. Danaoui (1), F. Bennaoui (1), N. El Idrissi Slitine (1), F. Maoulainine (1).

réanimation néonatale Marrakech (1).

### **PC7 -Etude clinique et génétique des épilepsies durant la première année de vie : Expérience du Service de Maladies Congénitales et Héritaires de l'Hôpital Mongi Slim**

M. Essid (1), S. Karoui (2), S. Hizem (1), H. Jilani (1), Y. Elaribi (1), S. Jebnoun (3), T. Ben Younes (4), N. Siala (5), Y. Ben Rejeb (6), H. Barakizou (6), S. Blibech (7), F. Charfi (8), I. Kraoua (4), L. Ben Jemaa (2).

### **PC8 -Impact psychologique de la mucoviscidose sur les enfants atteints et leurs mères**

F. Khalsi (1), A. Bassalah (1), S. Kbaier (1), S. Meddeb (1), I. Belhadj (1), K. Boussetta (1).

Médecine Infantile B, Hôpital d'Enfants Béchir Hamza de Tunis (1).

### **PC9 -Évaluation de l'efficacité de deux méthodes pédagogiques dans l'apprentissage de la réanimation cardiorespiratoire de base de l'enfant. Etude Pilote**

F. Thabet (1), H. Besbes (1), H. Ajmi (2), Z. Seyfeddine (1), J. Chemli (2), C. Slaheddine (1).

Pédiatrie , hôpital Fattouma Bourguiba, Monastir (1).Pédiatrie, hôpital Sahloul Sousse (2).

### **PC10 -Infections des voies respiratoires inférieures aiguës sévères (SARI) : profil épidémiologique**

A. Miraoui (1), NH. Gabsi (1), A. Louati (1), H. Mnasri (1), C. Ibn Hadj Hessine (1), A. Ayari (1), A. Borgi (1), A. Bouziri (1), S. Abid (2), I. Boutiba (2), K. Menif (1).

Service de réanimation pédiatrique polyvalente, hôpital d'enfants Béchir Hamza de Tunis (1).Service de microbiologie, hôpital Charles Nicolle de Tunis (2)



## 34<sup>ème</sup> Congrès National de la STP

### Liste des Eposters

#### **THEMES : Autres**

##### **P1- CARDIOPATHIES CONGÉNITALES : PROFIL ÉPIDÉMIOLOGIQUE ET ÉVOLUTIF AU SERVICE DE PÉDIATRIE ET DE NÉONATOLOGIE DE L'HOPITAL MONGI SLIM**

O. Barkallah (1), E. Marmech (1), N. Ben Hamida (1), H. Ouerda (1), A. Guizani (1), J. Kanzari (1), J. Ben Hefaidh (1), S. Khlif (1), S. Hlioui (1), I. Selmi (1), O. Azzabi (1), N. Siala (1)

Service de pédiatrie et de néonatalogie, Hôpital Mongi Slim-la Marsa (1).

##### **P2 - Les Cardiopathies congénitales syndromiques**

O. Barkallah (1), E. Marmech (1), N. Ben Hamida (1), H. Ouerda (1), A. Guizani (1), J. Kanzari (1), J. Ben Hefaidh (1), S. Khlif (1), S. Hlioui (1), I. Selmi (1), O. Azzabi (1), N. Siala (1)

Service de pédiatrie et de néonatalogie, Hôpital Mongi Slim-la Marsa (1).

##### **P3 - Les cardiopathies congénitales chez les trisomiques 21: Association fréquente, pronostic variable**

O. Barkallah (1), E. Marmech (1), N. Ben Hamida (1), H. Ouerda (1), A. Guizani (1), J. Kanzari (1), J. Ben Hefaidh (1), S. Khlif (1), S. Hlioui (1), I. Selmi (1), O. Azzabi (1), N. Siala (1)

Service de pédiatrie et de néonatalogie, Hôpital Mongi Slim-la Marsa (1).

##### **P4 - Les cardiopathies congénitales à révélation néonatale**

O. Barkallah (1), E. Marmech (1), N. Ben Hamida (1), H. Ouerda (1), A. Guizani (1), J. Kanzari (1), J. Ben Hefaidh (1), S. Khlif (1), S. Hlioui (1), I. Selmi (1), O. Azzabi (1), N. Siala (1)

Service de pédiatrie et de néonatalogie, Hôpital Mongi Slim-la Marsa (1).

##### **P5 - Pharyngeal complications of gastroesophageal reflux disease in children**

S. Hajji (1), O. Sboui (1), H. Barakizou (1), M. El Hamdi (2), M. Haddaji (2), S. Mezri (2), K. Akkari (2).

Service de pédiatrie de l'hôpital militaire de Tunis (1). service d'ORL de l'hôpital militaire de Tunis (2).

##### **P6 - Le syndrome d'Apert : à propos d'un nouveau cas**

N. Haddad (1), Y. Ben Rejeb (1), M. Rebhi (1), H. Barakizou (1).

Service de pédiatrie de l'hôpital militaire principal d'instruction de Tunis (1).

##### **P7 - Clinical outcomes of cutaneous vesicostomy in paediatric urological diseases**

F. Chaabouni (1), F. Trabelsi (1), S. Kharrat (1), A. Jabloun (1), C. Saadi (1), A. Daib (1), R. Ben Abdallah (1), Y. Gharbi (1), Y. Hellal (1).

chirurgie pédiatrique hopitalhabibthameur (1).



### **P8 - Syndrome de macrocéphalie-cutis marmoratotelangiectaticacongenita: à propos d'un cas**

S. Atitallah (1), F. Krifi (1), N. Missaoui (1), R. Ben Rabeh (1), M. Assidi (1), S. Yahyaoui (1), O. Bouyahia (1), S. Mazigh (1), S. Boukthir (1).

### **P9 - Sévices à enfant en Tunisie: Particularités sociales, cliniques et radiologiques**

S. Atitallah (1), W. Ben Othmen (1), N. Missaoui (1), R. Ben Rabeh (1), M. Assidi (1), S. Yahyaoui (1), O. Bouyahia (1), S. Mazigh (1), S. Boukthir (1).

### **P10 - Des tableaux neurologiques et hématologiques causés par un déficit vitaminique: A propos de 3 cas**

J. Jendoubi (1), W. Barbaria (1), S. Ouertatani (1), H. Landolsi (1), I. Chelly (2), I. Khamassi (1).

service de pédiatrie et de néonatalogie de l'hôpital Habib Bougatfa (1).service de génétique hôpital Charles Nicolle (2).

### **P11- Une lithiase rénale révélant une hypersensibilité à la vitamine D**

M. Ammar (1), S. Trichilli (1), I. Moalla (1), M. Weli (1), B. Maalej (1), A. Mahfoudh (1), L. Gargouri (1).

Pédiatrie B (1).

### **P12 - Hémangiome parotidien chez un nourrisson : Amélioration spectaculaire sous bétabloquant**

H. Ben Aoun (1), H. Ben Belgacem (1), J. Bouguila (1), N. Jaballah (1), M. Abdelbari (1), R. Kebaili (1), A. Tej (1), S. Tilouche (1), N. Soyah (1), L. Boughamoura (1).

Service de pédiatrie CHU Farhat Hached Sousse (1).

### **P13 - Les hospitalisations de courte durée dans un service hospitalo-universitaire de pédiatrie**

A. Hedhili (1), W. Ben Othmen (1), N. Missaoui (1), R. Ben Rabeh (1), S. Atitallah (1), M. Assidi (1), S. Yahyaoui (1), S. MazighMrad (1), S. Boukthir (1).

Médecine infantile C Hôpital d'enfants Béchir Hamza Tunis (1).

### **P14 - Epidemiology of pediatric distal forearm fractures: prospective study**

F. Kessentini (1), S. Bouzid (1), MA. Nbaya (1), A. Samet (1), H. Attia (1), I. RjebBelfekih (1).

Service des urgences HU Gabes (1).

### **P15 - Genu recurvatum bilatéral congénital : une situation rare en salle de naissance**

A. Ghanem (1), O. Mejri (1), K. Mekni (1), N. Nessib (2), C. Fekih (1).

Service de Gynécologie et Obstétrique – Hôpital Mahmoud Matri Ariana (1).Service d'Orthopédie infantile – Hôpital d'enfants Béchir Hamza de Tunis (2).



**P16 - Le rhabdomyosarcome du sinus uro-génital chez l'enfant: expérience de l'unité d'oncologie de l'Hôpital d'Enfants de Tunis**

M. El Jery (1), E. Jbebli (1), H. Brinsi (1), S. Ben Ahmed (1), M. Khemiri (1).

service de médecine infantile A , Hôpital d'Enfants Béchir Hamza Tunis (1).

**P17 - Profil épidémiologique et résistance aux antibiotiques des souches de Burkholderiacepacia isolées au service de pédiatrie au CHU Farhat Hached en 2023**

I. Baccouche (1).

Microbiologie Farhat Hached, Sousse (1).

**P18 - Profil épidémiologique et résistance aux antibiotiques des souches d'E. cloacae isolées au service de pédiatrie au CHU Farhat Hached durant 3 ans (2021-2023)**

I. Baccouche (1), M. Smida (1), Y. Maatouk (1), O. Zaibi (1), S. Miri (1), J. Boukadida (1), N. Hannachi (1), M. Marzouk (1).

Microbiologie Farhat Hached, Sousse (1).

**P19 - Cardiopathies congénitales dans un service de pédiatrie générale : Diagnostic et prise en charge**

M. Ben Rhaiem (1), W. Barbaria (1), J. Jendoubi (1), RL. Merchaoui (1), F. Mejri (1), I. Chelly (1), I. Khamassi (1).

Service de Pédiatrie CHU Habib Bougatfa Bizerte (1).

**P20 - Les infections pulmonaires en milieu pédiatrique : épidémiologie et résistance aux antibiotiques au CHU Farhat Hached**

I. Baccouche (1), M. Smida (1), Y. Maatouk (1), O. Zaibi (1), J. Boukadida (1), M. Marzouk (1).

Microbiologie Farhat Hached, Sousse (1).

**P21- Caractéristiques épidémiologiques et sensibilité aux antibiotiques des souches de Klebsiella spp isolées au service de pédiatrie au CHU Farhat Hached durant 3 ans (2021-2023)**

I. Baccouche (1), M. Smida (1), Y. Maatouk (1), O. Zaibi (1), S. Miri (1), J. Boukadida (1), N. Hannachi (1), M. Marzouk (1).

Microbiologie Farhat Hached, Sousse (1).

**P22 - STREPTOCOCCUS PNEUMONIAE: POUVOIR PATHOGÈNE ET SENSIBILITÉ AUX ANTIBIOTIQUES CHEZ LA POPULATION PÉDIATRIQUE DANS LA REGION DE SOUSSE**

M. Smida (1), I. Baccouche (1), Y. Maatouk (1), O. Zaibi (1), S. Miri (1), J. Boukadida (1), N. Hannachi (1), M. Marzouk (1).





Microbiologie Farhat Hached, Sousse (1).

### **P23- CARACTÉRISTIQUES PHÉNOTYPIQUES DE LA RESISTANCE AUX ANTIBIOTIQUES DES SOUCHES DE PSEUDOMONAS AERUGINOSA ISOLÉES CHEZ LA POPULATION PÉDIATRIQUE DANS LA REGION DE SOUSSE**

M. Smida (1), I. Baccouche (1), Y. Maatouk (1), O. Zaibi (1), S. Miri (1), J. Boukadida (1), N. Hannachi (1), M. Marzouk (1).

Microbiologie Farhat Hached, Sousse (1).

### **P24 - ÉTUDE BACTÉRIOLOGIQUE DES PRÉLÈVEMENTS AURICULAIRES DANS UN SERVICE DE PÉDIATRIE EN 2023**

M. Smida (1), I. Baccouche (1), Y. Maatouk (1), O. Zaibi (1), S. Miri (1), J. Boukadida (1), N. Hannachi (1), M. Marzouk (1).

Microbiologie Farhat Hached, Sousse (1).

### **P25 - PROFIL ÉPIDÉMIOLOGIQUE ET SENSIBILITÉ AUX ANTIBIOTIQUES DES STAPHYLOCOQUES À COAGULASE NEGATIVE DANS UN SERVICE DE PÉDIATRIE: BILAN DE 3 ANS.**

M. Smida (1), I. Baccouche (1), Y. Maatouk (1), O. Zaibi (1), S. Miri (1), J. Boukadida (1), N. Hannachi (1), M. Marzouk (1).

Microbiologie Farhat Hached, Sousse (1).

### **P26- Le rhabdomyosarcome de la tête et du cou chez l'enfant: expérience de l'unité d'oncologie de l'Hôpital d'Enfants de Tunis**

M. El Jery (1), E. Jbebli (1), S. Rhayem (1), S. Ben Ahmed (1), R. Amdouni (1), S. Haddad (1), F. Fedhila (1), M. Khemiri (1).

service de médecine infantile A , Hôpital d'Enfants Béchir Hamza Tunis (1).

### **P27 - Germinome sellaire et suprasellaire révélé par un syndrome polyuropolydipsique et compliqué d'obésité hypothalamique : à propos d'un cas**

MY. Aissa Najjar (1), R. Rhouma (1), F. Haouas (1), M. Ben Dhia (1), S. Rabeh (1), C. Dghaies (1), H. Ben Mansour (2), J. Ben Said (3), K. Bouzaidi (4).

Pédiatrie et néonatalogie de Nabeul (1).Oncologie, Institut Salah Azaiz (2).Neurochirurgie, Institut de neurologie de Tunis (3).Radiologie, Hopital Mohamed Taher Maamouri de Nabeul (4).

## **Chirurgie Pédiatrie**

### **P28- Diverticule de Meckel découvert lors de la chirurgie d'une urgence abdominale chez l'enfant : A propos de 03 cas**

H. Louati (1), MA. Zghal (2), D. Makhlouf (1), S. Sellami (1).



Service de chirurgie pédiatrique, CHU Gabes (1).Service de Pédiatrie. CHU Gabes (2).

### **P29 - Le kyste hydatique du foie rompu dans le péritoine chez l'enfant : A propos d'un cas.**

H. Louati (1), S. Sellami (1), MA. Zghal (2), D. Makhlouf (1).

Service de chirurgie pédiatrique, CHU Gabes (1).Service de Pédiatrie. CHU Gabes (2).

### **P30- Les contusions abdominales chez l'enfant : A propos de 147 cas**

S. Sellami (1), H. Ahmed (1), MA. Zghal (2), H. Louati (1).

Service de chirurgie pédiatrique, CHU Gabes (1).Service de Pédiatrie. CHU Gabes (2).

### **P31 - Place de traitement non opératoire dans la prise en charge des contusions abdominale chez l'enfant.**

D. Makhlouf (1), H. Ahmed (1), MA. Zghal (2), H. Louati (1).

Service de chirurgie pédiatrique, CHU Gabes (1).Service de Pédiatrie. CHU Gabes (2).

### **P32 - An early management of imperforate anus with anopenile urethral fistula: a case report**

F. Hassine (1), R. Ben Aziza (1), W. Benhajammar (1), H. Chourou (1), M. Cheour (1), Y. Sdiri (1), F. Ayari (1), S. Kacem (1).

centre de maternité et de néonatalogie de Tunis (1).

### **P33 - Omphalocele : A postnatal discovery**

F. Hassine (1), R. Ben Aziza (1), W. Benhajammar (1), H. Chourou (1), M. Cheour (1), Y. Sdiri (1), F. Ayari (1), S. Kacem (1).

centre de maternité et de néonatalogie de Tunis (1).

### **P34 - Ritual circumcision in boys is more than a simple surgical procedure**

E. Krichen (1), M. Zouari (2), R. Dghaies (2), M. Hbaieb (2), M. Ben Daou (2), R. Mhiri (2).

chirurgie pédiatrique hopitalhédichaker (1).chirurgie pédiatrique hopitalhedichakersfax (2).

### **P35 - Management of Pediatric Ureteroceles**

E. Krichen (1), M. Zouari (2), R. Dghaies (2), M. Hbaieb (2), O. Jarbouii (2), M. Ben Dhaou (2), R. Mhiri (2).

chirurgie pédiatrique hopitalhédichaker (1).chirurgie pédiatrique hopitalhedichakersfax (2).

### **P36 - Pediatric Thoracoabdominal Injuries: Role of Minimally Invasive Surgery**

E. Krichen (1), M. Zouari (2), R. Dghaies (2), M. Hbaieb (2), O. Jarbouii (2), M. Ben Dhaou (2), R. Mhiri (2).

chirurgie pédiatrique hopitalhédichaker (1).chirurgie pédiatrique hopitalhedichakersfax (2).

### **P37 - Positive ultrasound in patients with low suspicion of appendicitis: what to do? A prospective pediatric cohort.**



**M. Boukattaya (1), M. Zouari (1), W. Rhaïem (1), M. Hbaïeb (1), O. Jarboui (1), M. Ben Dhaou (1), R. Mhiri (1).**

chirurgie pédiatrique, hôpital Hédi Chaker Sfax (1).

### **P38 - Can We Predict Appendicitis In Children With Non-Visualized Appendix On Ultrasound? A Prospective Cohort Study.**

**W. Rhaïem (1), M. Zouari (1), M. Boukattaya (1), M. Hbaïeb (1), W. Jerbi (1), M. Ben Dhaou (1), R. Mhiri (1).**

Department of pediatric surgery Hedi Chaker Hospital Sfax-Tunisia (1).

### **P39 - Accuracy Of Ultrasound For Diagnosing Appendicitis In The Obese Child. A Prospective Cohort Study.**

**W. Rhaïem (1), M. Zouari (1), M. Boukattaya (1), M. Hbaïeb (1), O. Jarboui (1), M. Ben Dhaou (1), R. Mhiri (1).**

Department of pediatric surgery Hedi Chaker Hospital Sfax-Tunisia (1).

### **P40 - Surgery does not affect outcomes in neonates with Necrotizing Enterocolitis**

**W. Rhaïem (1), M. Zouari (1), M. Boukattaya (1), M. Hbaïeb (1), A. Ben Hamad (2), M. Ben Dhaou (1), N. Hmida (2), R. Mhiri (1).**

Department of pediatric surgery Hedi Chaker Hospital Sfax-Tunisia (1). Department of neonatology, Hedi Chaker University Hospital, Sfax, Tunisia (2).

### **P41 - Congenital Duodenal Stenosis: A Diagnostic Challenge.**

**R. Dghaies (1), M. Zouari (1), E. Krichen (1), M. Hbaïeb (1), A. Ben Hamed (2), N. Hmida (2), M. Ben Dhaou (1), R. Mhiri (1).**

Department of pediatric surgery, Hedi Chaker University Hospital, Sfax, Tunisia (1). Department of neonatology, Hedi Chaker University Hospital, Sfax, Tunisia (2).

### **P42 - Post-traumatic rupture of the left main bronchus in a child**

**R. Dghaies (1), M. Zouari (1), E. Krichen (1), M. Hbaïeb (1), F. Safi (2), M. Ben Dhaou (1), R. Mhiri (1).**

Department of pediatric surgery, Hedi Chaker University Hospital, Sfax, Tunisia (1). Department of pediatrics, Hedi Chaker University Hospital, Sfax, Tunisia (2).

### **P43- Pediatric Cystic Lymphangiomas of Unusual Locations**

**R. Dghaies (1), M. Zouari (1), E. Krichen (1), M. Hbaïeb (1), M. Ben Dhaou (1), R. Mhiri (1).**

Department of pediatric surgery, Hedi Chaker University Hospital, Sfax, Tunisia (1).

### **P44 - Surgical Management of Hirschsprung Disease in Children**

**R. Dghaies (1), M. Zouari (1), E. Krichen (1), M. Hbaïeb (1), M. Ben Dhaou (1), R. Mhiri (1).**

Department of pediatric surgery, Hedi Chaker University Hospital, Sfax, Tunisia (1).



### **P45 - Douleur de la fosse iliaque droite chez l'enfant ; penser à l'appendicite épiploïque**

H. Ahmed (1), MA. Zghal (2), H. Louati (1), D. Makhlouf (1).

Service de chirurgie pédiatrique, CHU Gabes (1). Service de Pédiatrie. CHU Gabes (2).

### **P46 - Prise en charge de l'énurésie chez l'enfant**

H. Ahmed (1), MA. Zghal (2), H. Louati (1), AK. Ben Abdallah (1).

Service de chirurgie pédiatrique, CHU Gabes (1). Service de Pédiatrie. CHU Gabes (2).

### **P47 - Kyste mésothélial du mésentère chez l'enfant ; à propos d'un cas**

H. Ahmed (1), MA. Zghal (2), H. Louati (1), S. Sellami (1).

Service de chirurgie pédiatrique, CHU Gabes (1). Service de Pédiatrie. CHU Gabes (2).

### **P48 - Invagination intestinale aiguë**

R. Salah (1), S. Trichili (1), I. Elleuch (1), I. Moalla (1), A. Mahfoudh (1), B. Maalej (1), L. Gargouri (1).

Service de Pédiatrie B ; CHU Hedi Chaker Sfax (1).

### **P49 - Quels résultats fonctionnels pour les malades opérés pour maladie de Hirschsprung ?**

S. Meddeb (1), C. Saadi (1), S. Kharrat (1), A. Daib (1), R. Ben Abdallah (1), A. Jabloun (1), F. Trabelsi (1), Y. Gharbi (1), Y. Hellal (1).

chirurgie pédiatrique hopital Habib Thameur (1).

### **P50 - Douleur abdominale du nourrisson : et si c'est une appendicite aiguë ?**

S. Laarif (1), C. Saadi (1), A. Dridi (1), R. Ben Abdallah (1), A. Jabloun (1), F. Trabelsi (1), A. Daib (1), Y. Hellal (1).

Service de chirurgie pédiatrique ; Hôpital Habib Thameur de Tunis. (1).

### **P51 - Incidental diagnosis of Bilateral Giant Hydatid Cyst of the Lungs associated with a Trichobezoar in a child: A Complex Case Report.**

H. Oueslati (1), Y. Gharbi (1), F. Chaabouni (1), R. Ben Malek (1), F. Trabelsi (1), M. Hedhly (1), A. Lachgar (1), C. Chammakhi (2).

Pediatric Surgery Department, Habib Thameur Hospital, Tunisia (1). Radiology Department, Habib Thameur Hospital, Tunisia (2).

### **P52 - Les motifs de consultation en chirurgie pédiatrique**

N. Ben Saad (1), R. Laamiri (2), A. Jouini (1), N. Kechiche (2), M. Ben Fredj (2), S. Sfar (2), S. Ben Youssef (2), A. Ksia (1), S. Lassaad (1), M. Mekki (1), M. Belguith (1).

Service de chirurgie pédiatrique Monastir (1). Service de chirurgie pédiatrique de Monastir (2).

### **P53 - Atrésie congénitale du pylore : présentation clinique, prise en charge et résultats**



**N. Ben Saad (1), R. Laamiri (2), S. Mani (1), N. Kechiche (2), M. Ben Fredj (2), S. Ben Youssef (2), S. Sfar (2), A. Ksia (1), L. Sahnoun (1), M. Mekki (1), M. Belghith (1).**

Service de chirurgie pédiatrique Monastir (1).Service de chirurgie pédiatrique de Monastir (2).

### **P54 - exploration abdominale par laparotomie médiane chez le nouveau-né**

**MO. Beji (1), R. Laamiri (1), A. Jouini (1), N. Kechiche (1), M. Ben Fredj (1), M. Massoued (1), MS. Sfar (1), S. Ben Youssef (1), S. Mosbahi (1), A. Ksiaa (1), M. Mekki (1), M. Belghith (1), L. Sahnoun (1).**

service de chirurgie pédiatrique CHU Fattouma Bourguiba Monastir (1).

### **P55 - Les fistules branchiales chez l'enfant**

**N. Ben Saad (1), R. Laamiri (2), N. Boukhrissa (1), N. Kechiche (2), M. Ben Fredj (2), S. Sfar (2), S. Ben Youssef (2), A. Ksia (1), L. Sahnoun (1), M. Mekki (1), M. Belghith (1).**

Service de chirurgie pédiatrique Monastir (1).Service de chirurgie pédiatrique de Monastir (2).

### **P56 - L'achalasie chez l'enfant : aspect épidémiologique, clinique et paraclinique**

**N. Ben Saad (1), R. Laamiri (2), S. Mani (1), N. Kechiche (2), M. Ben Fredj (2), S. Sfar (2), S. Ben Youssef (2), A. Ksia (1), L. Sahnoun (1), M. Mekki (1), M. Belguith (1).**

Service de chirurgie pédiatrique Monastir (1).Service de chirurgie pédiatrique de Monastir (2).

### **P57 - Sacrococcygeal Teratoma of delayed diagnosis: Model of Collaborative Care and Successful Surgical Intervention**

**S. Kharrat (1), A. Jabloun (1), T. Fatma (1), R. Ben Abdallah (1), A. Daib (1), Y. Gharbi (1), Y. Hellal (1).**

chirurgiepediatriquehopitalhbibthèmeur (1).

### **P58 - Les lymphangiomes kystiques du cou : autre alternative thérapeutique**

**N. Ben Saad (1), R. Laamiri (2), A. Jouini (1), N. Kechiche (2), M. Ben Fredj (2), S. Sfar (2), S. Ben Youssef (2), A. Ksia (1), L. Sahnoun (1), M. Mekki (1), M. Belguith (1).**

Service de chirurgie pédiatrique Monastir (1).Service de chirurgie pédiatrique de Monastir (2).

### **P59 - Atrésie de l'œsophage type 1 et 2 : à propos de 17 cas**

**N. Ben Saad (1), R. Laamiri (2), A. Jouni (1), N. Kechiche (2), M. Ben Fredj (2), S. Sfar (2), S. Ben Youssef (2), A. Ksia (1), L. Sahnoun (1), M. Mekki (1), M. Belguith (1).**

Service de chirurgie pédiatrique Monastir (1).Service de chirurgie pédiatrique de Monastir (2).

### **P60 - Mucoviscidose à révélation néo-natale : à propos de 2 cas.**

**N. Zouabi (1), S. Mosbahi (1), M. Messouad (1), N. Boukhrissa (1).**

Service de chirurgie pédiatrique CHU Fattouma Bourguiba Monastir (1).

### **P61- Invagination intestinale aigue post traitement de la dilatation kystique de la voie biliaire principale : une complication rare.**

**N. Zouabi (1), M. Messaoud (1), N. Boukhrissa (1), M. Mekki (1).**



Service de chirurgie pédiatrique CHU Fattouma Bourguiba Monastir (1).

### **P62 - Le volvulus caecal : une cause rare d'occlusion intestinale aigue chez l'enfant.**

**N. Zouabi (1), M. Ben Fredj (1), MO. Beji (1).**

service de chirurgie pédiatrique CHU Fattouma Bourguiba Monastir (1).

### **P63- Double arc aortique : une étiologie rare de dyspnée**

**MO. Beji (1), R. Laamiri (1), S. Mani (1), N. Kechiche (1), T. Ghedira (2), M. Massoued (1), MS. Sfar (1), M. Ben Fredj (1), S. Ben Youssef (1), S. Mosbahi (1), A. Ksias (1), M. Mekki (1), M. Belghith (1), S. Chouchene (2), L. Sahnoun (1).**

service de chirurgie pédiatrique CHU Fattouma Bourguiba Monastir (1).service de Pédiatrie CHU Fattouma Bourguiba Monastir (2).

### **P64 - Les modalités de prise en charge du pneumothorax spontané primaire récidivant**

**N. Zouabi (1).** service de chirurgie pédiatrique CHU Fattouma Bourguiba Monastir (1).

### **P65 - Epidermolyse bulleuse et malformations digestive : une association rare**

**N. Boukhrissa (1).** chirurgie pédiatrique , Fattouma Bourguiba , Monastir (1).

### **P66 - Une masse abdominale révélant une actinomycose**

**N. Boukhrissa (1), M. Ben Fredj (2), N. Zouabi (2), M. Messaoud (2), A. Ksia (2), M. Mekki (2), L. Sahnoun (2).**

chirurgie pédiatrique , Fattouma Bourguiba , Monastir (1).chirurgie pédiatrique, hopitalFattouma Bourguiba Monastir (2).

### **P67 - Fistule périnéale récidivante révélant une maladie de Crohn chez un nourrisson**

**N. Boukhrissa (1), N. Kechiche (2), R. Laamiri (2), N. Zouabi (2), A. Ksia (2), M. Mekki (2), M. Belghuith (2), L. Sahnoun (2).**

chirurgie pédiatrique , Fattouma Bourguiba , Monastir (1).chirurgie pédiatrique, hopitalFattouma Bourguiba Monastir (2).

### **P68 - Etranglement herniaire chez l'enfant : facteurs de risque**

**Y. Elmansouri (1), F. Trabelsi (1), S. Laarif (1), A. Jabloun (1), C. Saadi (1), A. Daib (1), R. Ben Abdallah (1), Y. Gharbi (1), Y. Hellal (1).**

Chirurgie pédiatrique hospital Habib Thameur (1).

### **P69 - Laparoscopic treatment for acute appendicitis in children: a developing country single center's experience**

**Y. Elmansouri (1), C. Saadi (1), F. Chaabouni (1), A. Daib (1), R. Ben Abdallah (1), A. Jabloun (1), F. Trabelsi (1), Y. Gharbi (1), Y. Hellal (1).**



Chirurgie pédiatrique hopitalhabibthameur (1).

### **P70 - Masse abdominale kystique géante chez l'enfant : un diagnostic inhabituel**

E. Krichen (1), S. Ammar (2), M. Ben Dhaou (2), W. Boujelben (2), M. Hbaieb (2), H. Zitouni (2), R. Mhiri (2).

Chirurgie pédiatrique hopitalhédichaker (1).chirurgie pédiatrique hopitalhedichakersfax (2).

### **P71 - Facteurs de morbidité et mortalité chez les enfants opérés de KHP**

S. Ammar (1), E. Krichen (2), Z. Chaari (3), A. Ben Hlima (4), F. Safi (4), M. Hbaieb (2), H. Zitouni (2), M. Ben Dhaou (2), I. Frikha (3), R. Mhiri (5).

Chirurgie pédiatrique hopitalhédichaker (1).chirurgie pédiatrique hopitalhedichakersfax (2).chirurgie cardiovasculaire et thoracique hopital Habib Bourguiba Sfax (3).Service de réanimation pédiatrique hopitalHédi Chaker Sfax (4).Service de chirurgie pédiatrique (5).

### **P72 - Tératome testiculaire chez l'enfant : circonstance diagnostique et prise en charge**

S. Ammar (1), E. Krichen (2), M. Bel Hadj Mansou (2), S. Meddeb (2), H. Zitouni (2), R. Mhiri (2).

Chirurgie pédiatrique hopitalhédichaker (1).chirurgie pédiatrique hopitalhedichakersfax (2).

### **P73 - Masse hépatique chez l'enfant : et si c'était une hyperplasie nodulaire du foie ?**

S. Meddeb (1), C. Saadi (1), S. Fkaier (1), A. Daib (1), A. Jabloun (1), F. Trabelsi (1), R. Ben Abdallah (1), Y. Hellal (1).

Chirurgie pédiatrique hopital Habib Thameur (1).

### **P74 - Défi de la prise en charge de l'exstrophie vésicale à la période néonatale**

Y. Elmansouri (1), C. Saadi (1), S. Kharrat (1), A. Daib (1), F. Trabelsi (1), R. Ben Abdallah (1), Y. Hellal (1).

Chirurgie pédiatrique hopitalhabibthameur (1).

### **P75 - Prematurity is Predictive of 30-day Mortality in Neonates with Esophageal Atresia.**

M. Boukattaya (1), M. Zouari (1), W. Rhaïem (1), M. Hbaieb (1), A. Bouraoui (2), N. Hmida (2), A. Jarraya (3), M. Kammoun (3), M. Ben Dhaou (1), R. Mhiri (1).

Department of pediatric surgery, Hedi Chaker University Hospital, Sfax, Tunisia (1).- Department of neonatology, Hedi Chaker University Hospital, Sfax, Tunisia (2).Department of anesthesiology, Hedi Chaker University Hospital, Sfax, Tunisia (3).

### **P76 - Low Birth Weight is a Key Determinant of 30-day Mortality in Neonates with Congenital Diaphragmatic Hernia**

M. Boukattaya (1), M. Zouari (1), W. Rhaïem (1), M. Hbaieb (1), M. Charfi (2), N. Hmida (2), A. Jarraya (3), M. Kammoun (3), M. Ben Dhaou (1), R. Mhiri (1).



Department of pediatric surgery, Hedi Chaker University Hospital, Sfax, Tunisia (1).- Department of neonatology, Hedi Chaker University Hospital, Sfax, Tunisia (2).Department of anesthesiology, Hedi Chaker University Hospital, Sfax, Tunisia (3).

### **P77 - Acute scrotum in children: management strategy**

E. Krichen (1), M. Bel Hadj Mansour (2), W. Jerbi (2), S. Ammar (2), H. Zitouni (2), M. Ben Dhaou (2), R. Mhiri (2).

Chirurgie pédiatrique hospital Hédi Chaker (1).

### **P78 - les Invaginations intestinales aiguës secondaires chez l'enfant: Etude retrospective**

E. Krichen (1), M. Bel Hadj Mansour (2), W. Jerbi (2), S. Ammar (2), H. Zitouni (2), M. Ben Dhaou (2), R. Mhiri (2).

Chirurgie pédiatrique hospital Hédi Chaker (1).

### **P79 - Acute Pancreatitis in children: 39 cases**

E. Krichen (1), M. Bel Hadj Mansour (2), W. Jerbi (2), S. Ammar (2), H. Zitouni (2), M. Ben Dhaou (2), R. Mhiri (2).

Chirurgie pédiatrique hospital Hédi Chaker (1).

### **P80 - Can we prevent unnecessary rectal biopsies in constipated children?**

H. Zitouni (1), E. Krichen (2), S. Ammar (2), M. Boukattaya (2), M. Ben Daou (2), R. Mhiri (2).

Chirurgie pédiatrique hospital Hédi Chaker (1).

### **P81- Radiologic finding misdiagnosis an immature retroperitoneal teratoma**

H. Zitouni (1), E. Krichen (2), S. Ammar (2), W. Rhaïem (2), M. Ben Daou (2), R. Mhiri (2).

Chirurgie pédiatrique hospital Hédi Chaker (1).

### **P82 - Incontinence and soiling in Hirschsprung's disease: Is the age of surgery a risk factor**

H. Zitouni (1), E. Krichen (2), S. Ammar (2), W. Rhaïem (2), M. Ben Daou (2), R. Mhiri (2).

Chirurgie pédiatrique hospital Hédi Chaker (1).

### **P83- Buried Penis and urinary retention in child with sever phimosis: Penoplasty – Not Circumcision**

W. Rhaïem (1), M. Hbaïeb (1), M. Boukattaya (1), H. Zitouni (1), M. Zouari (1), A. Jarraya (2), M. Ben Dhaou (1), R. Mhiri (1).

Department of pediatric surgery Hedi Chaker Hospital Sfax-Tunisia (1).Departement of Pediatric Anesthesiology, Hedi Cheker Hospital Sfax-Tunisia (2).

### **P84 - La présence d'un diverticule para-urétéral congénital doit-elle influencer la prise en charge du reflux vésico-urétéral?**

W. Rhaïem (1), M. Hbaïeb (1), O. Jarboui (1), S. Ammar (1), H. Zitouni (1), R. Mhiri (1).





Department of pediatric surgery Hedi Chaker Hospital Sfax-Tunisia (1).

**P85 - La présence d'un diverticule para-urétéral congénital doit-elle influencer la prise en charge du reflux vésico-urétéral ?**

W. Rhaïem (1), M. Hbaïeb (1), M. Zouari (1), S. Ammar (1), O. Jarboui (1), H. Zitouni (1), M. Ben Dhaou (1), R. Mhiri (1).

Department of pediatric surgery Hedi Chaker Hospital Sfax-Tunisia (1).

**P86 - Torsion testiculaire néo-natales : quelle indication à une chirurgie en urgence ?**

MO. Beji (1), R. Laamiri (1), S. Mani (1), N. Kechiche (1), M. Ben Fredj (1), M. Massoued (1), MS. Sfar (1), S. Ben Youssef (1), S. Mosbahi (1), A. Ksiaa (1), M. Mekki (1), M. Belghith (1), L. Sahnoun (1).

service de chirurgie pédiatrique CHU Fattouma Bourguiba Monastir (1).

**P87 - Incidental diagnosis of Bilateral Giant Hydatid Cyst of the Lungs associated with a Trichobezoar in a child: A Complex Case Report.**

H. Oueslati (1), Y. Gharbi (1), F. Chaabouni (1), F. Trabelsi (1), M. Hedhly (2), A. Daib (1), R. Ben Abdallah (1), A. Jabloun (1), C. Saadi (1), Y. Hellal (1).

Pediatric surgery department Habib Thamer Hospital (1).Pediatric Surgery Department, Habib Thameur Hospital, Tunisia (2).

**P88 - Syndrome de la jonction pyélourétérale chez l'enfant secondaire à un vaisseau polaire inférieur : la simple vasculopexie résout-elle le problème?**

A. Toumi (1), M. Ben Fredj (1), H. Rouag (2), M. Ben Messaoud (3), S. Ben Youssef (3), S. Mosbahi (3), S. Sfar (3), A. Ksia (3), M. Mekki (3), M. Belghith (3), L. Sahnoun (3).

Chirurgie pédiatrique, Hôpital fattouma Bourguiba Monastir (1).Pédiatrie, Monastir (2).chirurgie pédiatrique, Monastir (3).

**P89 - Management and Outcomes of Bilateral Wilms' Tumor: A Retrospective Study**

H. Oueslati (1), C. Saadi (1), Y. Mansouri (1), S. Kharrat (1), A. Daib (2), R. Ben Abdallah (1), A. Jabloun (1), F. Trabelsi (1), Y. Gharbi (1), Y. Hellal (1).

Pediatric surgery department Habib Thamer Hospital (1).Pediatric Surgery Department, Habib Thameur Hospital, Tunisia (2).

**P90 - Does Hormone Therapy facilitate surgery in posterior hypospadias? Case report and Systematic review**

Y. Aloui (1), F. Thamri (1), O. Meherzi (1), S. Houidi (1), Y. Karkeni (1), S. Sahli (1), R. Jouini (1).

Department of Pediatric Surgery "A", Hospital of Children of Tunis (1).

**P91 - Hypertrophic pyloric stenosis (HPS): What does influence the postoperative course of patients?**



**H. Oueslati (1), A. Jabloun (1), S. Meddeb (1), S. Fekaier (1), A. Daib (2), R. Ben Abdallah (1), C. Saadi (1), F. Trabelsi (1), Y. Gharbi (1), Y. Hellal (1).**

Pediatric surgery department Habib Thamer Hospital (1).Pediatric Surgery Department, Habib Thameur Hospital, Tunisia (2).

### **P92 - Traitement laparoscopique des diverticules vésicaux chez l'enfant**

**A. Toumi (1), M. Ben Fredj (1), H. Rouag (2), S. Ben Youssef (3), S. Laaribi (3), M. Messaoud (3), S. Mosbahi (3), A. Ksia (3), M. Mekki (3), M. Belghith (3), L. Sahnoun (3).**

Chirurgie pédiatrique, Hôpital fattouma Bourguiba Monastir (1).Pédiatrie, Monastir (2).chirurgie pédiatrique, Monastir (3).

### **P93 - Esophageal Foreign Body Obstruction after Esophageal Atresia Repair**

**Y. Aloui (1), F. Thamri (1), NEH. Ben Alaya (1), A. Dridi (1), Y. Karkeni (1), S. Sahli (1), R. Jouini (1).**

Department of Pediatric Surgery "A", Hospital of Children of Tunis (1).

### **P94 - Une étiologie rare d'insuffisance rénale**

**B. Aziza (1), Y. Houas (1), E. Lamloom (1), F. Thamri (1), A. Guitouni (1), Y. Kerkeni (1), S. Sahli (1), R. Jouini (1).**

Chirurgie pédiatrique A -hôpital d'enfants Bechir Hamza (1).

### **P95- L'urétrite idiopathique chez l'enfant : une entité rare mais non exceptionnelle**

**E. Lamloom (1), Y. Houas (1), B. Aziza (1), O. Meherzi (1), R. Jouini (1).**

Chirurgie pédiatrique A -hôpital d'enfants Bechir Hamza (1).

### **P96 - Does Albendazole actually prevent liver hydatid cyst recurrence ?**

**F. Thamri (1), Y. Aloui (1), S. Houidi (1), O. Meherzi (1), S. Sahli (1), R. Jouin (1).**

Department of Pediatric Surgery "A", Hospital of Children of Tunis (1).

### **P97 - Meconium Plug: Debunking the Myth**

**H. Oueslati (1), Y. Gharbi (1), S. Smaoui (1), A. Daib (1), R. Ben Abdallah (2), A. Jabloun (1), C. Saadi (1), F. Trabelsi (1), Y. Hellal (1).**

Pediatric surgery department Habib Thamer Hospital (1).Pediatric Surgery Department, Habib Thameur Hospital, Tunisia (2).

### **P98 - Giant Biliary Cyst in a Neonate Presenting with Recurrent Vomiting: A Case Report**

**H. Oueslati (1), R. Ben Abdallah (1), S. Laarif (1), A. Daib (1), A. Jabloun (2), C. Saadi (1), F. Trabelsi (1), Y. Gharbi (1), Y. Hellal (1).**

Pediatric surgery department Habib Thamer Hospital (1).Pediatric Surgery Department, Habib Thameur Hospital, Tunisia (2).

### **P99 - Neonatal Meckel's Diverticulum revealed by intestinal obstruction**



**F. Thamri (1), Y. Aloui (1), B. Aziza (1), A. Slimani (1), Y. Karkeni (1), S. Sahli (1), R. Jouini (1).**

Department of Pediatric Surgery "A", Hospital of Children of Tunis (1).

### **P100 - Human tail - a rare anatomical mystery : A case report.**

**S. Laarif (1), C. Saadi (1), Y. El Mansouri (1), A. Daib (1), A. Jabloun (1), F. Trabelsi (1), R. Ben Abdallah (1), Y. Hellal (1).**

Service de chirurgie pédiatrique ; Hôpital Habib Thameur de Tunis. (1).

### **P101 - viabilité ovarienne en post-torsion : une étude multicentrique**

**MO. Beji (1), R. Laamiri (1), S. Mani (1), N. Kechiche (1), Y. Karkeni (2), E. Lamoum (2), A. Zouaoui (2), S. Houidi (2), Y. Ben Ahmed (3), K. Ben Hassine (3), H. Drissi (3), T. Chikhrouhou (4), M. Hbaib (4), A. Daib (5), R. Ben Abdallah (6), A. Ksiasa (1), M. Ben Dhaou (7), R. Jouini (2), S. Jlidi (3), R. Mhiri (4), N. Kaabar (5), L. Sahnoun (1).**

service de chirurgie pédiatrique, CHU Fattouma Bourguiba Monastir (1).chirurgie A, hôpital d'enfants Tunis (2).chirurgie B, hôpital d'enfants Tunis (3).service de chirurgie pédiatrique, CHU Sfax (4).service de chirurgie pédiatrique, CHU Habib Thamer Tunis (5).service de chirurgie pédiatrique, CHUN Habib Thamer Tunis (6).chirurgie pédiatrique, CHU Sfax (7).

### **P102 - La tuberculose péritonéale chez l'enfant: Comment établir le diagnostic?**

**S. Laarif (1), C. Saadi (1), F. Chaabouni (1), F. Trabelsi (1), A. Daib (1), A. Jabloun (1), R. Ben Abdallah (1), Y. Hellal (1).**

Service de chirurgie pédiatrique ; Hôpital Habib Thameur de Tunis. (1).

### **P103 - Comment réagir devant un syndrome de tourniquet ou "cheveu étrangléur" chez un bébé ?**

**S. Laarif (1), C. Saadi (1), S. Smaoui (1), R. Ben Abdallah (1), A. Jabloun (1), F. Trabelsi (1), A. Daib (1), Y. Hellal (1).**

Service de chirurgie pédiatrique ; Hôpital Habib Thameur de Tunis. (1).

### **P104 - Quand évoquer une perforation œsophagienne devant une détresse respiratoire néonatale ?**

**S. Laarif (1), C. Saadi (1), H. Oueslati (1), R. Ben Abdallah (1), A. Jabloun (1), F. Trabelsi (1), A. Daib (1), Y. Hellal (1).**

Service de chirurgie pédiatrique ; Hôpital Habib Thameur de Tunis. (1).

### **P105 - Masse kystique de la rate chez l'enfant : Démarche diagnostic et prise en charge thérapeutique.**

**S. Laarif (1), C. Saadi (1), Y. El Mansouri (1), R. Ben Abdallah (1), A. Jabloun (1), F. Trabelsi (1), A. Daib (1), Y. Hellal (1).**

Service de chirurgie pédiatrique ; Hôpital Habib Thameur de Tunis. (1).

### **P106 - Une tuméfaction inguino-scrotale irréductible n'est pas toujours une hernie inguino-scrotale étranglée !**



**S. Laarif (1), C. Saadi (1), Y. El Mansouri (1), F. Trabelsi (1), A. Jabloun (1), R. Ben Abdallah (1), A. Daib (1), Y. Hellal (1).**

Service de chirurgie pédiatrique ; Hôpital Habib Thameur de Tunis. (1).

**P107 - Hamartome mésenchymateux du foie chez l'enfant: à propos de huit cas.**

**R. Ben Salah (1), N. Kechiche (1), R. Lamiri (1), N. Boukhrissa (1), A. Ksia (1), L. Sahnoun (1), M. Mekki (1), M. Belguith (1).**

Service de chirurgie pédiatrique CHU Fattouma Bourguiba Monastir (1).

**P108 - Une tuméfaction de la cuisse chez un nourrisson n'est pas toujours un abcès froid post vaccinal.**

**S. Laarif (1), C. Saadi (1), Y. El Mansouri (1), A. Daib (1), A. Jabloun (1), F. Trabelsi (1), R. Ben Abdallah (1), Y. Hellal (1).**

Service de chirurgie pédiatrique ; Hôpital Habib Thameur de Tunis. (1).

**P109 - Hydrocolpos et hémato-colpos : Diagnostic étiologique et prise en charge thérapeutique**

**S. Laarif (1), R. Ben Abdallah (1), F. Chaabouni (1), C. Saadi (1), F. Trabelsi (1), A. Jabloun (1), A. Daib (1), Y. Hellal (1).**

Service de chirurgie pédiatrique ; Hôpital Habib Thameur de Tunis. (1).

**P110 - Pathologie pas toujours facile à diagnostiquer : la Hernie diaphragmatique congénitale antérolatérale.**

**S. Laarif (1), R. Ben Abdallah (1), C. Saadi (1), F. Trabelsi (1), A. Jabloun (1), A. Daib (1), Y. Hellal (1).**

Service de chirurgie pédiatrique ; Hôpital Habib Thameur de Tunis. (1).

**P111 - Accouchement dystocique responsable d'une élongation du plexus brachial avec une atteinte du nerf phrénique : circonstance de découverte et prise en charge.**

**S. Laarif (1), R. Ben Abdallah (1), F. Chaabouni (1), C. Saadi (1), A. Jabloun (1), F. Trabelsi (1), A. Daib (1), Y. Hellal (1).**

Service de chirurgie pédiatrique ; Hôpital Habib Thameur de Tunis. (1).

**P112 - Rupture spontanée des voies biliaires à propos de quatre cas pédiatriques.**

**R. Ben Salah (1), N. Kechiche (1), R. Lamiri (1), N. Boukhrissa (1), A. Ksia (1), L. Sahnoun (1), M. Mekki (1), M. Belguith (1).**

Service de chirurgie pédiatrique CHU Fattouma Bourguiba Monastir (1).

**P113 - La prise en charge des testicules ectopiques en médecine de première ligne**



S. Laarif (1), C. Saadi (1), Y. El Mansouri (1), R. Ben Abdallah (1), A. Jabloun (1), F. Trabelsi (1), A. Daib (1), Y. Hellal (1).

Service de chirurgie pédiatrique ; Hôpital Habib Thameur de Tunis. (1).

## **Endocrinologie pédiatrique :**

### **P114 - Qualité de vie des enfants diabétiques de type 1 en Tunisie: Quels facteurs influençants?**

F. Hassine (1), S. Atitallah (1), N. Missaoui (1), R. Ben Rabeah (1), M. Assidi (1), S. Yahyaoui (1), O. Bouyahia (1), S. Mazigh (1), S. Boukthir (1).

Service de Médecine Infantile C. Hôpital d'Enfants Béchir Hamza. Tunis. (1).

### **P115 - Relation entre la qualité de vie des enfants diabétiques de type 1 et les performances scolaires**

S. Atitallah (1), F. Hassine (1), N. Missaoui (1), R. Ben Rabeah (1), M. Assidi (1), S. Yahyaoui (1), O. Bouyahia (1), S. Mazigh (1), S. Boukthir (1).

Service de Médecine Infantile C. Hôpital d'Enfants Béchir Hamza. Tunis. (1).

### **P116 - L'hyperplasie thymique associée à la maladie de basedow pédiatrique : à propos d'un cas .**

R. Ben Rebah (1), A. Bouzidi (1), S. Attitallah (1).

pédiatrie C hôpital d'enfant de Tunis (1).

### **P117 - Difficulté de la prise en charge d'un panhypopituitarisme chez l'enfant : A propos d'un cas**

E. Jbebli (1), Y. Jebali (1), R. Amdouni (1), S. Rhayem (1), S. Ben Ahmed (1), F. Fedhila (1), M. Khemiri (1).

Médecine infantile A, hôpital d'enfant de Tunis (1).

### **P118 - Déficit en arginase et insuffisance surrénalienne : Une comorbidité qui complique le diagnostic et la prise en charge**

S. Ouerghi (1).

Pédiatrie la rabta (1).

### **P119 - Vivre avec le Diabète de type 1 et la maladie cœliaque : quel défi à gérer ?**

K. Frikha (1), N. Jaballah (1), R. Kebaili (1), H. Ben Belgacem (1), M. Abdelbari (1), A. Tej (1), S. Tilouche (1), J. Bouguila (1), N. Soyah (1), L. Boughamouira (1).

pédiatrie Farhat Hached Sousse (1).



### **P120 - Diabète insipide central de l'enfant : Du diagnostic au suivi : A propos de 9 cas de Sfax**

O. Ghariani (1), R. Kolsi (1), S. Dayegue (1), F. Charfi (1), M. Bahloul (1), R. Belhaj (1), S. Kmiha (1), I. Maaloul (1), S. Ben Ameer (1), H. Aloulou (1), I. Chabchoub (1), T. Kammoun (1).

Pédiatrie A CHU Hédi Chaker Sfax (1).

### **P121 - Peroxysome : Petit comme ça...efficace comme ça !**

R. Saidane (1), S. Khatrouch (2), M. Zribi (2), A. Ben Chehida (2), M. Mediouni (2), H. Boudabous (3), MS. Abdelmoula (2).

Pédaitrie LA RABTA (1).Pédiatrie LA RABTA (2).Service de pédiatrie - La Rabta (3).

### **P122 - Troubles de la différenciation sexuelle : à propos d'un cas de Syndrome d'insensibilité partielle aux androgènes SIPA**

LI. Kermi (1).

Pédiatrie- EHS SMK -Constantine - Algérie (1).

## **Gastro-entérologie nutritionet hépatologie pédiatrique :**

### **P123 - Glycogénose hépatique (syndrome de Mauriac) : à propos de 2 cas.**

C. Kalboussi (1), J. Kanzari (1), H. Jihene (1), S. Khelif (1), H. Ouerda (1), Z. Khleyfia (1), A. Guizeni (1), I. Selmi (1), E. Mrmech (1), O. Azzabi (1), N. Siala (1).

Service de pédiatrie, CHU Monj Slim La Marsa (1).

### **P124 - Ciliopathie hépatorénale par mutation du gène DCDC2**

S. Atallah (1), S. Attar (1), N. Missaoui (1), R. Ben Rabeh (1), M. Assidi (1), S. Yahyaoui (1), O. Bouyahia (1), S. Mazigh (1), S. Boukthir (1).

Service de Médecine Infantile C. Hôpital d'Enfants Béchir Hamza. Tunis. (1).

### **P125 - Maladies hépato-biliaires associées aux maladies inflammatoires chroniques de l'intestin**

NEH. Guebsi (1), J. Ben Hfaiedh (1), H. Ouarda (1), S. Khelif (1), J. Kanzari (1), Z. Khlayfia (1), E. Marmech (1), A. Guizani (1), S. Halioui (1), I. Selmi (1), O. Azzabi (1), N. Siala (1).

service de pédiatrie et de néonatalogie hôpital Mongi Slim (1).

### **P126 - Etude de quatre cas de pancréatite chronique et aigue récurrente de l'enfant**

NEH. Guebsi (1), J. Ben Hfaiedh (1), H. Ouarda (1), S. Khelif (1), J. Kanzari (1), Z. Khlayfia (1), E. Marmech (1), A. Guizani (1), S. Halioui (1), I. Selmi (1), L. Ben Farhat (2), O. Azzabi (1), N. Siala (1).

service de pédiatrie et de néonatalogie hôpital Mongi Slim (1).service de radiologie hôpital Mongi Slim (2).



### **P127- Les aspects cliniques et évolutifs de l'allergie aux protéines du lait de vache**

K. Frikha (1), H. Ben Belgacem (1), N. Jaballah (1), M. Abdelbari (1), R. Kebaili (1), A. Tej (1), S. Tilouche (1), J. Bouguila (1), N. Soyah (1), L. Boughamoura (1).

Service de pédiatrie CHU Farhat HachedSousse (1).

### **P128 - Déficit de synthèse des acides biliaires primaires : illustration par 6 observations**

W. Chebaane (1), A. Ben Chehida (1), M. Zribi (1), S. Khatrouch (1), S. La Palnche (2), L. Stark (3), A. Spraul (4), E. Gonzales (5), H. Boudabouss (1), MS. Abdelmoula (1).

CHU la Rabta (1).Département de biologie médicale Saint-Joseph Paris (2).Hôpital universitaire La Paz Madrid (3).Département laboratoire de génétique moléculaire (4).Service d'hépatologie et de transplantation hépatique pédiatriques · APHP. Université Paris-Saclay, Hôpital Bicêtre (5).

### **P129 - La stéatohépatite non alcoolique chez l'enfant : à propos d'un cas**

R. Hamdi (1), S. Khelif (1), S. Mosbeh (1), H. Ouarda (1), J. Ben Hefaiiedh (1), Z. Khlayfia (1), J. Kanzari (1), A. Guizani (1), E. Marmech (1), I. Selmi (1), S. Halioui (1), O. Azzabi (1), N. Siala (1).

Service de pédiatrie et néonatalogie, Hôpital Mongi Slim, La Marsa (1).

### **P130 - Trisomie 21 et auto-immunité : à propos d'un cas d'hépatite auto-immune**

M. Hajji (1), S. Rebah (2), F. Haouas (1), R. Ben Rebah (3), I. Allela (1), MY. Aissa (1), C. Dghaies (1), M. Ben Dhia (1).

Service de pédiatrie de l'hôpital régional Mohamed Tlatli de Nabeul (1).Service de pédiatrie de l'hôpital régional de Nabeul (2).Service de pédiatrie C, hôpital d'enfants de Tunis (3).

### **P131- Hépatite à cellules géantes associée à une anémie hémolytique chez le nourrisson : Aspects cliniques, diagnostiques et thérapeutiques**

A. Boubaker (1). Service de pediatrie ,Hopital militaire , Tunis (1).

### **P132 - Atteinte digestive au cours de la mucoviscidose: étude rétrospective de 34 cas.**

F. Khalsi (1), A. Bassalah (1), S. Kbaier (1), I. Trabelsi (1), S. Hamouda (1), K. Boussetta (1).

Médecine Infantile B, Hôpital d'Enfants Béchir Hamza de Tunis (1).

### **P133 - Cholestase à gamma-glutamyl transférase normale révélant une atrésie des voies biliaires**

E. Ben Arab (1), S. Khelif (1), M. Nakti (1), H. Ouarda (1), J. Ben Hefaiiedh (1), Z. Khlayfia (1), J. Kanzari (1), A. Guizani (1), E. Marmech (1), I. Selmi (1), S. Halioui (1), O. Azzabi (1), N. Siala (1).

Service de pédiatrie et néonatalogie, Hôpital Mongi Slim, La Marsa (1).

### **P134 - Syndrome d'Alagille avec mutation de novo: à propos de 2 cas**

NH. Gabsi (1), S. Khelif (1), R. Zairi (1), H. Ouarda (1), J. Ben Hefaiiedh (1), Z. Khlayfia (1), J. Kanzari (1), A. Guizani (1), E. Marmech (1), I. Selmi (1), S. Halioui (1), O. Azzabi (1), N. Siala (1).



Service de pédiatrie et néonatalogie, Hôpital Mongi Slim, La Marsa (1).

### **P135 - Déficit congénital en facteur V ou insuffisance hépato-cellulaire ?**

N. Nouira (1), W. Barbaria (1), J. Jendoubi (1), A. Guerrioui (1), Y. Balti (1), I. Chelly (1), I. Khamassi (1).

Service de pédiatrie et de néonatalogie- Hôpital universitaire Habib Bougatfa Bizerte (1).

### **P136 - la pancréatite aigue chez l'enfant : Aspects épidémiologiques , cliniques et paracliniques**

A. Marzouki (1), T. Ghedira (1), I. Zmanter (1), T. Frigui (1), R. Bel Haj Salem (1), F. Thabet (1), C. Chouchane (1), S. Chouchane (1).

Pédiatrie Fattouma Bourguiba Monastir (1).

### **P137 - Rôle de la pH-métrie dans le diagnostic du reflux gastro-œsophagien en population pédiatrique**

R. Ben Salah (1), N. Kechiche (1), R. Lamiri (1), N. Boukhrissa (1), A. Ksia (1), L. Sahnoun (1), M. Mekki (1), M. Belguith (1).

Service de chirurgie pédiatrique CHU FattoumaBourguiba Monastir (1).

### **P138 - Prise en charge chirurgicale des maladies inflammatoires chroniques de l'intestin chez l'enfant**

R. Ben Salah (1), N. Kechiche (1), R. Lamiri (1), N. Boukhrissa (1), A. Ksia (1), L. Sahnoun (1), M. Mekki (1), M. Belguith (1). Service de chirurgie pédiatrique CHU FattoumaBourguiba Monastir (1).

## **Génétique :**

### **P139 - Syndrome IMAGE: À propos d'une observation**

E. Mariem (1), N. Ben Aba (1), W. Belhaj Ammar (1), S. El Ayeb (1), S. Kacem (1), M. Cheour (1).

Service de réanimation néonatale CMNT (1).

### **P140 - Syndrome de Sjögren-Larsson : De la génétique à la gestion**

O. Sboui (1), Y. Ben Rejeb (1), S. Hajji (1), M. Rebhi (1), H. Barakizou (1).

Service de Pédiatrie, Hôpital Militaire de Tunis (1).

### **P141 - Syndrome de Jarcho-Levin: A propos d'un cas**

S. Atitallah (1), W. Ben Othmen (1), N. Missaoui (1), R. Ben Rabeah (1), S. Yahyaoui (1), O. Bouyahia (1), S. Mazigh (1), S. Boukthir (1).

Service de Médecine Infantile C. Hôpital d'Enfants Béchir Hamza. Tunis. (1).





### **P142 - Rôle de la cytogénétique moléculaire dans le diagnostic et le conseil génétique des syndromes microdélétionnels à la période néonatale : vécu de service de néonatalogie de l'hôpital Farhat Hached de Sousse.**

M. Barka (1), S. Chaieb (1), N. Soyed (1), O. Mghirbi (1), A. Khelifi (1), D. Brahem (1), M. Taamli (1), S. Nouri (1), N. Mahdhaoui (1), D. Hmida (2), S. Mougou (2).

### **P143- Apport de la biologie moléculaire dans le diagnostic des syndromes microdélétionnels rares à la période néonatale.**

M. Barka (1), D. Laouini (1), N. Soyed (1), O. Mghirbi (1), A. Khelifi (1), D. Brahem (1), M. Taamli (1), S. Nouri (1), N. Mahdhaoui (1), D. Hmida (2), S. Mougou (2).

Service de néonatalogie et de réanimation néonatale CHU Farhat Hached, Sousse (1). Service de Cytogénétique, Génétique moléculaire et Biologie de la Reproduction de l'hôpital Farhat Hached, Sousse. (2)

### **P144 - Intérêt du séquençage de l'exome entier dans la confirmation diagnostique de la mucoviscidose atypique**

A. AbdMouleh (1), H. Jilani (1), I. Rejeb (2), S. Karoui (1), S. Hizem (1), M. Laajimi (3), B. Bouraoui (3), A. Zerzeri (3), H. Ouerda (4), N. Siala (5), F. Broly (6), Y. Elaribi (1), L. Ben Jemaa (7).

1 : Service des maladies congénitales et héréditaires, Hôpital Mongi Slim, La Marsa, Tunisie 2 : Faculté de médecine de Tunis, Université Tunis el Manar, Tunisie (1).1 : Service des maladies congénitales et héréditaires, Hôpital Mongi Slim, La Marsa, Tunisie 3 : Laboratoire de recherche « santé mère enfant » LR22SP01, Tunis, Tunisie (2).1 : Service des maladies congénitales et héréditaires, Hôpital Mongi Slim, La Marsa, Tunisie (3). Service de pédiatrie, Hôpital Mongi Slim, La Marsa, Tunisie (4).2 : Faculté de médecine de Tunis, Université Tunis el Manar, Tunisie 3 : Laboratoire de recherche « santé mère enfant » LR22SP01, Tunis, Tunisie 4 : Service de pédiatrie, Hôpital Mongi Slim, La Marsa, Tunisie (5).5 : Service de Toxicologie et Génopathies, CHRU de Lille, France. (6).1 : Service des maladies congénitales et héréditaires, Hôpital Mongi Slim, La Marsa, Tunisie 2 : Faculté de médecine de Tunis, Université Tunis el Manar, Tunisie 3 : Laboratoire de recherche « santé mère enfant » LR22SP01, Tunis, Tunisie (7)

### **P145 - Profil clinique et génétique des cholestases intrahépatiques progressives familiales en Tunisie.**

A. AbdMouleh (1), H. Jilani (1), I. Rejeb (2), S. Hizem (1), S. Karoui (1), R. Ben Rebah (3), S. Boukthir (3), A. Jebali (4), M. Idoudi (4), W. Barbaria (5), I. Khamassi (5), H. Ouerda (6), N. Siala (7), F. Broly (8), Y. Elaribi (1), L. Ben Jemaa (9).

1 : Service des maladies congénitales et héréditaires, Hôpital Mongi Slim, La Marsa, Tunisie 2 : Faculté de médecine de Tunis, Université Tunis el Manar, Tunisie (1).1 : Service des maladies congénitales et héréditaires, Hôpital Mongi Slim, La Marsa, Tunisie 3 : Laboratoire de recherche « santé mère enfant » LR22SP01, Tunis, Tunisie (2).2 : Faculté de médecine de Tunis, Université Tunis el Manar, Tunisie 4 : Service de pédiatrie C, hôpital d'enfant Béchir Hamza, Tunis, Tunisie (3).1 : Service des maladies congénitales et héréditaires, Hôpital Mongi Slim, La Marsa, Tunisie (4).2 : Faculté de médecine de Tunis, Université Tunis el Manar, Tunisie 5 : Service de pédiatrie, Hôpital Habib Bougatfa, Bizerte, Tunisie (5).6 : Service de pédiatrie, Hôpital Mongi Slim, La Marsa, Tunisie (6).2 : Faculté de médecine de Tunis, Université Tunis el Manar, Tunisie 3 : Laboratoire de recherche « santé mère enfant » LR22SP01, Tunis, Tunisie 6 : Service de pédiatrie, Hôpital Mongi Slim, La Marsa, Tunisie (7).7 : Service de Toxicologie et Génopathies, CHRU de Lille, France. (8).1 : Service des maladies congénitales et héréditaires, Hôpital Mongi Slim, La Marsa, Tunisie 2 : Faculté de



médecine de Tunis, Université Tunis el Manar, Tunisie 3 : Laboratoire de recherche « santé mère enfant » LR22SP01, Tunis, Tunisie (9).

### **P146 - Un nouveau variant dans le gène NFIX en rapport avec un cas rare de syndrome de Malan chez un patient tunisien**

**A. Ziadi (1), S. Karoui (2), S. Hizem (1), A. Ben Hamouda (3), H. Jilani (1), Y. Elaribi (1), I. Rjeb (2), F. Charfi (3), I. Kraoua (4), L. Ben Jemaa (2).**

Service des maladies congénitales et héréditaires, Hôpital Mongi Slim La Marsa (1). Service des maladies congénitales et héréditaires, Hôpital Mongi Slim La Marsa Et Laboratoire de recherche LR01SP22, CHU Mongi Slim, La Marsa, Tunisie (2). Service de pédopsychiatrie, Hôpital Mongi Slim La Marsa. (3). Service de Neurologie Pédiatrique, Institut National Mongi Ben Hmida de Neurologie, Tunis, Tunisie (4)

### **P147 - Angelman syndrome associated to G6PD deficiency : A case report**

**K. Ben Mansour (1), M. Zribi (1), S. Khatrouch (1), A. Ben Chehida (1), H. Boudabous (1), MS. Abdelmoula (1).**

Service de pédiatrie - La Rabta (1)

### **P148 - Identification d'un nouveau variant du gène CHD8 impliqué dans les troubles neurodéveloppementaux : A propos d'un cas**

**M. Meziou (1), S. Karoui (1), S. Hizem (1), H. Jilani (1), A. Achour (2), F. Charfi (3), L. Ben Jemaa (1).**

Service des maladies congénitales et héréditaires, Hôpital Mongi Slim La Marsa (1). Service des maladies congénitales et héréditaires, Hôpital Charles Nicolle, Tunis (2). Service de pédopsychiatrie, Hôpital Mongi Slim La Marsa. (3).

### **P149- Apport du séquençage à haut débit dans le diagnostic génétique de l'encéphalopathie infantile précoce : à propos d'un cas.**

**M. Cherif (1), I. Rajeb (1), L. Yasmina (1), S. Karoui (1), H. Sirine (1), A. AbdMouleh (1), A. Zerzeri (1), N. Tebib (1), H. Jilani (1), L. Ben Jemaa (1).**

Service des maladies congénitales et héréditaires, Hôpital Mongi Slim, La Marsa, Tunis, Tunisie (1).

### **P150- Présentation atypique du syndrome de microdélétion 22q11: à propos d'un cas**

**MY. AissaNajjar (1), S. El Guerchi (1), S. Karoui (2), F. Haouas (1), M. Ben Dhia (1), S. Rabeh (1), C. Dghaies (1), L. Ben Jemaa (3).**

Pédiatrie et néonatalogie de Nabeul (1). Maladies génétiques de l'hôpital Monji Slim La Marsa (2). Maladies génétiques, Hôpital Monji Slim, La Marsa (3).

### **P151- Le syndrome triple X : Intérêt du diagnostic anténatal**

**F. Maatouk (1), W. Barbaria (1), J. Jandoubi (1), F. Mejri (1), L. Merchaoui (1), I. Chelly (1), I. Khamassi (1).** Pédiatrie CHU Bougatfa Bizerte (1).

### **P152 - Syndrome Holoprosencéphalie-Polydactylie post-axiale : à propos d'un cas**

**A. Ghanem (1), O. Mejri (1), K. Mekni (1), C. Fekih (1).**



Service de Gynécologie et Obstétrique – Hôpital Mahmoud Matri Ariana (1).

### **P153 - L'hypochondrodysplasie de l'enfant : Aspects clinico-radiologiques et prise en charge**

I. Ebdelli (1), M. Rabhi (1), Y. Ben Rejeb (1), H. Barakizou (1).

Service de Pédiatrie : Hôpital Militaire Principal d'Instruction de Tunis (1).

### **P154- La prise en charge d'une anomalie de différenciation sexuelle à travers de deux observations d'un isodicentrique (Yp)**

I. Chelly (1), N. Noura (1), Y. Balti (1), W. Barbaria (1), L. Kraoua (2).

Service de pédiatrie, Hôpital Habib Bougatfa, Bizerte (1). Service des maladies congénitales et héréditaires, Hôpital Charles Nicolle, Tunis (2).

### **P155 - Syndrome de Digeorge: à propos de 6 cas**

H. Bouraoui (1), N. Soyah (1), M. Abdelbari (1), H. Ben Belgacem (1), N. Jaballah (1), A. Tej (1), J. Bouguila (1), R. Kbaili (1), N. Mahdhaoui (2), L. Boughamoura (1).

pediatriefarhathached (1). Serviceneonatologiefarhathached (2).

## **Hématologie ,Oncologie et Immunologie pédiatrique :**

### **P156 - Invagination intestinale aiguë révélant un lymphome chez l'enfant : A propos d'un cas**

H. Louati (1), H. Ahmed (1), MA. Zghal (2), D. Makhlouf (1).

Service de chirurgie pédiatrique, CHU Gabes (1). Service de Pédiatrie. CHU Gabes (2).

### **P157- Le sirolimus: un traitement révolutionnaire de la lymphangiomatose kystique diffuse**

A. Sayedi (1), T. Sayari (1), G. Baganna (1), A. Boussetta (1), M. Jellouli (1), T. Gargah (1).

Pédiatrie Hôpital Charles Nicolle (1).

### **P158- L'hémochromatose cardiaque et la bêta thalassémie majeure : A propos de 3 cas**

C. Kalboussi (1), R. Kouki (1), M. Ouederni (1).

service d'hémo-immunologie pédiatrique au Centre National de Greffe de Moelle Osseuse de Tunis , (1).

### **P159 - Aplasie Médullaire Constitutionnelle Par Déficit En Thrombopoïétine**

O. Sboui (1), S. Rekaia (1), I. Ben Fradj (1), T. Lamouchi (1), M. Ben Khaled (1), F. Mellouli (1), M. Ouederni (1). Service de pédiatrie , Centre national de greffe de moelle osseuse (1).



### **P160 - Afibrinogénémie congénitale, à propos de trois observations néonatales.**

M. Barka (1), S. Chaieb (1), N. Soyed (1), O. Mghirbi (1), S. Riahi (2), A. Khelifi (1), D. Brahem (1), M. Taamli (1), S. Nouri (1), N. Mahdhaoui (1).

Service de néonatalogie et de réanimation néonatale CHU Farhat Hached, Sousse (1). Service d'hématologie biologique, Hôpital Sahloul, Sousse. (2).

### **P161 - Syndrome d'activation macrophagique compliquant une leishmaniose viscérale : à propos d'un cas**

S. Elouertani (1), H. Hrizi (1), R. Guedri (1), L. Essadem (1), S. Ben Becher (1), Z. Fitouri (1).

Service de Pédiatrie, Urgences et Consultations externes (PUC), Hôpital d'enfants de Tunis (1).

### **P162 - Mononucléose infectieuse et anémie hémolytique auto-immune à test de Coombs direct négatif : à propos d'un cas**

M. Ammar (1), S. Trichilli (1), I. Moalla (1), M. Hsairi (1), M. Weli (1), A. Mahfoudh (1), L. Gargouri (1). Pédiatrie B (1).

### **P163 - Apport du myélogramme dans le diagnostic des pancytopénies en pédiatrie**

MC. Rabah (1), M. Chaari (1), I. Dammak (1), H. Elleuch (1).

Laboratoire d'hématologie biologique CHU Hédi Chaker Sfax (1).

### **P164 - Syndrome de Kasabach-Merritt: une série de 4 cas d'une entité potentiellement mortelle**

R. Guirat (1), K. Sallami (2), W. Hariz (3), H. Turki (4), M. Ladhar (5), F. Safi (5).

Service de pédiatrie, hôpital régional Jbeniana, Sfax (1). Service de Dermatologie, CHU Hédi Chaker Sfax (2). Dermatologie, hôpital régional Jbeniana, Sfax (3). Service de Dermatologie, CHU Hédi Chaker Sfax (4). Service de réanimation pédiatrique, CHU Hédi Chaker Sfax (5).

### **P165 - Syndromes myéloprolifératifs avec mutation JAK2 en pédiatrie**

S. Rekaya (1), S. Benmoussa (1), E. Ben Fraj (1), O. Sboui (1), T. Lamouchi (1), M. Ben Khaled (1), M. Ouederni (1).

pédiatrie centre national de greffe de la moelle osseuse (1).

### **P166 - Le délai diagnostique a-t-il un impact sur la survie des enfants atteints p de cancers**

G. Bedoui (1), I. Jbebli (1), F. Fedhila (1), S. Attar (1), S. Ben Ahmed (1), R. Amdouni (1), S. Rhayem (1), MA. Mansouri (1), M. Khemiri (1).

Pédiatrie A Hôpital d'Enfants Bechir Hamza Tunis (1).

### **P167 - Tumeur pancréatique chez l'enfant : à propos de deux cas**

G. Bedoui (1), S. Rhayem (1), I. Jbebli (1), S. Attar (1), F. Fedhila (1), S. Ben Ahmed (1), R. Amdouni (1), M. Khemiri (1).



Pédiatrie A Hôpital d'Enfant Bechir Hamza (1).

### **P168 - histiocytose langerhansienne : Atteinte osseuse rachidienne**

R. Helali (1), S. Rekaya (1), N. Haddad (1), O. Sboui (1), I. Ben Fraj (1), M. Ben Khaled (1), T. Lamouchi (1), F. Mellouli (1), M. Ouederni (1).

CNGMO (1).

### **P169- CUTANEOUS EXTRAMEDULLARY HEMATOPOIESIS REVEALING SEVERAL OTHER FOCI: A CASE REPORT**

F. Chaabouni (1), H. Oueslati (1), Y. Gharbi (1), A. Dridi (2), S. Smaoui (1), M. Hethli (3), C. Saadi (1), A. Jabloun (1), F. Trabelsi (1), A. Daib (1), Y. Hellal (1).

chirurgie pédiatrique hopitalhabibthameur (1).chirurgie pédiatrique A hopital d'enfant (2).médecine d'urgence hopitalmenzel Bourguiba (3).

### **P170 - Atransferrinémie congénitale : cause rare d'anémie**

R. Hamdi (1), S. Rekaya (1), I. Ben Fraj (1), T. Lammouchi (1), M. Ben Khaled (1), M. Ouederni (1).

Pédiatrie, Immuno-Hématologie et greffe de cellules souches, Centre national de greffe de la moelle osseuse (1).

### **P171 - Pronostic visuel des gliomes des voies optiques : Expérience de l'unité d'oncologie de l'Hôpital d'Enfants de Tunis**

E. Jbebli (1), Y. Jebali (1), S. Rhayem (1), R. Amdouni (1), S. Ben Ahmed (1), F. Fedhila (1), M. Khemiri (1).

Médecine infantile A, hôpital d'enfant de Tunis (1).

### **P172 - Lymphome lymphoblastique T ou syndrome lymphoprolifératif avec auto-immunité ALPS ? Les petits signes qui orientent le diagnostic**

E. Jbebli (1), Y. Jebali (1), S. Rhayem (1), R. Amdouni (1), S. Ben Ahmed (1), F. Fedhila (1), M. Khemiri (1).

Médecine infantile A, hôpital d'enfant de Tunis (1).

### **P173 - Difficulté de prise en charge d'un déficit en protéine C dans un pays aux ressources économiques limitées**

R. Mhiri (1), E. Ben Hassine (1), Y. Ben Rejeb (1), M. Rebhi (1), H. Barakizou (1).

Service de pédiatrie-Hôpital militaire de Tunis (1).

### **P174- Syndrome lymphoprolifératif avec auto-immunité : a propos d'un cas**

J. Ayari (1), M. Rebhi (1), Y. Ben Rjeb (1), H. Barakizou (1).

service pédiatrie hopital militaire principal d'instruction de tunis (1).

### **P175 - Première perfusion d'immunoglobulines polyvalentes en sous cutanée en Tunisie**



I. Ben Fraj (1), H. Daoud (1), S. Rekaya (1), T. Lamouchi (1), R. Hamdi (1), A. Bentaieb (1), L. Ferchichi (1), F. Mellouli (1), M. Ben Khaled (1), M. Ouederni (1).

Centre national de greffe de moelle osseuse de Tunis-Tunisie (1).

### **P176 - L'éloignement de l'hôpital a-t-il un impact sur la survie des enfants atteints de cancers ?**

G. Bedoui (1), I. Jbebli (1), F. Fedhila (1), S. Attar (1), S. Ben Ahmed (1), R. Amdouni (1), S. Rhayem (1), M. Khemiri (1).

Pédiatrie A Hôpital d'Enfant Bechir Hamza (1).

### **P177 - Ulcère duodéal : une complication rare de déférasirox chez les enfants thalacémique**

Z. Ben Aounallah (1), H. Ben Hamadou (1), N. Balhoudi (1).

service de pédiatrie de Kairouen (1).

### **P178 - Déficit immunitaire combiné sévère à révélation tardive : à propos d'un cas**

N. Ben Hamida (1), S. Khlif (1), O. Barkallah (1), J. Kanzari (1), A. Guizani (1), E. Marmech (1), H. Ouerda (1), Z. Khlayfia (1), S. Hlioui (1), O. Azzabi (1), I. Selmi (1), N. Siala (1).

Service de pédiatrie et de néonatalogie, Hôpital Mongi Slim-la Marsa (1).

### **P179 - Profil clinique, biologique et étiologique de la pancytopenie chez l'enfant : à propos de 18 cas**

H. Toumi (1), N. Jaballah (1), M. Abdelbari (1), H. Ben Belgacem (1), R. Kebaili (1), A. Tej (1), S. Tilouche (1), J. Bouguila (1), N. Soyah (1), L. Boughamoura (1).

pédiatrie Farhat Hached Sousse (1).

### **P180 - Une présentation atypique d'une histiocytose langerhansienne**

H. Day (1), M. Ben Dhia (1), Y. Aissa (1), C. Dghaies (1), F. Houas (1), S. Rebah (1), F. Khelil (1).

Service de pédiatrie et de néonatalogie de l'hôpital régional de Nabeul (1).

### **P181 - Anémie hémolytique auto-immune**

Y. Ouanes (1), S. Rekaya (2), M. Ouederni (2), M. Ben Khaled (2), C. Kalboussi (2), M. Abderabou (2).

Pédiatrie-CNGMO (1).héματο-pédiatrie (CNGMO tunis) (2).

### **P182 - Présentation clinique rare d'un neuroblastome : à propos d'un cas**

I. Zmanter(1), R. Hadj Salem (1), Ghedira T(1), Zayani S(1), Sfar E(1), Chouchane C(1), Thabet F(1), Chouchane S (1).

Pédiatre de Monastir (1).

### **P183- PURPURA THROMBOTIQUE THROMBOCYTOPENIQUE ACQUIS REVELANT UN DEFICIT IMMUNITAIRE COMBINE**



**M. Naffati (1), M. Ben Khaled (1), I. Ben Fraj (1), S. Rekaya (1), T. Lamouchi (1), N. Mekki (2), I. Ben Mustapha (2), M. Bejaoui (1), F. Mellouli (1), M. Ouederni (1).**

Service de pédiatrie Immuno- Hématologie et de greffe de cellules souches du CNGMO Tunis, Tunisie (1). Service de Cyto-Immunologie de l'institut Pasteur de Tunis (2).

### **P184- Purpura thrombopénique thrombotique (PTT) congénital : à propos d'un cas**

**R. Haggui (1), F. Majdoub (1), S. Mabrouk (1), H. Ajmi (1), S. Hannechi (1), S. Nour (1), J. Chamli (1).**

Pediatricsahloul (1).

### **P185 - Purpura thrombotique thrombocytopenique auto-immun en pédiatrie : un diagnostic à ne pas rater**

**I. Ben Fraj (1), O. Jelassi (1), S. Rekaya (1), T. Lamouchi (1), M. Ben Khaled (1), L. Ferchichi (1), H. Daoud (1), F. Mellouli (1), M. Ouederni (1).**

Service de pédiatrie - centre national de greffe de moelle osseuse (1).

### **P187- Vascularite à ANCA : A propos d'une observation pédiatrique d'évolution rapidement mortelle**

**B. Ferchichi (1), W. Barbaria (1), J. Jendoubi (1), L. Ferchichi (1), J. Hachicha (1), I. Khamassi (1).**

Service de pédiatrie et de néonatalogie- Hôpital universitaire Habib Bougatfa Bizerte (1).

## **Infectiologie pédiatrique :**

### **P188 - La maladie des griffes du chat dans sa forme hépatosplénique: à propos d'un cas**

**C. Kalboussi (1), S. Khlif (1), J. Kanzari (1), J. Hfaeidh (1), H. Ouerda (1), Z. Khleyfia (1), I. Selmi (1), E. Mermech (1), O. Azzabi (1), N. Siala (1).**

Service de pédiatrie, CHU Monj Slim La Marsa (1).

### **P189 - Une Pneumopathie interstitielle diffuse révélant une infection par le VIH**

**S. Atitallah (1), R. Rezgui (1), M. Romdhani (1), N. Missaoui (1), R. Ben Rabeh (1), S. Yahyaoui (1), O. Bouyahia (1), S. Mazigh (1), S. Boukthir (1).**

Service de Médecine Infantile C. Hôpital d'Enfants Béchir Hamza. Tunis. (1).

### **P190 - Syndrome de Kaposi-Juliusberg compliquant un syndrome de Netherton : à propos d'un cas**

**M. El Jery (1), H. Brinsi (1), I. Kerkeni (1), R. Jabnoun (1), Y. Daoued (1), A. Guedria (1).**

Service de Pédiatrie Nabeul Hôpital régional Mohamed Tlatli Nabeul (1).



### **P191 - Dépistage systématique du VIH chez les enfants admis dans le service de Pédiatrie du CHUD-B/A (Bénin) en 2023**

A. Noudamadjo (1), F. Agbeille Mohamed (1), MG. Kpanidja (1), JD. Adédéméy (1), J. Agossou (1).

Département Mère –Enfant ; Faculté de Médecine ; Université de Parakou. Service du Pédiatrie du Centre Hospitalier Universitaire Départemental du Borgou-Alibori (CHUD-B/A) (1).

### **P192 - Aspergillose pulmonaire invasive : Etude de 11 cas**

M. Weli (1), M. Ammar (1), R. Daoud (1), B. Maalej (1), A. Mahfoudh (1), L. Gargouri (1).

Pédiatrie B (1).

### **P193 - Chorioretinite nécrosante au CMV**

A. Radhouani (1), H. Boudabous (1), N. Dridi (1), O. Azizi (1).

Pédiatrie Métabolique La Rabta (1).

### **P194 - Erythème noueux, révélateur d'une tuberculose : à propos d'un cas**

I. Guellim (1), S. Mabrouk (1), H. Ajmi (1), S. Hannachi (1), S. Nour (1), F. Majdoub (1), J. Chamli (1). Service de Pédiatrie – CHU Sahoul (Sousse) (1).

### **P195 - Leishmaniose viscérale : expérience d'un service de médecine infantile**

S. Elouertani (1), H. Hrizi (1), R. Guedri (1), L. Essadem (1), S. Ben Becher (1), Z. Fitouri (1).

Service de Pédiatrie, Urgences et Consultations externes (PUC), Hôpital d'enfants de Tunis (1).

### **P196 - Traditional medicine in children: a significant cause of morbidity and mortality**

S. Atitallah (1), M. Romdhani (1), N. Missaoui (1), R. Ben Rabeh (1), S. Yahyaoui (1), O. Bouyahia (1), S. Mazigh (1), S. Boukthir (1).

Service de Médecine Infantile C. Hôpital d'Enfants Béchir Hamza. Tunis. (1).

### **P197 - Syndrome d'activation macrophagique: mode de révélation d'une infection à sars-cov2 et lymphome d'hodgkin à propos de deux observations**

A. Hared Bouh (1), A. Oumar Hassan (1), R. Arrab (1), Y. Benchehab (1), I. Al Ammari (2), N. Dini (2). pédiatrie (1).pédiatrie-néonatalogie (2).

### **P198 - Encéphalite à West Nile virus : Réémergence imprédictible A propos d'une observation**

O. Mansour (1), S. Khatrouch (1), M. Zribi (1), H. Boudabous (1), A. Ben Chehida (1), MS. Abdelmoula (1). Service de pédiatre et des maladies héréditaires de métabolisme La Rabta (1).

### **P199 - Ethmoidite aigue chez l'enfant : à propos de 23 cas**

Y. Krichene (1), M. Bahloul (1), A. Bougdar (1), R. Belhaj (1), F. Charfi (1), I. Maaloul (1), I. Chabchoub (1), H. Aloulou (1), T. Kammoun (1).

Service de Pédiatrie A, CHU Hedi Chaker de Sfax (1).





### **P200 - Mucoviscidose chez l'enfant: facteurs associés à la colonisation chronique à Pseudomonas aeruginosa**

F. Khalsi (1), A. Bassalah (1), S. Kbaier (1), I. Belhadj (1), K. Boussetta (1).

Médecine Infantile B, Hôpital d'Enfants Béchir Hamza de Tunis (1).

### **P201 - Un chylothorax secondaire à une infection à Staphylocoque : une association rare**

N. Boukadida (1), H. Ajmi (1), I. Guellim (1), F. Majdoub (1), S. Nour (1), S. Mabrouk (1), S. Abroug (1), J. Chemli (2).

Service de Pédiatrie, CHU Sahloul, Sousse, Tunisie (1). Service de Pédiatrie, CHU Sahloul, Tunisie (2).

### **P202 - Abscess pulmonaire primitif : situation rare chez l'enfant**

W. Barbaria (1), Y. Jebeli (1), J. Jendoubi (1), H. Maalaoui (1), L. Ferchichi (1), I. Ganzoui (2), I. Khamassi (1).

Service de pédiatrie et de néonatalogie- Hôpital universitaire Habib Bougatfa Bizerte (1). Service de radiologie- Hôpital Habib Bougatfa de Bizerte (2).

### **P203 - PROFIL EPIDEMIOLOGIQUE ET BACTERIOLOGIQUE DE L'INFECTION URINAIRE AUX URGENCES PEDIATRIQUES**

R. Laanait (1), L. Widad (1), M. Bourrous (1).

pediatrie (1).

### **P204 - Encéphalite aigüe nécrosante familiale : Décès dramatique de deux frères dans la région de Bizerte**

L. Ferchichi (1), W. Barbaria (1), J. Jendoubi (1), H. Daoued (1), N. Nouira (1), H. Harzallah (2), I. Khamassi (1).

Service de pédiatrie et de néonatalogie- Hôpital universitaire Habib Bougatfa Bizerte (1). Service de médecine légale- Hôpital Habib Bougatfa de Bizerte (2).

### **P205 - Emphysème sous-cutané massif secondaire à une infection à SARS-CoV 2.**

LI. Kermi (1).

Pédiatrie- EHS SMK -Constantine - Algérie (1).

## **Maladies héréditaires du métabolisme :**

### **P206 - L'acidurie méthylmalonique, une prise en charge néonatale précoce**

F. Hassine (1), S. Hajji (1), R. Ben Aziza (1), H. Chourou (1), N. Ben Abba (1), Y. Sdiri (1), F. Ayari (1), S. Kacem (1).

centre de maternité et de néonatalogie de Tunis (1).

### **P207 - Syndrome de Leigh : étude clinique, radiologique, biochimique et génétique d'une série tunisienne**



**E. Ben Arab (1), H. Boudabous (1), M. Zribi (1), S. Khatrouch (1), A. Slema (2), C. Jardel (3), S. Allouche (4), A. Ben Chehida (1), MS. Abdelmoula (1).**

service de pédiatrie et de maladies héréditaires du métabolisme, EPS la Rabta (1).Service de Biochimie à l'Hôpital de Bicêtre à Paris (2).Service de Biochimie Métabolique au Centre de Génétique Moléculaire et Chromosomique du Groupe hospitalier Pitié-Salpêtrière à Paris (3).service de biochimie, hormonologie, biochimie Métabolique et dépistage néonatal CHU de Caen (4).

### **P208 - Cholestase à GGT normale : Une manifestation hépatique rare de maladies mitochondriales**

**E. Ben Arab (1), M. Zribi (1), H. Boudabous (1), S. Khatrouch (1), A. Slema (2), A. Ben Chehida (3), MS. Abdelmoula (1).**

Service de pédiatrie et de maladies héréditaires du métabolisme, EPS la Rabta (1).Service de Biochimie à l'Hôpital de Bicêtre à Paris (2).Service de Biochimie Métabolique au Centre de Génétique Moléculaire et Chromosomique du Groupe hospitalier Pitié-Salpêtrière à Paris (3).

### **P209 - Insuffisance hépatique et mitochondriopathies : expérience du service de pédiatrie et de maladies héréditaires du métabolisme**

**E. Ben Arab (1), M. Zribi (1), H. Boudabous (1), S. Khatrouch (1), A. Slema (2), C. Jardel (3), S. Allouche (4), A. Ben Chehida (1), MS. Abdelmoula (1).**

service de pédiatrie et de maladies héréditaires du métabolisme, EPS la Rabta (1).Service de Biochimie à l'Hôpital de Bicêtre à Paris (2).Service de Biochimie Métabolique au Centre de Génétique Moléculaire et Chromosomique du Groupe hospitalier Pitié-Salpêtrière à Paris (3).service de biochimie, hormonologie, biochimie Métabolique et dépistage néonatal CHU de Caen (4).

### **P210 - Maladies héréditaires du métabolisme par intoxication : A propos de 4 observations pédiatriques**

**J. Jendoubi (1), W. Barbaria (1), S. Ouertatani (1), M. Ben Said (1), A. Ben Chehida (2), I. Khamassi (1).**

service de pédiatrie et de néonatalogie de l'hôpital Habib Bougatfa (1).service de pédiatrie et de maladies métaboliques (2).

### **P211 - Et si c'était des erreurs innées du métabolisme par carence énergétique ? A propos de 4 observations dans un service de pédiatrie générale**

**J. Jendoubi (1), W. Barbaria (1), S. Ouertatani (1), Y. Balti (1), A. Ben Chehida (2), I. Khamassi (1).**

service de pédiatrie et de néonatalogie de l'hôpital Habib Bougatfa (1).service de pédiatrie et de maladies métaboliques (2).

### **P212 - Des tableaux cliniques s'enrichissant progressivement ... A propos de cas pédiatriques de maladies lysosomales**

**J. Jendoubi (1), W. Barbaria (1), N. Nouira (1), H. Boudabbous (2), A. Ben Chehida (2), I. Khamassi (1).**

service de pédiatrie et de néonatalogie de l'hôpital Habib Bougatfa (1).service de pédiatrie et de maladies métaboliques (2).



### **P213 - Un déficit en citrine révélé par une cholestase néonatale : à propos d'un cas**

E. Ben Arab (1), J. Ben Hfaiedh (1), H. Ouarda (1), S. Khelif (1), J. Kanzari (1), Z. Khlayfia (1), E. Marmech (1), I. Selmi (1), S. Halioui (1), O. Azzabi (1), N. Siala (1).

service de pédiatrie et de néonatalogie hôpital Mongi Slim (1).

### **P214 - Dymorphie faciale et Ostéoporose infantile : Penser au TBCK syndrome A propos d'une observation**

O. Mansour (1), S. Khatrouch (1), M. Zribi (1), H. Boudabous (1), A. Ben Chehida (1), MS. Abdelmoula (2).

Service de pédiatre et des maladies héréditaires de métabolisme La Rabta (1). Service de pédiatrie et de maladies héréditaires du métabolisme La Rabta (2).

### **P215 - Ostéopénie révélant une hyperhomocystéinémie : à propos d'un cas**

E. Jbebli (1), Y. Jebali (1), S. Rhayem (1), R. Amdouni (1), S. Ben Ahmed (1), F. Fedhila (1), M. Khemiri (1).

Médecine infantile A, hôpital d'enfant de Tunis (1).

### **P216 - Quand la détresse neurologique révèle la maladie métabolique.**

Y. Jebali (1), F. Friha (1), A. Marzouk (1), R. Thabti (1), A. Bouaziz (1).

Service de pédiatrie et de néonatalogie, hôpital régional Ben Arous (1).

### **P217 - Acidurieisovalérique : Etude clinique, thérapeutique et évolutive**

Y. Jebali (1), H. Jbebli (1), A. Ben Chehida (1), H. Boudabous (1), M. Zribi (1), MS. Abdelmoula (1).

Service de pédiatrie et des maladies héréditaires du métabolisme, hôpital La Rabta (1).

### **P218 - Syndrome de Rogers : à propos d'un cas**

M. Mediouni (1), S. Khatrouch (1), M. Zribi (1), A. Ben Chehida (1), H. Boudabous (1), R. Saidane (1), MS. Abdelmoula (2).

Service de pédiatrie - La Rabta (1). Pédiatrie LA RABTA (2).

### **P219 - Nonketotic hyperglycinemia: A life threatening metabolic disorder in neonates**

M. Bhouri (1), D. Brahem (1).

Néonatalogie Farhat Hached (1).

### **P220 - Syndrome de Laron et acidurie propionique : la double malchance !**

A. Bassalah (1), H. Boudabous (1), M. Zribi (1), S. Khatrouch (1), A. Ben Chehida (2), MS. Abdelmoula (3).

Service de pédiatrie La Rabta (1). Service de Biochimie La Rabta (2). Service de pédiatrie Hopital Militaire (3).



## **Néonatalogie :**

### **P220 - L'asphyxie périnatale : Expérience d'une maternité de niveau III**

**S. Kacem (1), H. Chourou (2), R. Zairi (2), H. Jouini (2), M. Gouja (2).**

Service de Néonatalogie et Réanimation Néonatale. Hôpital Militaire Principal d'Instruction de Tunis.  
(1).Service de néonatalogie du centre de maternité et de néonatalogie de Tunis (2).

### **P221 - Le syndrome de Donohue ou Lepréchaunisme : A propos de six observations**

**M. Ezzine (1).**

Service de pédiatrie et de néonatalogie de l'hôpital Universitaire Habib Bougatfa, Bizerte (1).

### **P222 - Quand évoquer un Syndrome de Cornelia De Lange: A propos d'une observation**

**M. Ezzine (1).**

Service de pédiatrie et de néonatalogie de l'hôpital Universitaire Habib Bougatfa, Bizerte (1).

### **P223 - Kyste biliaire à révélation néonatale :A propos d'un cas**

**MC. M. Ezzine , A. Ghanem , C.gharbi , M. Zarrad , H. Ben Salem , S. Blibech (1).**

Service de Néonatalogie et de Réanimation Néonatale - Hôpital Militaire Principal d'Instruction de Tunis (1).

### **P224 - Présentation atypiques d'hémangiome infantile : A propos de deux observations**

**M.ezzine, A.marzoum, R.thabti, A.bouaziz (1).**

Service de Pédiatrie et de néonatalogie – Hôpital régional de Ben Arous, Tunisie (1).

### **P225 - Mortalité hospitalière du grand prématuré au centre de maternité et de néonatalogie de Tunis**

**Y. Sdiri (1), H. Chourou (2), W. Belhaj Ammar (2), S. Kacem (2), S. Ayari (2).**

service de néonatalogie centre de maternité et de néonatalogie de Tunis (1).centre de maternité et de néonatalogie de Tunis (2).

### **P226 - Neonatal neuroblastoma:a poor outcome**

**S. Hajji (1), Y. Sdiri (1), O. Sboui (2), H. Chourou (1), S. Kacem (1).**

centre de maternité et de néonatalogie de Tunis (1).centre de maternité et de néonatalogie (2).

### **P227 - Dysplasie bronchopulmonaire du nouveau-né prématuré**

**S. Hajji (1), Y. Sdiri (1), O. Sboui (2), H. Chourou (1), S. Kacem (1).**

service de néonatalogie du centre de maternité et de néonatalogie de Tunis (1).service de néonatalogie du centre de maternité et de néonatalogie (2).



### **P228 - Les fentes labio-palatines: profil épidémiologique , clinique et thérapeutique**

M. Tigorti (1), H. Chourou (1), R. Ben Aziza (1), W. Bel Haj Ammar (1), N. Ben Aba (1), M. Cheour (1), F. Ayari (1), Y. Sdiri (1), S. Kacem (1).

Centre de maternité et néonatalogie de Tunis (1).

### **P229 - Anévrisme de l'ampoule de Galien: Embolisation à la période néonatale**

M. Tigorti (1), H. Chourou (1), R. Ben Aziza (1), W. Bel Haj Ammar (1), N. Ben Aba (1), M. Cheour (1), F. Ayari (1), Y. Sdiri (1), S. Kacem (1).

Centre de maternité et néonatalogie de Tunis (1).

### **P230 - Syndrome d'inhalation de liquide méconial : Prise en charge durant les premières 24H.**

M. Gouja (1), H. Chourou (1), R. Ben Aziza (1), W. Bel Haj Ammar (1), N. Ben Aba (1), M. Cheour (1), F. Ayari (1), Y. Sidir (1), S. Kacem (1).

Service de médecine et réanimation néonatale au Centre de Maternité et Néonatalogie de Tunis (1).

### **P231 - Low Birth Weight is a Key Determinant of 30-day Mortality in Neonates with Congenital Diaphragmatic Hernia**

M. Boukattaya (1), M. Zouari (1), W. Rhaïem (1), M. Hbaïeb (1), M. Ben Dhaou (1), R. Mhiri (1).

Department of pediatric surgery, Hedi Chaker University Hospital, Sfax, Tunisia (1).

### **P232 - prematurity is Predictive of 30-day Mortality in Neonates with Esophageal Atresia.**

M. Boukattaya (1), M. Zouari (1), W. Rhaïem (1), M. Hbaïeb (1), M. Ben Dhaou (1), R. Mhiri (1).

chirurgie pédiatrique, hopitalhedichakersfax (1).

### **P233 - Syndrome de régression caudale : Aspects cliniques**

M. Ben Rhaïem (1), M. El Ouaer (1), S. Abdelmoula (1), S. Ben Amar (1), M. Bizid (1), H. Ben Hmida (1), K. Monastiri (1).

Service de Réanimation et de Médecine Néonatale, CHU FattoumaBorguiba Monastir (1).

### **P234 - Transfert des nouveaux nés vers une unité de néonatalogie niveau 2B: état des lieux**

N. Missaoui (1), R. Ben Rabeh (1), S. Atitallah (1), M. Assidi (1), S. Yahiaoui (1), O. Bouyahia (1), S. MazighMrad (1), S. Boukthir (1).

Médecine infantile C Hôpital d'enfants Béchir Hamza Tunis (1).

### **P235 - Anomalie de la différenciation sexuelle par déficit en 5 alpha-réductase : démarche diagnostique et évolution thérapeutique.**

M. Barka (1), D. Laouini (1), N. Soyed (1), O. Mghirbi (1), A. Khelifi (1), D. Brahem (1), M. Taamli (1), S. Nouri (1), N. Mahdhaoui (1), S. Dimassi (2), S. Mougou (2).



Service de néonatalogie et de réanimation néonatale CHU Farhat Hached, Sousse (1). Service de Cytogénétique, Génétique moléculaire et Biologie de la Reproduction de l'hôpital Farhat Hached, Sousse. (2).

### **P236 - Ascite néonatale révélant des valves de l'urètre postérieur : A propos d'une observation**

**N. Ben Aba (1), E. Mariem (1), W. Belhaj Ammar (2), M. Bourcheda (1), S. Kacem (1), M. Cheour (1).**

Néonatalogie centre de maternité et de néonatalogie de Tunis (1). Néonataloge centre de maternité et de néonatalogie de Tunis (2).

### **P237 - Fréquence et pronostic néonatal immédiat des nouveau-nés de faible poids de naissance à Parakou (Bénin) en 2018.**

**A. Noudamadjo (1), F. Agbeille Mohamed (1), MG. Kpanidja (1), MV. Voduhè (1), JD. Adédémé (1), J. Agossou (1), OB. Amoussou (1).**

Centre hospitalier Universitaire Départemental du Borgou-Alibori; Département Mère-Enfant-Université de Parakou (1).

### **P238 - Profil épidémiologique, clinique et évolutif des canaux artériels aérodynamiquement significatifs chez les prématurés : à propos de 37 cas**

**H. Ben Oun (1), O. Mghirbi (1), N. Soyed (1), M. Barka (1), M. Taamli (1), K. Amani (1), D. Brahem (1), S. Nouri (1), N. Mahthaoui (1).**

service de réanimation et de médecine néonatale de Sousse (1).

### **P239 - Infections associées aux soins en unité de réanimation néonatale au centre de maternité et de néonatalogie de Tunis**

**Y. Sdiri (1), F. Hassine (1), H. Chourou (1), N. Benaba (1), S. Kacem (1), M. Cheour (1).**

service de médecine néonatale CMNT (1).

### **P240 - Aplasie cutis circonscrite du cuir chevelu : à propos d'une observation**

**F. Hassine (1), H. Chourou (1), W. Belhajammar (1), S. Kacem (1), M. Cheour (1).**

service de médecine néonatale CMNT (1).

### **P241 - Hémorragie sous galéale : urgence néonatale méconnue**

**Y. Sdiri (1), A. Gader (1), F. Hassine (1), W. Benhajammar (1), S. Kacem (1).**

centre de maternité et de néonatalogie de Tunis (1).

### **P242 - L'alimentation du grand prématuré au service de réanimation néonatale du CMNT**

**Y. Sdiri (1), A. Gader (1), W. Belhajammar (1), S. Kacem (1).**

centre de maternité et de néonatalogie de Tunis (1).

### **P243 - L'érythrodermie néonatale : Une série de 10 cas**

**R. Guirat (1), W. Hariz (2), K. Sellami (3), H. Turki (3), N. Kolsi (4), N. Hmida (4).**



Service de pédiatrie, hôpital régional Jbeniana, Sfax (1).Dermatologie, hôpital régional Jbeniana, Sfax (2).Service de Dermatologie, CHU Hédi Chaker Sfax (3).Service de néonatalogie, CHU Hédi Chaker Sfax (4).

### **P244- Caractéristiques épidémiologiques de l'anémie chez les nouveau-nés prématurés : à propos d'une étude prospective de 71 cas**

**O. Mghirbi (1), A. Cheikhna Moulaye (1), N. Soyed (1), M. Barka (1), M. Taamli (1), K. Amani (1), D. Brahem (1), S. Nouri (1), N. Mahthaoui (1).**

service de réanimation et de médecine néonatale de Sousse (1).

### **P245 - Déterminants de la mortalité néonatale dans une unité de néonatalogie d'un hôpital de référence au Cameroun**

**D. NoukeuNjinkui (1), D. Enyama (2), G. NtsoliKofane (3), Y. DjikePuepi Epse Fokam (4).**

Service de Neonatologie de l'Hôpital Gynéco-Obstétrique de Douala\_Cameroun (1).Service de Pédiatrie de l'Hôpital Gynéco-Obstétrique de Douala\_Cameroun (2).Service de pédiatrie de l'Hôpital Laquintinie de Douala\_Cameroun (3).Service de Pédiatrie de l'Hôpital Régional de Buéa\_Cameroun (4).

### **P246 - Neonatal subcutaneous fat necrosis with severe hypercalcemia**

**S. Atitallah (1), F. Krifi (1), N. Missaoui (1), R. Ben Rabeah (1), M. Assidi (1), S. Yahyaoui (1), O. Bouyahia (1), S. Mazigh (1), S. Boukthir (1).**

Service de Médecine Infantile C. Hôpital d'Enfants Béchir Hamza. Tunis. (1).

### **P247 - Profil de Croissance des Anciens Prématurés Élevés Selon la Méthode Mère-Kangourou de 40 Semaines Jusqu'à 12 Mois d'Âge Gestationnel Corrigé à Buéa**

**Y. DjikePuepiFokam (1), Y. WandjiLontsiNzebia (1), M. Naiza (1), M. Bissa (2), G. NdayaTchami (3), P. Epee (4), T. Nana Djamen (5), E. Mah (6).**

Département de Médecine Interne et Pédiatrie, Faculté des Sciences de la santé, Université de Buea, Cameroun (1).Hôpital Gynéco-obstétrique et Pédiatrique, Douala (2).Faculté des Sciences de la santé, Université de Buea, Cameroun (3).Faculté de Médecine et des Sciences pharmaceutiques, Université de Douala, Cameroun (4).Département de Gynécologie et Obstétrique, Faculté des Sciences de la santé, Université de Buea, Cameroun (5).Faculté de Médecine et des Sciences Biomédicales, Université de Yaoundé I (6).

### **P248 - Histiocytose langerhansienne dans sa forme néonatale: à propos d'un cas**

**S. Daldoul (1), S. Abdelmoula (1), S. Ben Hammouda (2), S. Ben Amar (1), H. Ben Hmida (1), K. Monastiri (1).**

Service de réanimation et de médecine néonatale de Monastir (1).Service d'anatomie et de cytologies pathologiques de Monastir (2).

### **P249 - Embryofoetopathie à CMV : à propos d'un cas**

**I. Trifa (1), A. Jelassi (1), H. Hrizi (1), S. Baccouchi (1), R. Guedri (1), Z. Fitouri (1).**

Pédiatrie-urgence et consultation de l'hôpital d'enfants de Tunis (1).



### **P250 - Les hypoglycémies néonatales persistantes : à propos de 4 cas.**

C. Kalboussi (1), M. Emna (1), A. Guizeni (1), H. Ouerda (1), Z. Khleifia (1), J. Kanzari (1), J. Ben Hfaiedh (1), I. Selmi (1), S. Hlioui (1), O. Azzabi (1), N. Siala (1).

Service de pédiatrie, CHU Mongi Slim- Marsa (1).

### **P251 - Détresse respiratoire et facteurs prédictifs de mortalité Chez les nouveau-nés à terme hospitalisés dans un hôpital de référence au Cameroun**

D. NoukeuNjinkui (1), D. KedyKoum (2), D. Enyama (3), L. Tagne (4).

Service de Neonatologie de l'Hôpital Gynéco-Obstétrique de Douala\_Cameroun/Université de Dschang (1).Service de Pédiatrie\_Hôpital District de Deido\_Cameroun/Université de Douala (2).Service de pédiatrie\_Hôpital Gynéco-Obstétrique et Pédiatrique de Douala/Université de Dschang (3).Faculté de Médecine et des Sciences pharmaceutiques de Douala/Université de Douala (4).

### **P252 - Syndrome de Neu – Laxova : à propos d'un cas**

N. Ben Aba (1), M. Bourcheda (1), F. Thamri (2), S. El Ayeb (3), W. Belhaj Ammar (3), S. Kacem (3), Y. Sdiri (3).

Néonatalogie centre de maternité et de néonatalogie de Tunis (1).Service de chirurgie pédiatrique A hôpital d'enfants Bechir hamza de Tunis (2).Service de néonatalogie centre de maternité et de néonatalogie de Tunis (3).

### **P253 - Cathétérisme central chez le nouveau-né : Pratiques et Enjeux**

B. Jerbi (1), E. Marmech (2), R. Zairi (1), K. Lassoued (1), A. Guizani (1), H. Kanzari (1), J. Hfaiedh (1), S. Khlif (1), H. Ouarda (1), Z. Khlayfya (1), S. Hlioui (1), O. Azzabi (1), I. Selmi (1), N. Siala (1).

Service de pédiatrie et de néonatalogie de l'hôpital Mongi Slim - La Marsa- Tunisie. (1).Nous avons colligé 47 NN. Le sex-ratio était de 1,13. L'âge gestationnel moyen était de 31SA+2J. Le poids de naissance moyen était de 1642 g (610g -3700g). Parmi les NN, 59,6% (N=28) étaient eutrophiques et 36% (N=17) petit pour l'âge gestationnel (PAG). (2).

### **P254 - Accident vasculaire cérébral néonatal et intoxication maternelle au monoxyde de carbone:**

F. Khelil (1), C. Dghaies (1), C. Zaibi (1), H. Day (1), F. Houas (1), S. Rabeh (1), M. Ben Dhia (1), MY. Aissa (1).

Pédiatrie et Néonatalogie de Nabeul (1).

### **P255 - Syndrome d'Alagille**

A. Maachaoui (1), H. Chourou (1), R. Ben Aziza (1), W. Bel Haj Ammar (1), N. Ben Abba (1), M. Cheour (1), F. Ayari (1), Y. Zdiri (1), S. Kacem (1).

centre de maternité et néonatalogie Tunis (1).

### **P256- Le Prune Belly syndrome chez un nouveau-né de sexe féminin**

A. Maachaoui (1), H. Chourou (1), R. Zairi (1), R. Ben Aziza (1), W. Ben Haj Ammar (1), N. Ben Abba (1), M. Cheour (1), F. Ayari (1), Y. Zdiri (1), S. Kacem (1).

Centre de maternité et néonatalogie Tunis (1).





### **P257 - Bébés Collodion**

A. Maachaoui (1), H. Chourou (1), R. Ben Aziza (1), W. Ben Haj Ammar (1), N. Ben Abba (1), M. Cheour (1), Y. Zdiri (1), F. Ayari (1), S. Kacem (1).

Centre de maternité et néonatalogie Tunis (1).

### **P258 - Prise en charge des cardiomyopathies hypertrophiques symptomatiques dans une unité de soins intensifs néonatale**

M. Hamrouni (1), S. Abdelmoula (2).

Néonatalogie Monastir (1). Néonatalogie de Monastir (2).

### **P259 - Accident vasculaire cérébral en période néonatale : à propos de 9 cas**

E. Marmech (1), NEH. Gabsi (2), A. Guizani (2), J. Kanzari (2), H. Ouarda (2), Z. Khlayfia (2), S. Halioui (2), O. Azzabi (2), I. Selmi (2), N. Siala (2).

Service de pédiatrie et de néonatalogie, Mongi Slim La Marsa (1). Service de pédiatrie, Mongi Slim, La Marsa (2).

### **P260 - Anomalie de Peters congénitale: un diagnostic à connaître**

E. Marmech (1), NEH. Gabsi (2), K. Lassoued (2), A. Guizani (2), J. Kanzari (2), J. Ben Hfaiedh (2), S. Khelif (2), H. Ouarda (2), Z. Khlayfia (2), S. Halioui (2), O. Azzabi (2), I. Selmi (2), N. Siala (2).

Service de pédiatrie et de néonatalogie, Mongi Slim La Marsa (1). Service de pédiatrie, Mongi Slim, La Marsa (2).

### **P261 - Le transfert en réanimation en période néonatale: Expérience du service de pédiatrie et de néonatalogie de l'hôpital Mongi Slim**

R. Zairi (1), E. Marmech (1), B. Jerbi (1), K. Lassoued (1), A. Guizani (1), J. Kanzari (1), J. Ben Hfaiedh (1), S. Khelif (1), H. Ouarda (1), Z. Khlayfia (1), I. Selmi (1), S. Halioui (1), O. Azzabi (1), N. Siala (1).

Pédiatrie et néonatalogie Mongi Slim La Marsa (1).

### **P262 - Evolution dans 3 ans des méningites néonatales purulentes.**

C. Kalboussi (1), E. Marmech (1), A. Guizeni (1), H. Ouerda (1), Z. Khleyfia (1), S. Khelif (1), J. Kanzari (1), J. Ben Hfaiedh (1), I. Selmi (1), S. Halioui (1), O. Azzabi (1), N. Siala (1).

Service de pédiatrie, CHU Mongi Slim- Marsa (1).

### **P263 - Déterminants de la mortalité néonatale: étude sur 4ans**

E. Marmech (1), R. Zairi (1), H. Guandouz (1), A. Guizani (1), J. Kanzari (1), J. Ben Hfaiedh (1), S. Khelif (1), Z. Khlayfia (1), H. Ouarda (1), I. Selmi (1), S. Halioui (1), O. Azzabi (1), N. Siala (1).

Pédiatrie et néonatalogie Mongi Slim La Marsa (1).



### **P264- L'exasanguinotransfusion dans une unité de soins intensifs néonataux : indications et complications**

J. Mdaini (1), M. Benali (1), R. Ben Amor (1), C. Skandrani (1), E. Ben Hamida (1).

Service de néonatalogie, Hôpital Charles Nicolle, Tunis, Tunisie (1).

### **P265 - Détresse respiratoire néonatale liée à un syndrome de Jarcho-Levin: à propos d'un cas**

B. Jerbi (1), E. Marmech (1), R. Zairi (1), K. Lassoued (1), A. Guizani (1), J. Kanzari (1), J. Hfaiedh (1), S. Khlif (1), H. Ouarda (1), Z. Khlaifya (1), S. Hlioui (1), O. Azzabi (1), I. Selmi (1), N. Siala (1).

Service de pédiatrie et de néonatalogie de l'hôpital Mongi Slim - La Marsa- Tunisie. (1).

### **P266 - étude épidémiologique des cardiopathies congénitales néonatales**

E. Marmech (1), O. Barkallah (1), N. Ben Hmida (1), K. Lassoued (1), S. Khlif (1), J. Hfaiedh (1), J. Kanzari (1), Z. Khlayfia (1), H. Ouerda (1), S. Halioui (1), O. Azzabi (1), I. Selmi (1), N. Siala (1).

Service de pédiatrie et de néonatalogie de l'hôpital Mongi Slim - La Marsa- Tunisie (1).

### **P267 - Dépistage néonatal ciblé de l'hypothyroïdie congénitale**

N. Bouokkez (1), R. Khalifa (1), S. Jaouhari (1), M. Benali (1), A. Bartkiz (2), I. Ayadi (1), E. Ben Hamida (1).

Service de néonatalogie, Hôpital Charles Nicolle, Tunis, Tunisie (1).Service de biochimie, Hôpital Charles Nicolle, Tunis, Tunisie (2).

### **P268- Thrombose néonatale des veines rénales (TNVR) : à propos d'un cas**

NEH. Gabsi (1), B. Jerbi (2), E. Marmech (2), K. Lassoued (2), A. Guizani (2), J. Kanzari (2), J. Ben Hafaiedh (2), S. Khelif (2), H. Ouarda (2), Z. Khlayfia (2), S. Halioui (2), O. Azzabi (2), I. Selmi (2), N. Siala (2).

Service de pédiatrie et de néonatalogie, Mongi Slim La Marsa (1).Service de pédiatrie, Mongi Slim, La Marsa (2).

### **P269 - L'asphyxie périnatale chez le nouveau-né à terme**

L. Elaifia (1), S. Jaouhari (1), A. Chebbi (1), M. Benali (1), I. Ayadi (1), E. Ben Hamida (1).

Service de néonatalogie, Hôpital Charles Nicolle, Tunis, Tunisie (1).

### **P270 - Déshydratation hypernatrémique du nouveau-né : Quand le lait maternel est coupable**

H. Landolsi (1), W. Barbaria (1), J. Jendoubi (1), A. Radhoueni (1), I. Chelly (1), I. Khamassi (1).

Service de pédiatrie et de néonatalogie- Hôpital universitaire Habib Bougatfa Bizerte (1).

### **P271 - Les nouveau-nés issus de grossesse gémellaire : complications périnatales et devenir à court terme**

M. Erradi (1), S. Sediki (2).



reanimation néonatale et neonatologie CHU HASSAN II de fes (1).pédiatrie CHU HASSAN II de fesmaroc (2).

### **P272 - Incompatibilité foeto-maternelle érythrocytaire dans une unité de néonatalogie 2B**

B. Ferchichi (1), W. Barbaria (1), J. Jendoubi (1), L. Ferchichi (1), I. Chelly (1), I. Khamassi (1).

Service de pédiatrie et de néonatalogie- Hôpital universitaire Habib Bougatfa Bizerte (1).

### **P273 - Asphyxies périnatales : à propos de 10 cas**

F. Chaari (1), M. Bouaziz (1), A. Marzouk (1), A. Bouzidi (1), L. Jalouli (1), A. Bouaziz (1).

hopital regional de ben arous (1).

### **P274 - RHABDOMYOME CARDIAQUE DE DECOUVERTE ANTENATAL REVELANT LA SCLEROSE TUBEREUSE DE BOURNEVILLE : à propos de deux observations**

M. El Jery (1), M. El Ouaer (1), I. Kerkeni (1), I. Zmantar (1), H. Ben Hamida (1), I. Chamtouri (2), K. Monastiri (1).

service de néonatalogie et de réanimation néonatale de Monastir (1).service de cardiologie B , hôpital Fattouma Bourguiba Monastir (2).

### **P275 - Syndrome d'interruption de la tige pituitaire : A propos de 3 cas**

O. Batbout (1), H. Ben Hmida (1), S. Dayegue (1), S. Abdelmoula (1), M. Elouer (1), S. Ben Amar (1), M. Bizid (1), K. Monastiri (1).

Service de réanimation et de médecine néonatale, Centre de Maternité, CHU Monastir. (1).

### **P276 - ALLOIMMUNISATION FOETOMATENELLE DANS LE SYSTEME RHESUS : aspects cliniques, thérapeutiques et évolutifs.**

I. Kerkeni (1), M. El Ouaer (1), M. El Jery (1), I. Zmantar (1), H. Ben Hamida (1), K. Monastiri (1).

service de néonatalogie et de réanimation néonatale de Monastir (1).

### **P277 - Evaluation des Connaissance des sages-femmes de centre de maternité de Tunis sur la gestion des nouveau-nés en détresse à la salle de naissance .**

R. Ben Aziza (1), A. Bouzidi (1), J. Ayari (1).

centre de maternité et de néonatalogie de Tunis (1).

### **P278 - Le Syndrome De Joubert Révélé En Période Néonatale**

Y. Sdiri (1), A. Bouzidi (1), W. Belhaj (1), H. Chourou (1), S. Kacem (1).

centre de maternité et de néonatalogie de Tunis (1).



### **P279 - Prévalence, facteurs associés et devenir des asphyxies néonatales chez les nouveau-nés dans deux hôpitaux au Nord-Cameroun**

Y. DjikePuepi F (1), A. Mohaman (2), A. Gaetan Simo (3), Y. Wandji (1), N. Monono (1), W. Ganni Wele (4), EG. Halle-ekane (3).

Departement de Medicine Interne et Pédiatrie, Faculté des Sciences de la santé, Université de Buea, Cameroun (1).Faculté des Sciences de la santé, Université de Buea, (2).Departement de Gynécologie et Obstétrique, Faculté des Sciences de la santé, Université de Buea, Cameroun (3).Faculté des Sciences de la santé, Université de Buea, Cameroun (4).

## **Néphrologie pédiatrique :**

### **P280 - La carence en APRT : à propos d'un cas**

S. Hajji (1), A. Boussetta (1), A. Cheikhna (1), T. Gargah (1).

service de pédiatrie de l'hôpital Charles Nicolle (1).

### **P281 - Dysplasie immuno-osseuse de schimke : une cause rare de syndrome néphrotique (à propos de 2 cas)**

S. Mansar (1). J. Chemli (1).

Pédiatrie Sahloul (1).

### **P282 - Péritonites infectieuses chez les nourrissons sous dialyse péritonéale**

Y. Hammi (1), S. Laajili (1), T. Sayari (1), M. Ferjani (1), T. Gargah (1).

Service de pédiatrie à l'hôpital Charles Nicolle de Tunis (1).

### **P283 - Dialyse péritonéale chez les nouveau-nés : caractéristiques et évolution**

Y. Hammi (1), S. Laajili (1), T. Sayari (1), M. Ferjani (1), T. Gargah (1).

Service de pédiatrie à l'hôpital Charles Nicolle de Tunis (1).

### **P284 - Les lithiases urinaires de l'enfant Tunisien : expérience du service de pédiatrie Sahloul**

S. Méchlia (1), S. Mabrouk (1), M. Ben Guedria (2), H. Ajmi (1), S. Nour (1), S. Hannechi (1), F. Majdoub (1), J. Chemli (1).

Service de pédiatrie – CHU Sahloul (Sousse) (1).Service de pédiatrie – CHU Farhat Hached (Sousse) (2).

### **P285 - Survie de la première fistule artério-veineuse chez les enfants hémodialysés chroniques**

T. Sayari (1), W. Ben Hadj Ali (1), G. Bagani (1), I. Zaiter (1), K. Tekaya (1), H. Belhsan (1), A. Boussetta (1), T. Gargah (1).

pédiatrie Charles Nicolle (1).

### **P286 - EAST syndrome : une épilepsie qui cache une tubulopathie**



T. Sayari (1), A. Bouraoui (1), G. Bagani (1), I. Zaiter (1), H. Zouari (1), M. Zouari (1), O. Naija (1), T. Gargah (1).

pédiatrie Charles Nicolle (1).

### **P287 - Prévalence et profil évolutif de l'insuffisance rénale chez l'enfant cystinurique**

T. Sayari (1), I. Zaiter (1), W. Ben Hadj Ali (1), F. Hassine (1), M. Zouari (1), B. Maalej (2), T. Gargah (1).

pédiatrie Charles Nicolle (1).pédiatrie Hédichaker Sfax (2).

### **P288 - Pyélonéphrites aiguës en cas de pathologie lithiasique chez l'enfant : exemple de la cystinurie**

T. Sayari (1), F. Hassine (1), A. Bouraoui (1), G. Bagani (1), A. Hedhili (1), M. Zouari (1), B. Maalej (2), T. Gargah (1).

pédiatrie Charles Nicolle (1).Pédiatrie Hédi Chaker Sfax (2).

### **P289 - Issue fatale d'une maladie à urines noires : alcaptonurie, ochronose ou autres ?**

T. Sayari (1), F. Hassine (1), I. Zaiter (1), A. Bouraoui (1), G. Bagani (1), M. Zouari (1), H. Zouari (1), O. Naija (1), T. Gargah (1).

pédiatrie Charles Nicolle (1).

### **P290 - Cystinurie révélée par des anomalies squelettiques : dysplasie ectodermique associée ou coïncidence ?**

T. Sayari (1), I. Zaiter (1), W. Ben Hadj Ali (1), F. Hassine (1), A. Bouraoui (1), G. Bagani (1), H. Ben Farhat (1), B. Maalej (2), O. Naija (1), T. Gargah (1).

pédiatrie Charles Nicolle (1).pédiatrie Hédi Chaker Sfax (2).

### **P291 - Facteurs prédictifs de la récurrence lithiasique chez l'enfant suivi pour cystinurie**

T. Sayari (1), I. Zaiter (1), A. Bouraoui (1), G. Bagani (1), W. Ben Hadj Ali (1), H. Ben Farhat (1), B. Maalej (2), O. Naija (1), T. Gargah (1).

pédiatrie Charles Nicolle (1).Pédiatrie Hédi Chaker Sfax (2).

## **Neurologie pédiatrique :**

### **P292 - Holoprosencephalie: A propos de deux observations**

M. Ezzine ,Thabti , Kefi , Marzouk , Friha , Ben Hassine , Bouaziz (1).

Service de Pédiatrie et de néonatalogie – Hôpital régional de Ben Arous, Tunisie (1).



### **P293 - Hydranencephaly: a postnatal discovery case report**

F. Hassine (1), A. Gader (1), R. Ben Aziza (1), H. Chourou (1), W. Benhajammar (1), Y. Sdiri (1), F. Ayari (1), S. Kacem (1).

centre de maternité et de néonatalogie de Tunis (1).

### **P294 - Syndrome de Dyke-Davidoff-Masson : à propos d'une observation**

H. Ben Aoun (1), A. Tej (1), N. Soyah (1), R. Kbaili (1), M. Abdelbari (1), S. Tilouche (1), J. Bouguila (1), L. Boughammoura (1).

CHU farhathachedsousse (1).

### **P295 - Un tableau d'encéphalite aigue fatale: A propos d'une observation familiale**

W. Barbaria (1), J. Jendoubi (1), L. Ferchichi (1), B. Ferchichi (1), N. Noura (1), H. Harzallah (2), I. Khamassi (1).

service de pédiatrie et de néonatalogie de l'hôpital Habib Bougatfa (1).service de médecine légale de l'hôpital Habib Bougatfa (2).

### **P296 - Cérébellite aigue chez l'enfant : à propos de 5 observations**

M. Weli (1), M. Ammar (1), R. Charfi (1), B. Maalej (1), M. Hsairi (1), A. Mahfoudh (1), L. Gargouri (1).

Pédiatrie B (1).

### **P297 - Myasthénie Juvénile : à propos d'une observation récente**

M. Bouden (1), N. Jaballah (1), H. Ben Belgacem (1), M. Abdelbari (1), R. Kbeili (1), A. Tej (1), S. Tilouche (1), J. Bouguila (1), N. Soyah (1), L. Boughammoura (1).

Pédiatrie Farhat Hached Sousse (1).

### **P298 - Trouble neurodéveloppemental syndromique lié aux variants du gène EBF3 : à propos d'un cas clinique**

M. Meziou (1), Y. Elaribi (1), H. Jilani (1), S. Karoui (1), M. Cherif (1), A. Ziadi (1), A. Amal (1), I. Rejeb (1), B. Bouraoui (1), S. Hizem (1), L. Ben Jemaa (1).

Service des maladies congénitales et héréditaires, Hôpital Mongi Slim La Marsa (1).

### **P299 - Le syndrome de West : Etude de 50 cas**

R. Amdouni (1), Y. Jbeli (1), S. Ben Ahmed (1), E. Jbebli (1), S. Rehayem (1), F. Ben Mansour (1), F. Fedhila (1), S. Haddad (1), M. Khemiri (1).

médecine infantile A, hopital d'enfants de Tunis (1).

### **P300 - POST MUMPS CEREBRAL VENOUS THROMBOSIS: A CASE REPORT**

I. Merhben (1), J. Ben Hfaiedh (1), E. Ouerghi (1), Z. Khlayfia (1), H. Ouarda (1), S. Khlif (1), J. Kanzari (1), E. Marmech (1), I. Selmi (1), S. Halioui (1), O. Azzabi (1), N. Siala (1).

service de pédiatrie et de néonatalogie hôpital Mongi Slim (1).



### **P301 - Une maladie métabolique traitable : à ne pas rater !**

**R. Guirat (1), M. Guirat (2), W. Bouchaala (3), C. Triki (3), H. Kamoun (2).**

Service de pédiatrie, hôpital régional Jbeniana, Sfax (1). Service de génétique, CHU Hedi Chaker Sfax (2). Service de Neuropédiatrie, CHU Hedi Chaker Sfax (3).

### **P302 - Thromboses veineuses cérébrales de l'enfant : étude de cinq cas**

**NEH. Guebsi (1), J. Ben Hfaiedh (1), H. Ouarda (1), S. Khlif (1), J. Kanzari (1), Z. Khlayfia (1), E. Marmech (1), I. Selmi (1), S. Halioui (1), L. Ben Farhat (2), O. Azzabi (1), N. Siala (1).**

service de pédiatrie et de néonatalogie hôpital Mongi Slim (1). service de radiologie hôpital Mongi Slim (2).

### **P303 - Mutation du gène SCN1B à l'état homozygote associée à une encéphalopathie développementale et épileptique : à propos d'une observation**

**A. Bougdar (1).**

Service de Pédiatrie A , C.H.U Hedi Chaker de Sfax, Sfax, Tunisie (1).

### **P304 - La dystrophie musculaire congénitale par déficit en laminine-alpha2 : à propos d'une observation**

**Y. Krichene (1), M. Bahloul (1), A. Bougdar (1), R. Belhaj (1), F. Charfi (1), R. Kolsi (1), I. Chabchoub (1), H. Aloulou (1), S. Kmiha (1), T. Kammoun (1).**

Service de Pédiatrie A, C.H.U Hedi Chaker de Sfax, Sfax, Tunisie (1).

### **P305 - Encéphalite herpétique chez l'enfant : à propos de 2 cas**

**M. Nakti (1), J. Ben Hfaiedh (1), H. Ouarda (1), S. Khlif (1), J. Kanzari (1), Z. Khlayfia (1), E. Marmech (1), I. Selmi (1), K. Mefteh (2), H. Smaoui (2), S. Halioui (1), O. Azzabi (1), N. Siala (1).**

service de pédiatrie et de néonatalogie hôpital Mongi Slim (1). Service de bactériologie Hôpital d'enfants de Tunis (2).

### **P306 - Encéphalopathie épileptique infantile précoce révélant une mutation du gène SPTAN1**

**R. Amdouni (1), S. Othman (1), S. Ben Ahmed (1), E. Jbebli (1), S. Rehayem (1), F. Ben Mansour (1), F. Fedhila (1), S. Haddad (1), M. Khemiri (1).**

médecine infantile A, hopital d'enfants de Tunis (1).

### **P307 - Le syndrome de Lennox Gastaut : étude de sept observations**

**B. Ferchichi (1), N. Soyah (1), M. Abdelbari (1), H. Ben Belgacem (1), N. Jaballah (1), A. Tej (1), S. Tilouche (1), J. Bouguila (1), R. Kbeili (1), L. Boughamoura (1).**

Service de Pédiatrie Hôpital Farhat Hached de Sousse (1).

### **P308 - Dyspnée aigue révélant une dystrophie musculaire congénitale**

**F. Khalsi (1), M. Mediouni (1), S. Kbaier (1), I. Trabelsi (1), K. Boussetta (1).**



Médecine Infantile B, Hôpital d'Enfants Béchir Hamza de Tunis (1).

### **P309 - Hashimoto Encephalitis associated with positive anti-smooth muscle antibodies in a child**

I. Guellim (1), H. Ajmi (1), S. Hannachi (1), F. Majdoub (1), S. Nour (1), S. Mabrouk (1), S. Abroug (1), J. Chemli (2).

Service de Pédiatrie, CHU Sahloul, Sousse, Tunisie (1). Service de Pédiatrie, CHU Sahloul, Tunisie (2).

### **P310 - Le Syndrome EAST: Nouvelle mutation d'une pathologie rare et peu connue**

RL. Merchaoui (1), W. Barbaria (1), J. Jendoubi (1), M. Ben Rhaiem (1), F. Ben Taher (1), I. Chelly (1), I. Khamassi (1).

Service de Pédiatrie CHU Habib Bougatfa Bizerte (1).

### **P311- Neuropathie optique de l'enfant : à propos d'une observation**

Z. Ben Aounallah (1), F. Boudaya (2), H. Mejjawel (2).

service de pédiatrie de kairouen (1). service de pédiatrie Kairouen (2).

### **P312 - Cerebellite post-infectieuse : A propos 2 cas**

H. Ben Hamedou (1), F. Boudaya (1), Z. Ben Aounallah (1), H. Metjaouel (1).

pédiatrie Kairouan (1).

### **P313- Neuropathie optique de l'enfant : à propos d'une observation**

Z. Ben Aounallah (1), F. Boudaya (2), H. Mejjawel (3), H. Ben Hamadou (3).

service de pédiatrie de kairouen (1). Service de pédiatrie de Kairouen (2). service de pédiatrie Kairouen (3).

### **P314 - What could an autism spectrum disorder hide ?**

A. Guerrioui (1), W. Barbaria (1), J. Jendoubi (1), A. Messoudi (1), H. Landolsi (1), I. Chelly (1), I. Khamassi (1).

Service de pédiatrie et de néonatalogie- Hôpital universitaire Habib Bougatfa Bizerte (1).

### **P315 - Encéphalomalacie multi-kystique : à propos 3 cas**

H. Ben Hamedou (1), F. Boudaya (1), Z. Ben Aounallah (1), N. Belhoudi (1), H. Metjaouel (1).

pédiatrie Kairouan (1).

## **Pédiatrie ambulatoire :**

### **P316 - Antibiothérapie ambulatoire en pédiatrie**

N. Missaoui (1), A. Hedhili (1), S. Atitallah (1), R. Ben Rabeah (1), M. Assidi (1), S. Yahiaoui (1), O. Bouyahia (1), S. MazighMrad (1), S. Boukthir (1).





Médecine infantile C Hôpital d'enfants Béchir Hamza Tunis (1).

**P317 - Aspects Cliniques et étiologiques des Pancytopénies fébriles en milieu pédiatrique : à propos de 18 cas.**

N. Dridi (1), S. Atittallah (1), Y. Aloui (1), N. Missaoui (1), R. Ben Rabah (1), S. Yahyaoui (1), O. Bouyahia (1), S. MradMazigh (1), S. Boukthir (1).

Service de Pédiatrie C hôpital d'enfants Tunis (1).

**P318 - Glycogénose I B : l'effet miracle de l'Empagliflozine**

A. Maachaoui (1), S. Khatrouche (1), M. Zribi (1), H. Boudabous (1), A. Ben Chehida (1), S. Abedelmoula (1).

pédiatrie et Maladie métabolique la rabta (1).

**P319 - Diarrhée à Pseudomonas Aéruginosa et Shigella Sonnei : Difficultés liées à la pathogénicité et à la sensibilité aux antibiotiques**

A. Maachaoui (1), S. Zelfani (1), M. Zribi (1), S. Khatrouch (1), H. Boudabous (1), A. Ben Chehida (1), MS. Abedelmoula (1).

Pédiatrie et maladie métabolique la rabta (1).

**P320 - Qualité de vie chez les enfants épileptiques dans la région de Marrakech**

K. Danaoui (1), W. Lahmini (1), M. Bourrous (1).

urgences pédiatriques ; CHU de Marrakech (1).

**P321 - Corps étrangers digestifs de l'enfant : expérience du service des urgences pédiatriques de Marrakech**

K. Danaoui (1), W. Lahmini (1), M. Bourrous (1).

urgences pédiatriques ; CHU de Marrakech (1).

**P322 - Enquête sur la prise en charge de la méningite purulente de l'enfant auprès des médecins généralistes de la région de Marrakech**

K. Danaoui (1), W. Lahmini (1), M. Bourrous (1).

urgences pédiatriques ; CHU de Marrakech (1).

**P323 - Les endocardites infectieuses chez l'enfant : aspects cliniques, microbiologiques, thérapeutiques et évolutifs.**

K. Danaoui (1), M. Jakani (1), I. Fetoui (1), S. Mrhar (1), K. El Fakiri (1), N. Rada (1), G. Draiss (1), M. Bouskraoui (1).

service de pédiatrie A , CHU Mohamed VI de , Marrakech (1).

**P324 - Maladie de kikushifujimoto : à propos d'un cas**

Z. Trabelsi (1), M. Rabhi (1), Y. Ben Rejeb (1), J. Ayari (1), H. Barakizou (1).

service de pédiatrie hopital militaire (1).



### **P325 - Acrodermatite entéropathique par déficit acquis en zinc chez un nourrisson nourri exclusivement au sein**

W. Barbaria (1), Y. Balti (1), J. Jendoubi (1), F. Ayadi (1), N. Noura (1), I. Chelly (1), I. Khamassi (1).

Service de pédiatrie et de néonatalogie- Hôpital universitaire Habib Bougatfa Bizerte (1).

### **P326 - Insuffisance hépatocellaire chez l'enfant : CDG syndrome ou maladie de Wilson ?**

K. Danaoui (1), R. El Qadiry (1), H. Nassih (1), A. Bourrahouat (1), I. Ait Sab (1).

service de pédiatrie B , CHU Mohamed VI de , Marrakech (1).

### **P327 - Effet de sirolimus dans les Hémangioendothéliomekaposiforme compliqués**

Z. Trabelsi (1), Y. Ben Rejeb (1), J. Ayari (1), H. Barakizou (1).

service de pédiatrie hopital militaire (1).

## **Pédopsychiatrie :**

### **P328 - Les tentatives de suicide chez l'enfant**

N. Missaoui (1), A. Hedhili (1), R. Ben Rabeh (1), S. Atitallah (1), M. Assidi (1), S. Yahiaoui (1), O. Bouyahia (1), S. MazighMrad (1), S. Boukthir (1).

Médecine infantile C Hôpital d'enfants Béchir Hamza Tunis (1).

### **P329 - Caractéristiques cliniques des enfants atteints de trouble du spectre de l'autisme intégrés aux écoles étatiques dans la ville de Sfax**

A. Ben Elbey (1), R. Guirat (2), S. Dammak (1).

Unité régionale de réhabilitation de Sfax (1).Service de pédiatrie, hôpital régional Jbeniana, Sfax (2).

### **P330 - La violence à l'encontre des enfants : Observations des cas hospitalisés**

A. Harbi (1), M. Abdelberi (1), H. Ben Belgacem (1), N. Jaballah (1), R. Kabaili (1), A. Tej (1), S. Tilouche (1), J. Bougila (1), N. Soyah (1), L. Boughamoura (1).

service de pédiatrie Farhat Hached (1).

## **Pneumologie pédiatrique :**

### **P331 - Bronchiolite aigüe sévère: caractéristiques des patients transférés en réanimation**

N. Missaoui (1), Y. Aloui (1), R. Ben Rabeh (1), S. Atitallah (1), M. Assidi (1), S. Yahiaoui (1), O. Bouyahia (1), S. MazighMrad (1), S. Boukthir (1).

Médecine infantile C Hôpital d'enfants Béchir Hamza Tunis (1).



### **P332 - Particularités cliniques, paracliniques et thérapeutiques des pneumopathies interstitielles diffuses chez l'enfant**

M. Chaabene (1), S. Ben Ameer (1), M. Zouari (1), W. Feki (2), H. Aloulou (1), R. Belhadj (1), I. Maaloul (1), Z. Mnif (2), T. Kammoun (1).

Service de Pédiatrie, Centre Hospitalier Universitaire Hedi Chaker de Sfax, Sfax, Tunisie (1). Service d'imagerie médicale, Centre Hospitalier Universitaire Hedi Chaker de Sfax, Sfax, Tunisie (2).

### **P333 - Profil de la maladie asthmatique chez les enfants obèses**

I. Bel Hadj (1), Y. Daoued (1), F. Khalsi (1), S. Kbaier (1), S. Hamouda (1), I. Trabelsi (1), K. Boussetta (1). Service de Médecine Infantile B - Hôpital d'Enfants Béchir Hamza (1).

### **P334 - Complications ventilatoires chez un patient sous oxygénothérapie à pression positive**

R. Mhiri (1), R. Thabti (1), A. Marzouk (1), S. Ben Hassine (1), A. Bouaziz (1).

Service de pédiatrie et de néonatalogie de l'hôpital régional de ben arous (1).

### **P335 - Asthme de l'enfant d'âge scolaire: facteurs de mauvais contrôle**

F. Khalsi (1), Y. Daoued (1), S. Kbaier (1), I. Trabelsi (1), K. Boussetta (1).

Médecine Infantile B, Hôpital d'Enfants Béchir Hamza de Tunis (1).

### **P336 - Profil de sensibilisation de l'asthme allergique chez l'enfant**

L. Gaaloul (1), H. Ben Belgacem (1), J. Bouguila (1), M. Abdelbari (1), N. Jaballah (1), R. Kebaili (1), A. Tej (1), S. Tilouche (1), N. Soyah (1), L. Boughamoura (1).

Service de pédiatrie CHU Farhat Hached Sousse (1).

### **P337 - Coqueluche maligne avec évolution favorable : A propos de 2 cas**

I. Zmantar (1), S. Zayani (1), A. Daya (1), T. Ghedira (1), C. Chouchane (1), F. Thabet (1), H. Smaoui (2), S. Chouchane (1).

Service de pédiatrie Fattouma Bourguiba Monastir (1). Laboratoire de microbiologie hôpital Bechir Hamza Tunis (2).

### **P338 - Les dilatations des bronches de l'enfant du diagnostic étiologique à la prise en charge : expérience d'un service**

I. Fetoui (1), S. Mrhar (1), K. El Fakiri (1), N. Rada (1), G. Draiss (1), M. Bouskraoui (1).

Service de Pédiatrie A, CHU Mohammed VI, Marrakech (1).

## **Rhumatologie et Maladie de système :**

### **P339 - Lupus érythémateux systémique de l'enfant : A propos d'un cas**

B. Briki (1), N. Balhoudi (1), M. Ben Rhaïem (1), B. Ferchichi (1).

Service de Pédiatrie Hôpital Ibn Jazzar de Kairouan (1).



### **P340 - La dermatomyosite juvénile : à propos de 3 cas**

N. Haddad (1), Y. Ben Rejeb (1), M. Rebhi (1), H. Barakizou (1).

Service de pédiatrie de l'hôpital militaire principal d'instruction de Tunis (1).

### **P341 - A rare Presentation of Sporadic Disease: Dermatomyositis Sine Dermatitis, a case report**

H. Ben Aoun (1), R. Kebaili (1), M. Abdelbari (1), A. Tej (1), H. Belgacem (1), N. Jaballah (1), S. Tilouche (1), J. Bouguila (1), N. Soyah (1), L. Boughammoura (1).

CHU farhathachedsousse (1).

### **P342 - Méningite aseptique : pensez au neurolupus !**

H. Ben Aoun (1), R. Kebaili (1), A. Tej (1), N. Jaballah (1), H. Ben Belgacem (1), M. Abdelbari (1), J. Bouguila (1), S. Tilouche (1), N. Soyah (1), L. Boughammoura (1).

CHU farhathachedsousse (1).

### **P343 - L'atteinte articulaire au cours de l'AJI oligoarticulaire.**

I. Trifa (1), H. Hrizi (1), S. Baccouchi (1), A. Jelassi (1), H. Hammemi (1), R. Guedri (1), Z. Fitouri (1).

Pédiatrie-urgence et consultation de l'hôpital d'enfants de Tunis (1).

### **P344 - Le rhumatisme articulaire aigu en pédiatrie**

R. Zairi (1), S. Khlif (1), B. Jerbi (1), H. Ouarda (1), J. Ben Hfaiedh (1), J. Kanzari (1), Z. Khlayfia (1), A. Guizani (1), E. Marmech (1), I. Selmi (1), S. Hlioui (1), O. Azzabi (1), N. Siala (1).

Pédiatrie Mongi Slim La Marsa (1).

### **P345 - Dermatomyosite à anticorps anti MDA5 : particularités cliniques , évolutives et thérapeutiques**

J. Ayari (1), W. Mkaouer (1), Y. Ben Rejeb (1), M. Rebhi (1), H. Barakizou (1).

service pédiatrie hopital militaire principal d'instruction de tunis (1).

## **Urgence et Réanimation pédiatrique :**

### **P346 - Expérience de ventilation mécanique dans la bronchiolite aigue néonatale : Etude de 33 observations**

I. Elleuch (1), M. Loukil (1), M. Feki (1), M. Ladhar (1), A. Elleuch (1), F. Safi (1).

réanimation pédiatrique CHU Hedi chakersfax (1).

### **P347 - Syndrome inflammatoire multi systémique post Covid associé à un syndrome d'activation macrophagique secondaire : à propos de 3 cas**

I. Elleuch (1), M. Loukil (1), M. Feki (1), M. Laadhar (1), A. Elleuch (1), F. Safi (1).

réanimation pédiatrique CHU Hedi chakersfax (1).



### **P348 - Intoxication au monoxyde de carbone chez le nouveau-né.**

M. Barka (1), N. Ghabi (1), N. Soyed (1), O. Mghirbi (1), A. Khelifi (1), D. Brahem (1), M. Taamli (1), S. Nouri (1), N. Mahdhaoui (1).

Service de néonatalogie et de réanimation néonatale CHU Farhat Hached, Sousse (1).

### **P349 - Prise en charge des tachycardies supraventriculaires chez l'enfant en milieu de réanimation pédiatrique : Etude de deux cas**

I. Elleuch (1), M. Loukil (1), M. Feki (1), M. Laadhar (1), R. Gargouri (2), M. Jarraya (2), A. Elleuch (1), F. Safi (1).

Service de réanimation pédiatrique, C.H.UHédi Chaker de Sfax, Tunisie (1).service de cardiologie, C.H.U Hédi Chaker de Sfax, Tunisie (2).

### **P350 - DISTRUBITION EPIDEMIO-CLINIQUE DU PALUDISME GRAVE DANS LE SERVICE DES URGENGES PEDIATRIQUE DU CENTRE HOSPITALIER UNIVERSITAIRE GABRIEL-TOURE**

AA. Diakite (1), K. Traore (2), B. Maiga (3), MAS. Fofana (4), MEM. Cisse (4), B. Traore (3), F. Dicko (5), B. Togo (1), M. Sylla (1).

DEPARTEMENT DE PEDIATRIE (1).SERVICE DES URGENECES PEDIATRIE (2).SERVICE DES URGENCES PEDIATRIQUES (3).SERVICE DES URGENCES PEDIATRIQUES (4).DEPARTEMENT DE PEDIATRIE (5).

### **P351 - Une complication exceptionnelle de l'insertion d'un cathéter veineux central percutané en réanimation pédiatrique : A propos de 3 observations**

I. Elleuch (1), M. Loukil (1), M. Feki (1), M. Laadhar (1), A. Ben Halima (1), A. Elleuch (1), F. Safi (1).

Service de réanimation pédiatrique, C.H.U Hédi Chaker de Sfax, Tunisie (1).

### **P352 - Myocardite de l'enfant : un défi diagnostique et thérapeutique**

R. Amdouni (1), Y. Jbeli (1), S. Ben Ahmed (1), E. Jbebli (1), S. Rehayem (1), F. Ben Mansour (1), F. Fedhila (1), S. Haddad (1), M. Khemiri (1).

médecine infantile A, hopital d'enfants de Tunis (1).

### **P353 - Le cannabis chez le nourrisson, un danger imminent**

A. Harbi (1), M. Abderbali (2), H. Ben Belgacem (1), N. Jaballah (2), R. Kabaili (1), A. Tej (1), S. Tilouche (1), J. Bougila (1), N. Soyah (2), L. Boughamoura (2).

Service de pédiatrie Farhat Hached Sousse (1).service de pédiatrie Farhat Hached (2).

### **P354 - La cholestase en réanimation pédiatrique : un diagnostic méconnu**

I. Zmantar (1), S. Zayani (1), A. Daya (1), R. Hadj Salem (1), C. Chouchane (1), F. Thabet (1), S. Chouchane (1).

Service de pédiatrie Fattouma Bourguiba Monastir (1).

### **P355 - Évaluation échographique cardiaque dans la bronchiolite aiguë : vers une meilleure prédiction de la ventilation non invasive.**



**S. Zayani (1), F. Thabet (1), A. Daya (1), I. Zmantar (1), I. Ben Abdallah (2), C. Chouchane (1), F. Neffati (2), S. Chouchane (1).**

Service de pédiatrie Fattouma Bourguiba Monastir (1). Laboratoire de biochimie du CHU Fattouma Bourguiba de Monastir (2).

### **P356 - Comparaison des scores d'échographie pulmonaire chez les nourrissons atteints de bronchiolite aiguë : quel apport dans la prédiction du recours à la ventilation non invasive ?**

**S. Zayani (1), F. Thabet (1), A. Daya (1), I. Zmantar (1), R. Hadj Salem (1), C. Chouchane (1), S. Chouchane (1).**

Service de pédiatrie Fattouma Bourguiba Monastir (1).

### **P357 - Bronchiolite aiguë et ventilation mécanique : profil épidémiologique et thérapeutique**

**M. Loukil (1), I. Elleuch (1), M. Feki (1), A. Ben Halima (1), A. Elleuch (1), F. Safi (1).**

réanimation pédiatrique CHU Hedi Chakersfax (1).

### **P358 - Noyade en eau douce souillée chez le nourrisson : un accident domestique grave**

**I. Elleuch (1), M. Loukil (1), M. Ladhar (1), A. Walha (1), M. Feki (1), F. Safi (1).**

réanimation pédiatrique CHU Hedi Chakersfax (1).

### **P359 - Le syndrome de détresse respiratoire aiguë (SDRA) de l'enfant : une pathologie grave ?**

**M. Feki (1), R. Daoued (1), M. Loukil (1), M. Laadhar (1), A. Elleuch (1), F. Safi (1).**

réanimation pédiatrique CHU Hedi Chaker Sfax (1).

### **P360 - Méningites purulentes compliquées chez l'enfant**

**R. Salah (1), A. Ben Halima (1), I. Elleuch (1), S. Chaari (1), F. Safi (1).**

Service de Réanimation pédiatrique ; CHU Hedi Chaker Sfax (1).

### **P361 - Particularité de la prise en charge de l'état de choc cardiogénique en milieu de réanimation pédiatrique : Etude de 14 cas**

**I. Elleuch (1), M. Feki (1), M. Loukil (1), R. Salah (1), M. Laadhar (1), A. Elleuch (1), F. Safi (1).**

Service de réanimation pédiatrique, C.H.U Hédi Chaker de Sfax, Tunisie (1).

### **P362 - Les encéphalites aiguës chez l'enfant : Quelle étiologie ?**

**I. Elleuch (1), M. Feki (1), M. Loukil (1), R. Salah (1), M. Laadhar (1), A. Ben Halima (1), A. Elleuch (1), F. Safi (1).**

Service de réanimation pédiatrique, C.H.U Hédi Chaker de Sfax, Tunisie (1).

### **P363 - Management of peripheral trauma in pediatric population**

**F. Kessentini (1), S. Bouzid (1), A. Samet (1), MA. Nbaya (1), I. Selem (1), I. RjebBelfekih (1).**



Service des urgences HU Gabes (1).

**P364 - L'assistance respiratoire dans la bronchiolite sévère : Modalités de prise en charge et devenir des nourrissons admis durant l'épidémie 2023-2024**

J. Hachicha (1), H. Ben Belgacem (2), M. Abdelbari (2), N. Jaballah (2), R. Kebaili (2), A. Tej (2), J. Bouguila (2), S. Tilouche (1), N. Soyah (2), L. Boughamoura (2).

Service de réanimation pédiatrique, CHU Farhat HachedSousse (1).Service de pédiatrie CHU Farhat Hached Sousse (2).

**P365 - Noyade de L'Enfant : la gestion au sein de service de pédiatrie générale**

A. Bouzidi (1), A. Marzouk (1), E. Karoui (1), S. Ben Hassine (1), A. Kefi (1), L. Jalouli (1), A. Bouaziz (1).

hôpital régional de ben arous (1).

**Vaccination :**

**P366 - Evaluation de l'adhésion des parents tunisiens au calendrier vaccinal national**

I. Bel Hadj (1), A. Rajhi (1), I. Trabelsi (1), M. Ben Romdhane (1), S. Hamouda (1), F. Khalsi (1), K. Boussetta (1).

Service de Médecine Infantile B - Hôpital d'Enfants Béchir Hamza (1).

**P367 - Connaissance, sensibilisation et acceptabilité du vaccin anti-HPV : enquête auprès des parents.**

R. Laanait (1), I. Fetoui (1), S. Mghar (1), K. Elfakiri (1), N. Rada (1), G. Draiss (1), M. Bouskraoui (1).

pédiatrie (1)

## Résumés des ateliers du 34eme Congrès National de Pédiatrie de la Société Tunisienne de Pédiatrie

### Atelier 1 : Les principes et règles d'usage de l'antibiothérapie en pédiatrie

Lamia Boughamoura , Chokri Chouchene , Hanene Smaoui.

Les infections communautaires sont d'origine virale dans la majorité des cas, cependant elles représentent la 1<sup>ère</sup> cause de prescription d'antibiotique. Ce mésusage est un facteur important de résistance aux antibiotiques. Cette résistance est reconnue comme un des défis majeurs pour l'humanité, d'autant plus que très peu de nouveaux antibiotiques ont été mis sur le marché ces dernières d'années et donc un risque d'impasse thérapeutique à court terme. La rationalisation de l'antibiothérapie est un des éléments clé pour réduire la résistance aux antibiotiques et la dissémination des bactéries résistantes. Le choix d'une antibiothérapie probabiliste tient en compte de plusieurs éléments : le site infectieux, la susceptibilité bactérienne du germe présumé, le terrain, le profil vaccinal et la gravité du tableau clinique, en tenant compte des données locales de résistance. Durant cet atelier nous allons discuter de façon interactive, à travers des situations cliniques les plus fréquentes : des critères de choix de l'antibiotique approprié, la posologie, la voie d'administration et la durée.

Les objectifs sont :

- 1- Rationaliser l'usage des antibiotiques en pratique pédiatrique
- 2- Indiquer l'antibiothérapie empirique appropriée, en fonction des tableaux cliniques, des bactéries présumées et des données épidémiologiques locales
- 3- Adapter l'antibiothérapie en fonction de l'évolution et des données bactériologiques.

### Atelier 2: Place de la VNI dans les pathologies respiratoires chroniques

Ines Trabelsi, Assaad Louati

Notre atelier se déroulera en deux parties :

Dans la première partie, nous détaillerons les principales pathologies pouvant nécessiter la VNI chez l'enfant à travers des cas cliniques divers en précisant pour chaque pathologie : l'indication de la mise en route de la VNI, le mode ventilatoire convenable et les réglages de l'appareil utilisé. Le suivi des patients va révéler certaines complications que nous étayerons et proposerons les moyens pour y remédier.

Dans la deuxième partie, les participants vont être divisés en 2 groupes. Ils auront à manipuler l'appareil de VNI, le mettre en marche et procéder au réglage nécessaire convenable à un contexte clinique particulier précisé pour chaque groupe.

#### Objectifs

1. Reconnaître les principales pathologies pouvant nécessiter une VNI chez l'enfant.
2. Indiquer la VNI chez un enfant qui présente une pathologie respiratoire chronique.
3. Enumérer les différentes étapes pour mettre en route la VNI chez l'enfant.
4. Manipuler les équipements nécessaires pour la VNI chez l'enfant.
5. Prendre en charge et suivre un enfant sous VNI.





### **Atelier 3: Bilan thyroïdien en période néonatale : interprétation et conduite à tenir**

Imen Ayadi , Emira Ben Hamida

Le praticien est fréquemment confronté à plusieurs situations cliniques où le bilan thyroïdien est indiqué en période néonatale. L'interprétation de ce bilan, n'est pas toujours facile, compte tenu de certaines particularités relatives à cette période de la vie.

Nous nous proposons d'étudier certaines situations cliniques, traduisant différentes circonstances où le bilan thyroïdien est indiqué chez le nouveau-né, les difficultés d'interprétation et les différentes conduites à tenir qui en découlent.

Objectifs de l'atelier :

- 1- Indiquer un bilan thyroïdien chez le nouveau-né devant des situations cliniques périnatales à risque de dysthyroïdies.
- 2- Interpréter les résultats du bilan thyroïdien chez le nouveau-né en fonction de son terme et de son âge postnatal.
- 3- Prendre en charge un nouveau-né de mère présentant une dysthyroïdie.
- 4- Prendre en charge une hypothyroïdémie transitoire du prématuré.

### **Atelier 4: Diabète de type 1 de l'enfant**

Mongia Hachicha, Thouraya Kammoun, Leila Essadem, Sana Kmiha, Raoudha Kebaili

**Introduction :** le diabète de type 1 (DT1) de l'enfant est caractérisé par une carence absolue en insuline due à la destruction des cellules bêta pancréatiques dont le mécanisme habituel est l'auto-immunité. C'est une maladie chronique, fréquente, aux répercussions lourdes sur la qualité de vie de l'enfant et de sa famille.

**Objectifs de l'atelier :**

- Fournir aux pédiatres une compréhension approfondie sur le diagnostic et la gestion du diabète de type 1 chez les enfants, en mettant l'accent sur l'insulinothérapie, l'éducation thérapeutique, la prévention et la prise en charge des complications aiguës et la gestion du diabète à l'école
- Optimiser la prise en charge et améliorer la qualité de vie des jeunes patients diabétiques

Dans cet atelier nous allons aborder les aspects suivants :

#### **1-Données épidémiologiques et diagnostic positif du diabète de type 1 chez l'enfant :**

Le DT1 représente 10 à 15% des diabètes. Son incidence est variable selon les pays, elle est en moyenne de 9.5 cas/ 100 000/ an. Cette incidence est en nette augmentation surtout chez les plus jeunes de 0 à 4 ans, ce qui pose un problème de prise en charge thérapeutique pour les médecins, le personnel soignant et la famille

Le diagnostic du diabète ne pose pas en général de difficultés. Il faut y penser devant une polyurie et/ou polydipsie associées souvent à un amaigrissement contrastant avec une polyphagie. Les critères de diagnostic positif selon les dernières recommandations sont:

- Glycémie supérieure ou égale à 2g/l ( $\geq 11$  mmol/l) mesurée à n'importe quel moment de la journée, associée aux signes cliniques du diabète
- Ou Glycémie à jeun supérieure ou égale à 1,26 g/l ( $\geq 7$  mmol/l) à 2 reprises.
- Ou Glycémie supérieure ou égale à 2g /l au temps 120 minutes d'une épreuve d'hyperglycémie provoquée par voie orale (HGPO). Cette épreuve est rarement nécessaire
- Un taux HbA1c  $\geq 6,5\%$



## **2-Insulinothérapie chez l'enfant diabétique de type 1 :**

Le traitement du diabète comporte 3 volets : insulinothérapie, régime alimentaire et activité physique. Ce traitement est conçu en fonction d'objectifs immédiats et d'objectifs à long terme :

-à court terme : éviter les complications aiguës

(hypoglycémie et acido-cétose)

- à long terme : retarder au maximum les complications dégénératives

- en permanence éviter hypoglycémie/ hyperglycémie

L'insuline, est le traitement de base depuis sa découverte en 1921, les insulines

humaines utilisées sont fabriquées par génie génétique, en Tunisie, elles sont concentrées à 100 U/ml

Dans cet atelier nous allons expliquer :

- les types d'insuline :

\* Insuline à action rapide (ACTRAPID HM) :

\*Insuline à action semi lente(intermédiaire) (INSULATARD HM)

\*Analogues rapides :Asparte et Glulisine

\*Analogues lents : Glargine et Détemir

- Les schémas d'insulinothérapie

Le schéma conventionnel à 2 injections : consiste à administrer un mélange d'insuline rapide et intermédiaire avant les repas du matin et du soir.

Environ deux tiers de la dose quotidienne sont administrées le matin, le 1/3 restant le soir.

Matin = 2/3 dose totale ( 1/3 Rapide + 2/3 Insuline semi lente)

Soir=1/3 dose totale(2/3 Rapide + 1/3 semi lente)

Le Schéma basal bolus ou multi injections : comporte trois injections d'analogue rapide avant les 3 repas de la journée et un injection d'analogue lent le soir ( avant le dîner).

Ce type de traitement permet une plus grande souplesse dans la vie quotidienne des enfants en s'adaptant partiellement à des habitudes alimentaires variables et parfois imprévisibles. De plus, dans les essais randomisés, ce schéma a montré son efficacité avec un meilleur contrôle glycémique qu'une insulinothérapie biquotidienne

La présentation abordera également les aspects pratiques de l'insulinothérapie (techniques, sites d'injection, horaires et adaptation des doses)

## **3-Prise en charge nutritionnelle**

Une alimentation saine et équilibrée constitue l'une des bases de la prise en charge de l'enfant diabétique.

Il est primordial que l'enfant et sa famille bénéficient d'une éducation nutritionnelle optimale afin de fournir tous les micro et macro nutriments nécessaires, sans préjudice sur l'équilibre glycémique.

Dans cet atelier, nous allons étayer à travers des exemples pratiques et adaptés au contexte tunisien, les notions diététiques les plus importantes à connaître: les groupes alimentaires, les différents types de glucides ainsi que leur index glycémique, les équivalences glucidiques, les méthodes de cuisson conseillées et l'impact de la composition des repas sur la glycémie."

## **4-Diabète de type 1, activité physique et école :**

Une activité physique régulière permet de contrôler le poids, d'améliorer la sensation du bien-être et de diminuer le risque cardio-vasculaire

Une adaptation des doses d'insuline et une auto surveillance glycémique avant et après le sport sont nécessaires

La gestion du diabète de type 1 à l'école présente des défis uniques tant pour les enfants atteints de cette maladie que pour le personnel enseignant et les professionnels de la santé. Cette présentation abordera les principaux aspects de la prise en charge du diabète de type 1 à l'école, y compris les stratégies pour assurer la sécurité et le bien-être des enfants diabétiques, la communication efficace entre l'école, les parents et les professionnels de la santé, ainsi que les mesures d'urgence et les protocoles de gestion en cas de complications. De plus, nous examinerons l'importance de l'activité physique à l'école et comment elle peut être intégrée de manière sécuritaire pour les enfants atteints de diabète de type 1.

**L'éducation thérapeutique** est un élément crucial de la prise en charge du diabète, quelle que soit l'intensité du schéma d'insulinothérapie adopté. C'est un processus qui doit être continu depuis la découverte jusqu'à la transition, adapté au développement de l'enfant et ses compétences, évolutif en



fonction de l'âge, développement des moyens thérapeutiques et de contrôle, structuré et répétitif à chaque consultation

Les enfants et les adolescents diabétiques doivent acquérir une compréhension du diabète et une capacité de participer à la prise en charge de leur maladie de façon autonome.

Dans cet atelier nous allons proposer un programme structuré d'éducation thérapeutique qui commence par des messages clés : annoncer le diagnostic et expliquer le diabète au jeune et à sa famille ; débiter l'éducation thérapeutique pour expliquer et/ou répondre aux multiples questions qui surgissent à l'annonce du diagnostic ; assurer l'auto gestion du traitement et l'autosurveillance, l'éducation nutritionnelle, expliquer les causes les signes ,et la gestion de l'hypoglycémie et la cétose

Une éducation thérapeutique structurée de qualité garantie et adaptée à l'âge doit être mise à disposition de tous les jeunes diabétiques et de leurs soignants pour maximiser l'efficacité du traitement. Elle doit être assurée par une équipe pluridisciplinaire.

### **Atelier 5 : Annonce d'une mauvaise nouvelle**

Sana Barhoumi, Aida Borgi

#### **Objectif :**

Développer les compétences en communication et les habiletés relationnelles favorisant un climat de confiance lors de l'annonce d'une mauvaise nouvelle au patient.

#### **Descriptif :**

L'organisation de l'atelier se déploiera selon deux aspects fondamentaux :

- Une exploration du dispositif nécessaire à l'annonce des mauvaises nouvelles et la gestion du patient durant tout le processus
- Les techniques de communication avancées, mettant l'accent sur des compétences interpersonnelles cruciales nécessaires à l'annonce d'une mauvaise nouvelle telles que l'écoute active, l'empathie et la synchronisation.

### **Atelier 6 : Dispositifs d'inhalation**

Fatma Khalsi

Les dispositifs d'inhalation chez l'enfant sont des outils utilisés pour administrer des médicaments directement dans les voies respiratoires. Ces dispositifs comprennent les nébuliseurs, les aérosols doseurs avec chambre d'inhalation et les inhalateurs de poudre sèche. Ils sont utilisés dans plusieurs pathologies respiratoires chroniques essentiellement l'asthme, pour administrer le traitement de fond et de secours. L'efficacité de ces dispositifs dépend de la coordination de l'enfant, la maîtrise de la technique d'inhalation et la taille des particules du médicament utilisé. Il est primordial d'adapter le dispositif en fonction de l'âge de l'enfant et de sa capacité à coopérer.

#### **Objectifs de l'atelier :**

1. Etudier les différentes techniques d'utilisation des dispositifs d'inhalation (nébuliseurs, Aérosol doseur et inhalateur de poudre sèche)
2. Expliquer les indications de chaque type de dispositif en fonction de l'âge et du profil du patient.
3. Décrire les dernières avancées technologiques dans le domaine de l'aérosolthérapie
4. Aborder les problèmes courants rencontrés lors de l'utilisation quotidienne de ces dispositifs.



5. Initier à l'éducation thérapeutique des patients et leurs familles pour une utilisation optimisée de ces dispositifs.

### **Atelier 7 : Endoscopie digestive pédiatrique: Mise en place d'une sonde de gastrostomie percutanée chez l'enfant**

Mongi Ben Hariz, Nizar Nouaili

La gastrostomie percutanée endoscopique (GPE) est une procédure médicale essentielle pour fournir un accès nutritionnel à long terme chez les patients incapables de s'alimenter par voie orale. L'atelier se concentre sur l'ensemble du processus, depuis l'identification des indications et contre-indications de la GPE, l'organisation des consultations pré-opératoires avec les patients et leurs familles, jusqu'aux différentes étapes pratiques de la pose d'une GPE. Il met également l'accent sur les soins post-opératoires immédiats et à long terme, le remplacement du dispositif de GPE, les techniques d'alimentation adaptées, et la gestion des complications potentielles. Une session pratique sur mannequin permet aux participants de se familiariser avec la technique "Pull", renforçant leur compétence dans la réalisation sécurisée et efficace de cette intervention. Cet atelier vise à doter les professionnels de santé des connaissances et compétences nécessaires pour améliorer la qualité de vie des patients nécessitant une gastrostomie.

### **Atelier 8: Les thrombopénies immunologiques de l'enfant**

Ines Maaloul et Samia Rekaia

La thrombopénie immunologique primaire (PTI) est la cause la plus fréquente des thrombopénies de l'enfant. Cependant, son diagnostic et son traitement représentent un défi pour le pédiatre. D'abord, le diagnostic de PTI repose sur l'élimination des causes non immunologiques essentiellement constitutionnelles d'une part et la recherche d'une éventuelle origine immunologique secondaire d'autre part. Ensuite, la prise en charge du PTI nouvellement diagnostiquée est relativement standardisée, cependant celle du PTI persistant et chronique est restée non consensuelle. Des recommandations et des guidelines ont été récemment élaborés pour guider le pédiatre dans la prise en charge du PTI chronique. L'atelier va être axé dans sa première partie sur les particularités diagnostiques et thérapeutiques des thrombopénies immunologiques aiguës, puis dans sa deuxième partie sur les difficultés diagnostiques et thérapeutiques des thrombopénies immunologiques chroniques. La méthode pédagogique sera interactive basée sur des situations cliniques réelles. A la fin, ils seront présentés des algorithmes de diagnostic et prise en charge des thrombopénies immunologiques de l'enfant inspirés des nouvelles recommandations de l'ASH et adaptés à notre contexte Tunisien.

Objectifs de l'atelier:

- 1- Poser le diagnostic positif d'une thrombopénie immunologique nouvellement diagnostiquée en se basant sur les données anamnestiques, cliniques et biologiques
- 2- Planifier la prise en charge d'une thrombopénie immunologique en fonction de la gravité du syndrome hémorragique
- 3- Eliminer les diagnostics différentiels d'une thrombopénie immunologique persistante ou chronique en pédiatrie
- 4- Planifier la prise en charge d'une thrombopénie immunologique persistante ou chronique

## **Atelier 9**

### **Les intoxications aiguës : approche par toxidromes**

Houda Ajmi, Assaad Louati

Les intoxications représentent un motif fréquent de consultation aux urgences pédiatriques. Elles constituent la deuxième cause d'accidents domestiques. Elles peuvent entraîner des tableaux graves pouvant mettre en jeu le pronostic vital. Dans plus de 80% des cas, il s'agit d'une mono-intoxication et le produit en cause est le plus souvent connu. Le tableau présenté par le patient associe un ensemble de signes cliniques pouvant rentrer dans le cadre d'un toxidrome très évocateur d'un produit toxique bien précis. Prenons l'exemple de l'association des signes digestifs, muscariniques, et nicotiniques qui doit toujours évoquer une intoxication aux organo-phosphorés. Les intoxications médicamenteuses représentent un autre type d'intoxication fréquent chez l'enfant. Dans ce type d'intoxication, la présence de signes neurologiques graves tel que des convulsions, des troubles de la conscience, ...doit évoquer un toxique de type benzodiazépine, neuroleptique ou antidépresseurs tricycliques. Cette approche par toxidrome facilite la prise en charge des patients. Elle nous permet de préciser le produit toxique en question rapidement et ainsi commencer la prise en charge spécifique dans les plus brefs délais.

#### **Objectifs :**

1. Reconnaître les différents tableaux orientant vers une intoxication aiguë grave chez l'enfant
2. Réunir les données anamnestiques, cliniques et paracliniques pour déterminer le toxique en cause
3. Enumérer les principaux toxidromes chez l'enfant
4. Planifier la prise en charge spécifique des intoxications aiguës graves chez l'enfant

## **Atelier 10 : Allergie médicamenteuse en pratique**

Imen Belhadj

L'hypersensibilité médicamenteuse est largement surestimée en pédiatrie. Le diagnostic est facilement suspecté, l'éviction médicamenteuse est large, cependant l'exploration allergologique montre un faible nombre d'hypersensibilité réelle. L'enfance étant une période d'infections virales fréquentes, de consommation médicamenteuse importante, le risque de développer des réactions cliniques pouvant évoquer une hypersensibilité est élevé. Cependant, priver un enfant d'une famille médicamenteuse suite à une suspicion d'hypersensibilité médicamenteuse l'expose à une consommation de médicaments parfois plus agressifs ainsi qu'à une résistance bactérienne plus importante. L'exploration allergologique, basée en premier sur l'interrogatoire puis sur des tests précis, permet de lever le doute sur une hypersensibilité médicamenteuse et dans un la grande majorité des cas d'infirmier la suspicion d'allergie médicamenteuse et de libérer ainsi la prescription médicale.

#### **Objectifs :**

1. Différencier les différentes familles médicamenteuses
2. Préciser les différents types d'hypersensibilité médicamenteuse
3. Identifier les signes cliniques évoquant une hypersensibilité médicamenteuse
4. Interpréter une étude pharmacologique d'une suspicion d'hypersensibilité médicamenteuse
5. Décrire les principes de l'exploration allergiques d'une hypersensibilité médicamenteuse

## Atelier 11 : Les encéphalites auto-immunes de l'enfant

Samir Haddad, Najla soyah

L'encéphalite est définie par une inflammation du parenchyme cérébral associée à une dysfonction neurologique. L'incidence annuelle est d'environ 5 à 8 cas pour 100,000 personnes touchant aussi bien les adultes que les enfants. Les encéphalites sont majoritairement de cause infectieuse dans 30 à 50% des cas, 15 à 25% de cause immune et 30 à 45% restent d'étiologie inconnue. Devant la fréquence croissante des encéphalites auto-immunes (EAI), des critères précis d'encéphalites et encéphalites auto-immunes ont alors été établis. Dans les EAI, les signes cliniques apparaissent en quelques jours ou quelques semaines, sur une durée de moins de 3 mois. Il s'agit essentiellement d'épilepsie, de mouvements anormaux, de troubles de la conscience, d'hallucinations, d'aphasie et de symptômes psychiatriques aigus (confusion, agitation, troubles de l'humeur), il peut aussi s'y associer un certain degré de dysautonomie et fréquemment une fièvre. Certains examens biologiques permettent de présumer une EAI : pléiocytose, bandes oligoclonales ou une protéinorachie. L'IRM peut retrouver des hypersignaux aspécifiques en séquence T2 ou FLAIR et dans 30-50% des cas elle peut être normale. L'EEG peut montrer des anomalies focales, généralisées ou bien un ralentissement global du rythme de fond. Cependant ces examens peuvent rester normaux et c'est la présence d'anticorps spécifiques anti-neuronaux dans le sang et/ou dans le LCR qui permettent de confirmer le diagnostic. Certaines encéphalites restent encore sans cause immunologique ou infectieuse identifiées et sont qualifiées d'EAI "séronégatives" ou EAI « probables ». Il existe plusieurs types d'anticorps associés aux EAI avec une fréquence variable, une clinique variable et une association inconstante à des tumeurs. Les thérapies actuelles visent à diminuer voire supprimer les anticorps circulants (échanges plasmatiques et immunoglobulines intraveineuses) et atténuer la production d'auto-anticorps pathogènes (corticoïdes et autres immunosuppresseurs). Un suivi à long-terme est indispensable, vu le risque de séquelles et de récurrence.

### Objectifs :

- 1- Reconnaître les signes cliniques évoquant une encéphalite auto-immune (EAI) chez l'enfant
- 2- Demander les examens paracliniques appropriés pour étayer le diagnostic d'EAI chez l'enfant
- 3- Proposer une thérapeutique ciblée de l'EAI de l'enfant.

## Résumés des conférences du 34eme Congrès National de Pédiatrie de la Société Tunisienne de Pédiatrie

**Vendredi 01 Mars 2024 :**

**Session de conférences :**

**La neutropénie chez l'enfant**

**Monia BEN KHALED**

En pédiatrie, la détection d'une neutropénie lors d'analyses biologiques représente un défi pour le clinicien, nécessitant une évaluation de sa sévérité, de sa symptomatologie, de son caractère aigu ou chronique, ainsi que de son étiologie acquise ou héréditaire. La neutropénie congénitale, un ensemble relativement rare d'étiologies neutropéniques, englobe les neutropénies permanentes et intermittentes, syndromiques ou non.

Cette conférence vise à explorer les multiples facettes des neutropénies pédiatriques en dehors du contexte de la chimiothérapie, en mettant en lumière la stratification du risque infectieux, les approches diagnostiques et les stratégies de prise en charge.

Le risque infectieux dépend non seulement de la profondeur de la neutropénie, mais aussi de sa rapidité d'installation et de sa cause sous-jacente. La neutropénie peut conduire à des infections pyogènes ou mycotique mettant en jeu le pronostic vital.

Lorsque la neutropénie est diagnostiquée, après la stratification et la prise en charge du risque infectieux, il est crucial d'identifier son étiologie, en distinguant entre les formes acquises, les plus fréquentes, telles que la neutropénie post-virale et la neutropénie auto-immune, et les formes congénitales. Les neutropénies congénitales peuvent être isolées ou faire partie d'un syndrome génétique, et dans cette situation, les manifestations extra-hématopoïétiques peuvent orienter le diagnostic. À ce jour, 40 entités génétiques ont été identifiées.

Les options thérapeutiques pour les enfants atteints de neutropénies chroniques sévères incluent la prophylaxie antimicrobienne, avec le Triméthoprime-Sulfaméthoxazole, l'utilisation de facteurs de stimulation des colonies de granulocytes (G-CSF), ainsi que la greffe de cellules souches hématopoïétiques dans certains cas.

En conclusion, cette conférence vise à offrir aux participants une approche diagnostique et thérapeutique des neutropénies chez l'enfant, afin d'améliorer la prise en charge clinique et la qualité de vie des patients touchés par ces troubles.

## **LA Glomérulonéphrite aiguë (GNA) post infectieuse : toujours d'actualité**

**MABROUK Sameh**

### **1) Introduction :**

La glomérulonéphrite post infectieuse, en particulier post streptococcique, est l'une des causes les plus fréquentes de néphrite aiguë chez les enfants dans le monde. Alors que sa prévalence a diminué dans les pays développés, elle reste importante dans les pays en voie de développement. En Tunisie, elle représente encore un problème de santé publique. Son pronostic est le plus souvent favorable. Cependant des formes atypiques et/ou sévères peuvent s'observer, avec mise en jeu du pronostic rénal.

### **2) Epidémiologie :**

Le germe le plus fréquemment en cause est le streptocoque bêta hémolytique du groupe A (SGA). Et le terme GNA post infectieuse est souvent confondu avec GNA post streptococcique.

Le nombre annuel de cas de GNA post streptococcique dans le monde est estimé à 472 000, dont plus de 96 % vivent dans des pays à faible niveau socio-économique et 86% sont des enfants. Elle touche essentiellement les enfants âgés de 5 à 12 ans, avec une incidence annuelle qui varie de 9,5 à 28,5 pour 100 000 personnes, et une prédominance masculine.

Dans les pays développés un changement épidémiologique est observé avec une augmentation de la prévalence parmi les adultes et une augmentation des formes faisant suite à une infection par le staphylocoque doré.

### **3) Présentation clinique :**

La GNA est généralement révélée par des symptômes de néphrite survenant avec un intervalle libre après une infection.

La période de latence pour le SGA peut varier de 1 à 2 semaines après une pharyngite à, 3 à 6 semaines après une infection cutanée. Un intervalle libre plus court, ou une infection concomitante avec l'atteinte rénale doivent faire rechercher d'autres germes en cause ou des diagnostics différentiels.

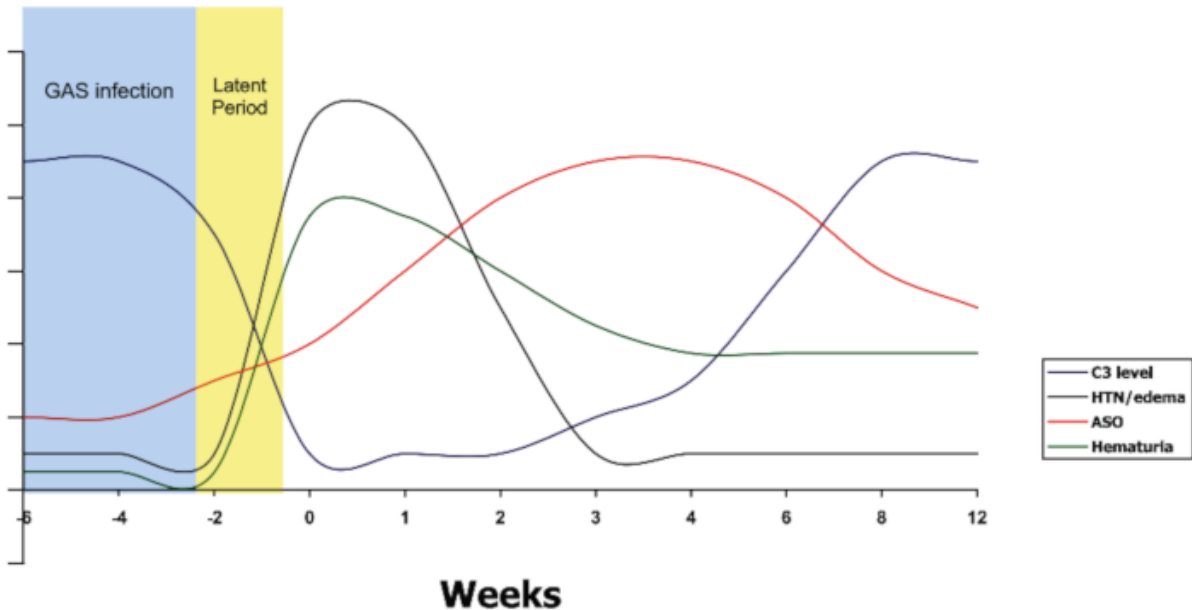
4 modes essentiels de révélation peuvent être distingués:

- Forme pauci-symptomatique
- Syndrome néphritique aigu
- Syndrome néphrotique
- Glomérulonéphrite rapidement progressive

Les symptômes les plus courants sont : hématurie macroscopique, œdème et hypertension. Cependant, un nombre, probablement important, de patients présentent une atteinte infra-clinique avec une hématurie microscopique, une tension artérielle normale à légèrement élevée et aucun œdème évident. Ces cas passent souvent inaperçus.

L'Hématurie est observée chez pratiquement tous les patients, elle est macroscopique dans seulement un tiers des cas.





**Figure 1: Évolution typique des signes cliniques et biologiques lors de la GNA post streptococcique. ASO: antistreptolysine O ; GAS: streptocoque du groupe A ; HTN: hypertension (1).**

#### 4) Diagnostics différentiels :

##### Quand les évoquer ?

Le syndrome néphrétique aigu peut révéler de nombreuses glomérulopathies primitives et secondaires. Ces pathologies sont à rechercher, en particulier en cas :

- d'absence d'infection précédant le tableau, en sachant que des infections non SGA peuvent précéder d'autres glomérulonéphrites post-infectieuses, mais aussi un certain nombre de diagnostics différentiels, en l'occurrence les maladies à médiation immunitaire qui peuvent se révéler sur le mode aigu (ex: lupus...).
- d'absence d'intervalle libre
- de présence de signes extra rénaux (ex: articulaires, cutanés ....)
- d'évolution atypique

##### Quels diagnostics ?

Le dosage du complément (fractions C3 et C4) constitue un élément essentiel dans l'exploration des glomérulopathies. L'hypocomplémentémie est associée à un nombre limité de diagnostics (Cf Tableau I).

Dans les GNA non post streptococciques, l'intervalle libre est court, avec parfois persistance de l'infection lors de la survenue des signes de néphrite, ce qui implique une activation de la voie classique du complément et donc une baisse du C3 et du C4, ce qui peut constituer un argument pour différencier les 2 entités

**Tableau I: Répartition des glomérulonéphrites en fonction du complément (bas ou normal)**

**Normocomplémentémie C3**

Vascularites à ANCA  
Polyangéitemicroscopique  
Granulomatose de Wegener  
SHU post diarrhérique  
Syndrome de GoodPasture  
Néphropathies héréditaires (Syndrome d'Alport)  
Néphropathie du PR  
IgA N

**Hypo complémentémie C3 avec C4 Bas**

Bactériémie chronique (endocardite infectieuse, néphrite de shunt)  
GNMP de type 1  
Néphropathie lupique

**Hypo complémentémie C3 avec C4 normal**

GNMP types 2 et 3  
Autres GNA post infectieuse  
GNA post streptococcique  
SHU atypique

**ANCA: Anti Neutrophil Cytoplasmic Antibodies, SHU: syndrome hémolytique et urémique, GNMP: glomérulonéphrite membrano proliférative, GNA: glomérulonéphrite aigue**

**5) Germes en cause :**

Le rôle du streptocoque bêta hémolytique du groupe A est bien établi dans la GNA de l'enfant. D'autres agents infectieux ont été associés à des cas de GNA : bactéries (staphylocoque, méningocoque, pneumocoque ...), champignons (*Candida albicans*), virus (varicelle, rougeole...) et parasites (*P. falciparum*...). Ces formes non streptococciques sont sporadiques et la néphropathie est souvent concomitante avec l'infection

BACTERIA	VIRUSES	FUNGI	PARASITES
Pharyngitis or skin infections Group A <i>Streptococcus (pyogenes)</i> Group C and G <i>Streptococcus</i>	Hepatitis B <sup>a</sup> Hepatitis C <sup>a</sup> Human immunodeficiency virus <sup>a</sup>	<i>Coccidioides immitis</i> Histoplasmosis	Malaria <i>Plasmodium malariae</i> <sup>a</sup> <i>Plasmodium falciparum</i> <i>Plasmodium vivax</i>
Endocarditis <i>Streptococcus viridans</i> <i>Staphylococcus aureus</i> <i>Staphylococcus epidermidis</i>	Cytomegalovirus <sup>b</sup> Varicella Epstein-Barr <sup>b</sup> Parvovirus B19		<i>Leishmaniasis (Leishmania donovani)</i> Toxoplasmosis <sup>a</sup> Schistosomiasis ( <i>Schistosoma mansoni</i> ) Filariasis ( <i>Wuchereria bancrofti</i> )
Abscess <i>Streptococcus viridans</i> <i>Staphylococcus aureus</i> Gram-negative bacilli	Enteroviruses Echovirus Coxsackievirus Paramyxoviruses		
Intraventricular shunt infections <i>Staph epidermidis</i> <i>Staph aureus</i> Diphtheroids	Measles Mumps		
Pneumonia <i>Streptococcus pneumoniae</i> <i>Mycoplasma</i> <i>Legionella</i>			
Enterocolitis <i>Yersinia enterocolitica</i> <i>Salmonella Typhi</i> <i>Campylobacter jejuni</i>			
Rickettsial disease Rocky Mountain spotted fever Q fever ( <i>Coxiella</i> ) Ehrlichiosis			
Others <i>Neisseria meningitidis</i> Syphilis ( <i>Treponema pallidum</i> ) <sup>a</sup>			

<sup>a</sup>Often may be associated with nephrotic syndrome rather than acute nephritis.  
<sup>b</sup>Often more associated with tubulointerstitial disease than glomerular injury.

Figure 2 : Agents infectieux responsables de GNA (1)

## 6) Indications de la biopsie :

La biopsie rénale n'est pas systématique chez l'enfant. Elle est indiquée soit en phase aiguë ou à moyen et long terme au cours de l'évolution. L'objectif est d'évaluer la sévérité et d'éliminer les diagnostics différentiels (2).

### Au cours de la phase aiguë :

- Anurie sévère > 3 – 5 j
- Tableau de GNRP
- HTA > 15j
- IRA > 15j
- Complément normal
- Manifestations extrarénales
- Intervalle libre court ou absent
- Age < 2 ans
- Syndrome néphrotique > 10 j
- **A moyen terme : si évolution atypique**
  - PU > 1g/24 h > 1 mois
  - HU macroscopique > 1 mois
  - Récidive HU macroscopique ou de GNA
  - Diminution p
  - persistante du C3 au-delà de 12 semaines
  - PU modérée persistante > 6 mois
  - HU microscopique > 18 mois



## **7) Prise en charge :**

La GNA évolue favorablement dans la majorité des cas. Sa prise en charge est essentiellement symptomatique.

Les enfants présentant une HTA, des œdèmes ou une insuffisance rénale doivent être hospitalisés pour surveiller la pression artérielle et la fonction rénale.. La prise en charge comprend : restriction hydrique, antihypertenseurs, diurétiques et épuration extra rénale si nécessaire

### **Antibioprophylaxie :**

Une revue Cochrane de 27 essais a montré que l'efficacité du traitement antibiotique dans la prévention du développement de la GNA après une infection ORL était statistiquement non significative.

L'antibiothérapie au cours de l'infection initiale par le SGA peut aider à prévenir la propagation de l'infection et ainsi prévenir le développement de la GNA.

L'antibioprophylaxie n'est pas indiquée en cas de GNA vue l'absence de risque de récurrence.

### **Rétention hydro-sodée et HTA :**

L'HTA résulte de la rétention d'eau et de sodium. Sa prise en charge repose sur la restriction des apports hydro-sodés et l'utilisation des diurétiques. Les inhibiteurs calciques peuvent être associés en cas de besoin. Les IEC et ARA II doivent être utilisés avec précaution vus les risques d'hyperkaliémie et d'insuffisance rénale.

### **Dialyse :**

En plus du traitement de l'hyperkaliémie, l'hémodialyse ou l'hémofiltration veino-veineuse continue peut être nécessaire pour traiter les cas graves d'urémie ou de surcharge volumique, en particulier en cas d'anurie ou d'oligurie ne répondant pas aux diurétiques. La plupart des patients nécessitant une dialyse pour la prise en charge de la surcharge liquidienne, de l'hyperkaliémie et de l'urémie dans la GNA présentent une GNRP.

### **PEC de la GNRP "GNA maligne" :**

Il n'existe pas de protocole défini de prise en charge, malgré la mise en jeu du pronostic rénal.

L'association stéroïdes et immunosuppresseurs n'a pas montré sa supériorité par rapport aux stéroïdes seuls. La corticothérapie est utilisée en cas de prolifération extra-capillaire ou de la persistance du syndrome néphrotique deux à six mois après le début de l'épisode initial même sans prolifération extra-capillaire. Cependant, il y a peu d'études sur l'effet d'un traitement corticoïdes seuls ou associés aux immunosuppresseurs dans la GNA post infectieuse, et il s'agit de reports de cas ou de séries utilisant des protocoles thérapeutiques variés (3).

### **Facteurs prédictifs d'évolution vers les formes sévères (4,5):**

Certains facteurs ont été associés à la survenue d'une insuffisance rénale et d'une GNRP, les plus rapportés dans la littérature sont :

- Un taux de C3 < 0.12 g/L
- Une protéinurie néphrotique
- Un syndrome inflammatoire avec VS et CRP élevés, hyperleucocytose
- Une hypo albuminémie

Protocoles utilisés dans certaines séries de glomérulonéphrites aiguës postinfectieuses extracapillaires et résultats obtenus.

Auteurs	Pays/année	Nombre de cas par âge	Suivi (mois)	% des glomérules avec croissants	Traitement	Décès	Insuffisance rénale chronique terminale	Insuffisance rénale stable	Fonction rénale normale
El Housseini et al.	Égypte/2005	23 enfants et adultes	41	> 50 %	5 bolus de méthylprednisolone <sup>a</sup> + corticostéroïdes per os (4 semaines)	3 (13 %)	3 (13 %)	7 (30,5 %)	10 (43,5 %)
Montseny	France/1995	17 enfants et adultes	NP	NP	Bolus de méthylprednisolone + corticostéroïdes per os + bolus de cyclophosphamide <sup>b</sup>	2 (11,7 %)	2 (11,7 %)	5 (29,5 %)	5 (29,5 %)
Sarkissian et al.	Arménie/1997	4 enfants	NP	NP	Corticostéroïdes per os + cyclophosphamide	0	1	3	0
Notre série	Maroc/2007	19 enfants et adultes	NP	8 > 50 % 11 < 50 %	3 bolus de méthylprednisolone + corticostéroïdes ± bolus de cyclophosphamide	0	1	1	13 <sup>c</sup> (81,2 %)

NP : non-précisé.

<sup>a</sup> À la dose de 10 mg/kg par jour suivis de 1 mg/kg par jour per os.

<sup>b</sup> Huit patients ont reçu les deux traitements.

<sup>c</sup> Trois perdus de vue.

## Références:

1. VanDeVoorde RG 3rd. Acute poststreptococcal glomerulonephritis: the most common acute glomerulonephritis. *Pediatr Rev.* 2015 Jan;36(1):3-12; quiz 13.
2. Ramnath Balasubramanian & Stephen D. Marks (2017) Post-infectious glomerulonephritis, *Paediatrics and International Child Health*, 37:4, 240-247, DOI: 10.1080/20469047.2017.1369642
3. B. Ramdani et al. Les glomérulonéphrites aiguës post infectieuses. *Néphrologie & Thérapeutique* 8 (2012) 247–258
4. Matsell, D.G., Cojocar, D. & Catapang, M. Risk factors associated with short- and long-term kidney injury in children with post infectious glomerulonephritis. *Pediatr Nephrol* 38, 3309–3315 (2023).
5. Karakaya, D., Güngör, T., Çakıcı, E.K. et al. Predictors of rapidly progressive glomerulonephritis in acute poststreptococcal glomerulonephritis. *Pediatr Nephrol* 38, 3027–3033 (2023)

## Session Pédiatrie Ambulatoire:

### «Cas cliniques en dermatologie pédiatrique»

Dr Noureddine Litaïem

Cette présentation s'intéresse à 4 situations : anomalies vasculaires, ichtyoses, visage rouge de l'enfant, et photodermatoses. Les anomalies vasculaires désignent un ensemble de malformations et tumeurs vasculaires assez hétérogène par leur polymorphisme clinique, évolutif et structural. Leur classification est actuellement fondée sur des critères cliniques, radiologiques, biologiques et histologiques. Elle a été récemment mise à jour en 2014 par l'International Society for the Study of Vascular Anomalies (ISSVA). Les ichtyoses sont des maladies héréditaires monogéniques apparaissant durant les premiers mois ou les premières années et persistant toute la vie. Ces anomalies congénitales de la kératinisation forment un groupe hétérogène de maladies caractérisées par l'accumulation de squames avec ou sans hyperprolifération épidermique ou inflammation du derme. Les photodermatoses sont toutes les maladies cutanées dans la genèse desquelles le soleil intervient. Leur diagnostic est basé sur une analyse sémiologique précise.



## Session Pas à Pas:

### Les Céphalées de l'Enfant

Najla SOYAH

Les céphalées constituent, avec les convulsions et les anomalies du développement neurologique, un des motifs de consultation les plus fréquents en neuropédiatrie. En effet, 5 à 8 % des enfants en âge scolaire se plaignent de maux de tête, perturbant du moins partiellement leurs activités, notamment scolaire.

Selon leur mode de début et leur profil évolutif, il faut distinguer les céphalées aiguës des céphalées récurrentes ou chroniques. Cette distinction basée sur les données cliniques de l'interrogatoire est essentielle à l'orientation de l'enquête étiologique. Dans tous les cas une origine organique doit être rigoureusement recherchée.

Concernant les **céphalées aiguës**, les étiologies extra-neurologiques sont les plus fréquentes (ORL, Ophtalmologiques, infectieuses ou non, ...). La présence de **fièvre** conduit à éliminer en premier une infection du système nerveux central. Chez les enfants apyrétiques, une urgence neurochirurgicale ou vasculaire (HTA) sont à éliminer d'emblée.

Pour les **céphalées récurrentes chroniques**, bien que les étiologies primaires soient prédominantes en fréquence, un minimum d'investigations s'impose à la recherche d'une cause organique, d'autant plus que l'enfant est plus jeune (moins de 5 ans), les céphalées sont récentes ou en cas de changement récent de la sémiologie clinique d'une symptomatologie chronique.

**Les Céphalées Primaires** sont par définition sans substratum lésionnel sous-jacent. Elles sont représentées par la **Migraine** et les **céphalées de tension**. Celles d'origine **Secondaire** sont moins fréquentes mais risquent de cacher une pathologie grave, telle qu'une tumeur cérébrale.

La Migraine existe chez l'enfant et peut même débuter chez le nourrisson. Ses manifestations cliniques sont très atypiques et de caractéristiques différentes par rapport à celle de l'adulte. Chez les enfants plus âgés, il faut bien la distinguer des céphalées de tension car la prise en charge est complètement différente.

La **prise en charge** des enfants céphalalgiques est avant tout étiologique. Ceux qui souffrent de migraine méritent une approche spécifique avec attention particulière à une alimentation saine, une hydratation correcte et une bonne hygiène de vie respectant les heures de sommeil tout en essayant l'éviction des facteurs déclenchant les crises. Des moyens non pharmacologiques sont d'une grande aide telle que l'hypnose ou le yoga. Les médicaments sont vraiment du dernier recours.

**Samedi 02 Mars 2024 :**

## **Table Ronde Mucoviscidose**

### **Etat des lieux de la mucoviscidose en Tunisie**

**Samia Hamouda**

La mucoviscidose est une maladie génétique à transmission autosomique récessive, due à une mutation au niveau du gène CysticFibrosisTransmembrane Conductance Regulator (CFTR). Elle consiste en une exocrinopathie généralisée touchant les glandes séreuses et les glandes à sécrétion muqueuse.

Plusieurs systèmes sont atteints, et particulièrement l'appareil respiratoire et le tube digestif. L'atteinte respiratoire conditionne le pronostic de la maladie. Un premier état des lieux de la mucoviscidose en Tunisie a été publié en 2020 [1]. Il s'agissait d'une étude nationale multicentrique rétrospective s'étalant sur une période de 20 ans (1996-2015). Un total de 123 patients a été colligé. Devant un recueil incomplet des données et leur ancienneté, une deuxième étude a été conduite afin de mieux préciser l'incidence de la maladie en Tunisie [2].

Ainsi, L'incidence cumulée de la mucoviscidose de 2015 à 2020 était de 1 / 15 931 (IC à 95 % : 1/29610 - 1/10897) dans les gouvernorats du grand-Tunis, et de 1/19071 (IC 95 % : 1/26488-1/14900) dans les autres gouvernorats avec une incidence globale en Tunisie de 1/18228 (IC 95 % : 1/23967-1/14707). Dans les régions, l'incidence de la mucoviscidose aurait dû être plus élevée qu'en grand-Tunis en raison du taux de consanguinité marqué, notamment dans le sud du pays, mais l'éloignement et les mauvaises conditions socio-économiques étaient probablement les facteurs limitants.

Les maîtres symptômes révélant la mucoviscidose en Tunisie étaient essentiellement des symptômes respiratoires chroniques (54 %), une diarrhée chronique (39 %), et/ou un retard de croissance (25 %), et plus rarement un iléus méconial (10 %), et une déshydratation (6 %) [2].

Le test de la sueur, confirmant la maladie est réalisé par ionophorèse semi-quantitative à la Pilocarpine (technique Exsudose) conformément à la méthode Gibson Cooke. Depuis 2024, le recueil de la sueur par des « Macroducts » est disponible à Tunis, Sousse et Sfax.

L'étude génétique est faisable essentiellement à Tunis et récemment à Sousse. Les principales mutations retrouvées étaient des mutations sévères de classe I et II (Phé508del 35 à 55%, et E1104X 10 à 25%) [1-7]. Dans l'étude nationale, l'évolution était marquée par la survenue d'au moins trois surinfections des voies respiratoires ou exacerbations obstructives par an chez plus de la moitié des patients [1].

Le germe le plus fréquemment isolé était le Pseudomonas Aeruginosa (PA) (n = 55), suivi du Staphylococcus aureus (SA) (n = 27), Haemophilus influenzae (n = 22) et Klebsiella pneumoniae (n = 21). L'âge médian d'apparition de la colonisation chronique par le PA était de 30 mois [extrêmes : 3 mois ; 19 années]. Une insuffisance respiratoire chronique était survenue chez 31 patients (26,7 %) à un âge médian de sept ans [extrêmes : 11 mois ; 15 ans] [1].

Les explorations fonctionnelles respiratoires restent de pratique limitées dans notre pays à cause de sa faible disponibilité et du jeune âge de la plus part des patients.

Une étude récente a montré que plus de 80% des patients ayant eu une primo-infection à PA passaient à la chronicité et ce à un âge médian de 3,6 ans [8]. Les facteurs associés à l'acquisition précoce du PA (avant l'âge de 2 ans) était la présence antérieure du SA (p=0,024) et l'absence de kinésithérapie respiratoire (p=0,017). Les facteurs de risque de passage à la chronicité étaient la présence de cas similaires dans la famille (p=0,02), la présence d'une souche mucoïde (p=0,006), et d'une souche résistante à la Pipéracilline-Tazobactam (p=0,018), ou à la Céftriaxime (p=0,024) [8].

L'atteinte extra-respiratoires étaient dominés par l'hypotrophie (poids < -2SD) (n = 65). La cirrhose et le diabète étaient apparus à un âge moyen de 5,5 ans [extrêmes : 3 ; 8,5 ans] et 12,5 ans [extrêmes : 10,5 ;



17 ans] respectivement [1]. Un autre travail a montré que seul le quart des patients avait au moins 120% d'apport énergétique conforme à celui recommandé pour l'âge. Plus que la moitié des patients étaient à risque nutritionnel, ceux qui avaient un apport inférieur à 80% avaient un âge médian de 9 ans [9]. Le pronostic de la maladie reste sombre où la majorité des patients des différentes séries décédaient avant l'âge de 2 ans [1, 5-7].

La mutation Phe508del à l'état homozygote et l'hypotrophie étaient associées au décès de manière significative et indépendante ( $p = 0,002$  et  $p < 0,001$ , respectivement), l'hypotrophie étant particulièrement associée à un décès précoce avant l'âge de huit mois ( $p = 0,014$ ) dans l'étude nationale [1]. Une nouvelle mise à jour avant analyse du pronostic actuel est en cours pour les patients nés après 2013.

Le vécu de la maladie est difficile aussi bien pour l'enfant que sa famille. Une étude récente a montré que la kinésithérapie respiratoire représentait un déficit au quotidien aussi bien pour le patient que sa mère [10]. L'hospitalisation liée à une infection à PA a été jugée stressante et contraignante par la majorité des mères. La principale préoccupation des mères était l'espérance de vie limitée de leurs enfants. Leur premier souhait était d'administrer un traitement curatif, qui n'est pas encore disponible en Tunisie [10].

Ainsi, beaucoup d'efforts restent à faire commençant par améliorer les connaissances des praticiens pour avoir un diagnostic et une prise en charge précoces de la mucoviscidose en Tunisie. Il est aussi important d'harmoniser la stratégie thérapeutique par la mise en place de recommandations nationales, la sensibilisation des différents intervenants (kinésithérapeutes, microbiologistes, etc.) et la création de centres de référence et de registre national. Le rôle des autorités sanitaires est capital afin d'introduire les nouvelles molécules dans notre pays dans les meilleurs délais, suivi du dépistage néonatal systématique.

#### Références :

- [1] Hamouda S, Fredj SH, Hilioui S, Khalsi F, Ameer SB, Bouguila J, et al. Preliminary national report on cystic fibrosis epidemiology in Tunisia: the actual state of affairs. *Afr Health Sci*. 2020;20(1):444-52.
- [2] Hamouda S, Hadj Fredj S, Messaoud T, Scotet V, Boussetta K, Munck A. Up-to-date incidence and initial characteristics of cystic fibrosis in Tunisia. *PediatrPulmonol*. 2022;57(10):2540-1.
- [3] Messaoud T, Bel Haj Fredj S, Bibi A, Elion J, Férec C, Fattoum S. Molecular epidemiology of cystic fibrosis in Tunisia. *Ann Biol Clin (Paris)*. 2005;63(6):627-30.
- [4] Fredj SH, Messaoud T, Templin C, des Georges M, Fattoum S, Claustres M. Cystic fibrosis transmembrane conductance regulator mutation spectrum in patients with cystic fibrosis in Tunisia. *Genet Test Mol Biomarkers* 2009;13:577-81.
- [5] Boussetta K, Khalsi F, Bahri Y, Belhadj I, Tinsa F, Messaoud TB, et al. Cystic fibrosis in Tunisian children: a review of 32 children. *Afr Health Sci*. 2018;18(3):664-70.
- [6] Halioui-Louhaichi S, Ben Chehida A, Hassouna R, Massaoud T, Ben Dridi MF, Barsaoui S, et al. Cystic fibrosis: A report of 33 pediatric Tunisian cases. *Tunis Med*. 2015;93(8-9):569-73.
- [7] Khemiri M, Ben Rhouma A, Bouzid S, Messaoud T, Guesmi M, Hamzaoui M, et al. Clinical characteristics and outcome of cystic fibrosis: report of 16 cases. *Tunis Med*. 2008;86(6):567-72.
- [8] Zmantar I. Le Pseudomonas Aeruginosa chez l'enfant atteint de mucoviscidose : Caractéristiques d'une primo-infection broncho-pulmonaire et son profil évolutif. Thèse de doctorat en médecine. Sousse (Tunisie) : Faculté de Médecine de Sousse, 2023, n°xx.
- [9] Landoulsi O. Evaluation de l'état nutritionnel des patients atteints de Mucoviscidose avant et après éducation nutritionnelle. Projet de fin d'étude en Licence Appliquée en Nutrition Humaine. Tunis (Tunisie) : Ecole Supérieure des Sciences et Techniques de la Santé de Tunis, 2019, n°xx.
- [10] Hamouda S, Bel Hadj I, Sayari T, Louati A, Messaoud T, Khalsi F, et al. Impact of illness on mothers of children with cystic fibrosis in Tunisia: A qualitative interview study Impact of cystic fibrosis on Tunisian mothers.





## Profil génétique des patients atteints de la mucoviscidose en Tunisie

Taieb Ben Messaoud, Sondess Hadj Fredj, ChaimaSahli, RymDabboubi,  
SiwarChelbi, Meriem Othmani, Ouali Faïda.

**Introduction :** La mucoviscidose est une maladie génétique potentiellement grave la plus fréquente dans la population caucasienne. En Tunisie, elle est peu fréquente avec une incidence de 1/18228. Actuellement, grâce au développement des moyens de diagnostic, le nombre de patients atteints de cette pathologie n'a cessé d'augmenter, on compte actuellement près de 13.4 nouveaux nés par an. La mucoviscidose touche principalement les fonctions respiratoires et digestives.

Notre travail consiste à rapporter les caractéristiques phénotypiques et génotypiques de la mucoviscidose dans la population Tunisienne et Libyenne sur une période de 27 ans.

**Patients et Méthodes :** Notre étude a porté sur 310 enfants âgés entre 2 jours et 29 ans avec une médiane de 5 mois, adressés au service de Biochimie de l'Hôpital d'Enfants Bechir Hamza pour suspicion de mucoviscidose entre 1996 et 2023. Les concentrations sudorales en chlorures ont été déterminées par le test de la sueur selon la méthode de l'Exsudose. L'étude moléculaire du gène responsable de la mucoviscidose a été menée par différentes techniques de biologie moléculaire (l'électrophorèse sur gel en gradient dénaturant, la chromatographie liquide haute performance en conditions dénaturantes et le séquençage direct).

**Résultats et Discussion :** Nos malades ont été sélectionnés selon des éléments clinique et biologique (test de la sueur positif). Une augmentation considérable a été notée ces dernières années. Dans notre étude, les sujets étudiés sont originaires de 20 régions du pays.

Le Centre-Est (CE) et le grand Tunis semblent être les régions les plus touchées par la mucoviscidose. La concentration sudorale moyenne en chlorures était de  $97.55 \pm 25.12$  mmol/L. Les atteintes digestives et respiratoires prédominent le tableau clinique de nos patients.

En ce qui concerne l'étude moléculaire, nous avons pu identifier 35 mutations différentes. Le défaut moléculaire le plus fréquent demeure la mutation délétionnelle F508del (46%), suivie par la mutation non sens E1104X localisée au niveau de l'exon 17b avec une fréquence de 16.55%. Par ailleurs, 8 mutations ont également été identifiées pour la première fois dans le monde. Ces différentes mutations sont associées dans la majorité des cas à un tableau clinique sévère. Nous n'avons pas noté une corrélation nette entre le tableau clinique de ces malades et la concentration des ions chlorures dans la sueur.

**Conclusion:** Le test de la sueur à la pilocarpine est le seul moyen du diagnostic biologique de la mucoviscidose. Ce test est fiable et reproductible mais il peut présenter parfois des problèmes d'interprétations. De ce fait, le diagnostic moléculaire est le seul moyen indispensable pour confirmer le diagnostic de la mucoviscidose en identifiant la variation génétique responsable de cette pathologie

## Le nouveau visage de la mucoviscidose dans les pays développés

### Kris De Boeck

Les grands progrès dans la prise en charge de la muco ont débuté grâce aux suivis réguliers et aux traitements symptomatiques standardisés. La découverte du gène *CFTR* en 1989 a beaucoup facilité ces progrès par l'instauration d'un dépistage néonatal efficace et par le développement d'un traitement étiologique. En effet, les modulateurs *CFTR* améliorent la structure (correcteur) et/ou la fonction (potentiateur) de la protéine *CFTR*, un canal anionique transmembranaire.

Avec plus de 2100 différentes mutations du gène *CFTR* connues, nous les classons en plusieurs catégories par rapport au défaut principal engendré par la mutation sur la protéine *CFTR*: classe I pas de synthèse de protéine; classe II repliement défectueux de la protéine; classe III protéine non activable; classe IV diminution de la fonction; classe V moins de protéine; classe VI protéine moins stable. Les classes I à III sont aussi répertoriées comme mutations avec fonction minimale, tandis que les classes IV à VI sont de mutations avec fonction résiduelle.

La mutation F508del de la classe II est de loin la mutation la plus fréquente: jusqu'à 85-90 % des patients avec muco dans le nord est de l'Europe ont au moins une mutation F508del, tandis que vers la région méditerranéenne c'est seulement 50% des patients, ou même un peu moins.

En ce moment 4 modulateurs ont été approuvés par la European Medicines Agency:

	Spécialités	EMA Approuvé dès l'âge de	EMA Indications
<b>Monothérapie</b>			
ivacaftor	Kalydeco™	4 mois	Mutations de classe III Mutation R117H
<b>Associations fixes</b>			
Lumacaftor/ivacaftor	Orkambi™	1 an	F508del homozygotes
Tezacaftor/ivacaftor	Symkevi™	6 ans	F508del homozygotes ou hetero avec mutation spécifique
Elxacaftor/tezacaftor/ivacaftor	Kaftrio™	2 ans	F508del heterozygotes

Le Kalydeco™ (augmentation moyenne du VEMS (volume expiratoire maximal en une seconde) de 10% pour les patients avec mutations de classe III) et surtout le Kaftrio™ (augmentation moyenne du VEMS de 14% pour les patients avec au moins une mutation F508del) sont les traitements les plus efficaces. L'Orkambi™ et le Symkevi™ apportent seulement en moyenne une augmentation du VEMS de 3% dans leurs indications respectives.

On a déjà une expérience de plus que 10 ans avec le Kalydeco. Il est clair que la vie des patients avec les mutations de classe III s'est améliorée de manière significative: stabilisation du VEMS, diminution du nombre d'exacerbations pulmonaires, meilleure qualité de vie, meilleure croissance des jeunes enfants, diminution de la mortalité et du recours à la transplantation pulmonaire. Ce qui est également très remarquable est qu'un traitement précoce des enfants de 4 à 24 mois est associé pour la plupart d'entre eux avec une hausse de l'élastase fécale au dessus du seuil de 200 mcg/g indiquant retour à une suffisance pancréatique. De là, **l'espoir** qu'un traitement précoce pourra éviter les complications sévères de la muco: bronchectasies, infections chroniques, malnutrition, diabète...



Malgré leur coût trop élevé, mais grâce à cette importante efficacité, les modulateurs CFTR sont prescrits dans les pays européens où un système de remboursement est en vigueur.

Quel est maintenant ce nouveau visage de la muco? Les résultats des traitements standardisés, du dépistage néonatal et surtout des traitements avec modulateurs ?

Premièrement la répartition d'âge des patients avec muco a changé énormément: le nombre d'enfants reste stable mais le nombre d'adultes augmente d'année en année et dépasse le nombre d'enfants. Jusqu'à 60 voir 70% des patients sont adultes et les patients les plus âgés sont des octogénaires. En moyenne, le VEMS des patients ne baisse plus avec l'âge mais se stabilise. Presque trois quarts des jeunes de 18 ans ont un VEMS supérieur à 90% de la valeur prédite. Il y a une forte baisse des exacerbations pulmonaires: seulement 10 à 15 % des patients par année ont besoin d'une hospitalisation; avant, cela montait à 50%. En conséquence, la charge des services hospitaliers pneumo a fortement diminué. Les isolements de Pseudomonas sont en baisse. L'utilisation de plusieurs des traitements symptomatiques diminue. L'état nutritionnel de la majorité des enfants est normale; il en va de même de même chez les adultes où on voit s'installer un surpoids (20% des patients) ou même une obésité (jusqu'à 10% des patients). Une autre 'épidémie' est celle des grossesses: dès 2020 leur nombre a doublé. La survenue de certaines complications graves comme l'aspergillose allergique bronchopulmonaire, les hémoptysies, et les pneumothorax diminuent. Par contre avec le vieillissement de ces patients, des complications comme le diabète, des atteintes hépatiques et l'occurrence de cancers augmentent. La nécessité de transplantations pulmonaires diminue fortement, la mortalité chute.

Reste à trouver un traitement efficace pour les 10 % des patients pour qui il n'y a toujours pas de modulateurs: patients homozygotes pour des mutations non sens, grandes insertions/délétions.... Des stratégies possibles sont en début de phase clinique ou en stade préclinique: translectures des codons stop prématurés, addition de mRNA, inhalations d'oligonucléotides antisenses, thérapie génétique ou correction du gène par CRISPR/CAS.

#### Références

1. Organisation du dépistage néonatal en France. Anne Munck, Valérie Gauthereau, Paul Czernichow Médecine/sciences 2021 ; 37 : 457-60
2. La mucoviscidose: du gène à la thérapeutique. Claude Férec; Médecine/sciences 2021 ; 37 : 618-24
3. ECFS PR 2021 [Annual Report 2021\\_09Jun2023\\_ECFSPR\\_final.pdf](#)
4. CFF PR 2022 [2022 Patient Registry Annual Data Report - cff.org](#)



## Session Endocrinologie pédiatrique

### Vitamine D de 0 à 18 ans : pourquoi, pour qui ?

Agnès Linglart

La vitamine D a été découverte à travers l'étude du rachitisme carenciel et son traitement par l'huile de foie de morue. Son rôle a été confirmé par des chercheurs au cours du 20<sup>e</sup> siècle, avec la description du récepteur de la vitamine D en 1974.

La vitamine D appartient à la famille des stérols et est considérée à la fois comme une vitamine et une pré-pro-hormone. Il existe plusieurs formes de vitamine D, notamment la D2 et la D3. La vitamine D est produite en grande partie par l'exposition aux rayons UVB du soleil, mais elle peut également être apportée par l'alimentation. Son métabolisme implique plusieurs étapes à partir du cholestérol, notamment des hydroxylations dans le foie et les reins, qui produisent sa forme active, la 1,25-dihydroxyvitamine D ou calcitriol. La 1,25-dihydroxyvitamine D interagit avec le récepteur de la vitamine D dans la cellule, régulant ainsi l'expression de différents gènes-cibles impliqués dans divers processus biologiques.

La vitamine D régule l'homéostasie calcique en augmentant l'absorption intestinale de calcium, la réabsorption rénale du calcium et la stimulation de l'ostéoclastogenèse. Elle participe à l'acquisition et au maintien d'une densité minérale osseuse correcte.

Elle influence la fonction musculaire, et sa déficience peut causer une faiblesse musculaire et des myalgies. La supplémentation vitaminique chez les enfants carencés a un effet rapide sur les symptômes musculaires. La carence profonde et prolongée en vitamine D peut contribuer à une défaillance cardiaque chez les enfants, même en l'absence de signes cliniques de rachitisme.

La vitamine D joue un rôle dans la modulation de la réponse immunitaire et la production de peptides antimicrobiens, ce qui peut affecter la sensibilité aux infections respiratoires et l'asthme. Elle influence la réponse immunitaire innée et adaptative, ce qui peut avoir un impact sur les maladies auto-immunes, les allergies et l'asthme.

Des liens ont été établis entre la carence en vitamine D, l'hypertension et le syndrome métabolique chez les adolescents, mais la recherche sur son rôle dans la prévention cardiovasculaire est en cours.

En résumé, la vitamine D joue un rôle crucial dans de nombreux aspects de la physiologie et de la santé pédiatrique, et son influence s'étend au-delà du métabolisme osseux, affectant également le système musculaire, cardiovasculaire, respiratoire, et immunitaire ; son implication dans le risque de cancer et le développement neurologique est encore débattu.

#### **Vitamine D et rachitisme<sup>1-3</sup>**

Le rachitisme est l'absence de minéralisation du cartilage de croissance résultant d'un défaut de différenciation et de maturation des chondrocytes. Le défaut de minéralisation du tissu ostéoïde est appelé rachitisme chez l'enfant et ostéomalacie chez l'adulte. Les causes principales en sont le défaut de production de la vitamine D (rachitismes carenciels) ou le défaut d'action de la vitamine D (rachitismes pseudo carenciels) ou encore l'hypophosphatémie (rachitismes hypophosphatémiques).

Les rachitismes carenciels restent la première cause de rachitismes liés à la vitamine D. Il s'agit surtout d'une pathologie de l'adolescent et du nouveau-né et la présentation clinique dépend fortement de l'âge : Chez l'adolescent, les déformations des membres inférieurs en genu varum sont fréquentes, alors que chez le nouveau-né des fractures sont possibles. L'aspect des métaphyses, élargies transversalement avec apparition d'éperons « en toit de pagode » et en hauteur (augmentation de la distance épiphyse-métaphyse) permet le diagnostic de rachitisme. La nature carencielle du rachitisme peut être évoquée sur l'association de signes radiologiques



d'hyperparathyroïdie comme la disparition des lamina dura, les appositions périostées, la déminéralisation. Aux signes cliniques de rachitisme s'ajoute souvent une hypocalcémie symptomatique.

Les rachitismes pseudo-carenciels de type 1 (le type 2 est beaucoup plus rare) sont d'origine génétique par transmission autosomique récessive. Ils ont les mêmes caractéristiques cliniques, radiologiques et biochimiques que les rachitismes carenciels, mais ne se corrigent pas par l'administration de vitamine D car ils sont liés à une mutation empêchant la formation de son dérivé actif (1-25 OH D, type 1) ou son action (mutation du récepteur, type 2).

**En conclusion**, bien que le seuil d'insuffisance en vitamine D reste controversé, il semble que pour des effets significatifs sur la santé osseuse, un taux sanguin minimum de 50 nmol/L (ou 20 ng/mL) soit requis. La prévention du rachitisme est probablement assurée par des taux de 25OHD supérieurs à 10-15 ng/ml et l'absence de réaction parathyroïdienne associée. Cependant, le niveau optimal de vitamine D pour bénéficier des effets extrasquelettiques reste à déterminer. Les recommandations actuelles, notamment celles de la Société française de pédiatrie (2023)<sup>4</sup> suggèrent une supplémentation en vitamine D moyenne à hauteur de 400 UI par jour dans un objectif de prévention du rachitisme. Il est crucial pour les pédiatres de dépister et de traiter systématiquement les enfants et les adolescents carencés en vitamine D, en particulier ceux présentant des maladies chroniques ou des facteurs de risque.

#### **Recharge en vitamine D si déficit / insuffisance<sup>5</sup>**

Correction du déficit en vitamine D (d'après Aurelle et al. *European Journal of Pediatrics*, 2020)

Poids < 20 kg :

- 25 Vit D < 20 ng/ml : 100 000 UI en une administration

Poids entre 20-60 kg :

- 25 Vit D < 10 ng/ml : 100 000 UI par mois pendant 2 mois
- 25 Vit D 10 - 20 ng/ml : 100 000 UI toutes les 6 semaines pendant 3 mois
- 25 Vit D 20 - 30 ng/ml : 100 000 UI

Poids > 60 kg

- 25 Vit D < 10 ng/ml : 100 000 UI toutes les 2 semaines pendant 2 mois
- 25 Vit D 10-20 ng/ml : 100 000 UI toutes les 2 semaines pendant 6 semaines
- 25 Vit D 20 - 30 ng/ml : 100 000 UI toutes les 2 semaines pendant 4 semaines

Puis reprise de la supplémentation habituelle 3 mois après la dernière prise :

1. Carpenter, T. O. *et al.* Rickets. *Nat. Rev. Dis. Primer***3**, 17101 (2017).
2. Flot, C. *et al.* Demographic Characteristics, Risk Factors, and Presenting Features of Children with Symptomatic Nutritional Rickets: A French Series. *Horm. Res. Paediatr.***93**, 304–312 (2020).
3. Levine, M. A. Diagnosis and Management of Vitamin D Dependent Rickets. *Front. Pediatr.***8**, 315 (2020).
4. Bacchetta, J. *et al.* Vitamin D and calcium intakes in general pediatric populations: A French expert consensus paper. *Arch. Pediatr. Organe Off. Soc. Française Pédiatr.* S0929-693X(22)00073–2 (2022) doi:10.1016/j.arcped.2022.02.008.
5. Aurelle, M. *et al.* Intermittent cholecalciferol supplementation in children and teenagers followed in pediatric nephrology: data from a prospective single-center single-arm open trial. *Eur. J. Pediatr.***179**, 661–669 (2020).

## Session Urgences Pédiatriques

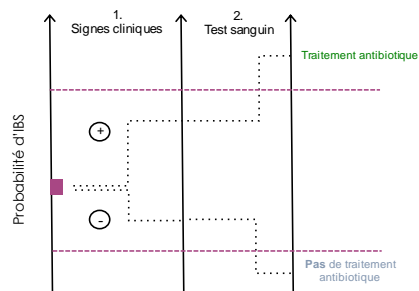
### Prise en charge de l'état fébrile sans foyer chez le jeune enfant Alain Gervais

#### INTRODUCTION

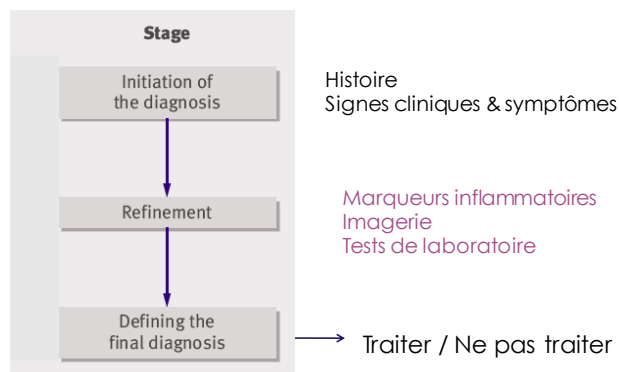
##### Démarche clinique

L'objectif de la démarche clinique est de déterminer une probabilité diagnostique (valeur *en dessous / en dessus* de laquelle on décide de *traiter / ne pas traiter* un traitement.

Ex. Un jeune enfant fébrile

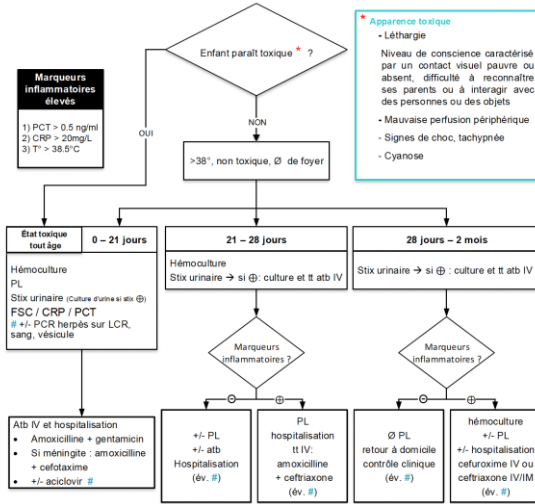


#### Approche diagnostique



BMJ | 7 NOVEMBER 2009 | VOLUME 339

### FIÈVRE SANS FOYER : 0 - 2 mois



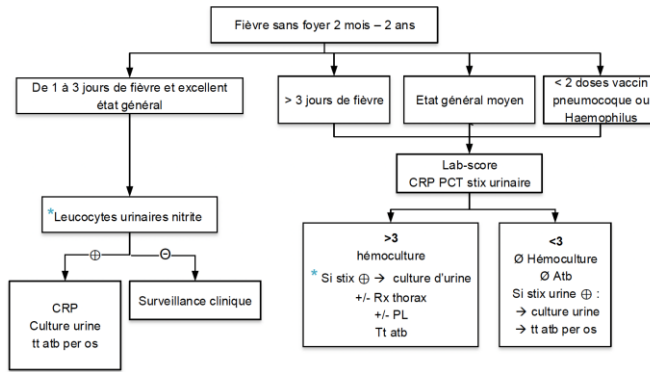
	7 - 21 jours	21 - 28 jours	28 - 60 jours
Bactériémie	4 - 5%	1.5 - 5%	1.1 - 2%
Méningite	1%	0.4%	0.25%
Infection urinaire	10%	7.5-10%	5-10%

# Facteurs de risque herpès  
En tenir compte jusqu'à 6 semaines de vie → indication à traitement avec aciclovir

- Méca.** Hérisson(s) vésiculaire(s) au niveau des organes génitaux: 48 heures avant et jusqu'à 48 heures après l'accouchement
- Nouveauté :**
- Vésicules, ulcérations muqueuses
  - Hypothermie
  - Léthargie, instabilité, convulsions
  - Tableau sepsis-like
  - Leucopénie, thrombocytopénie
  - Augmentation transaminases
  - Pléiocytose LCR

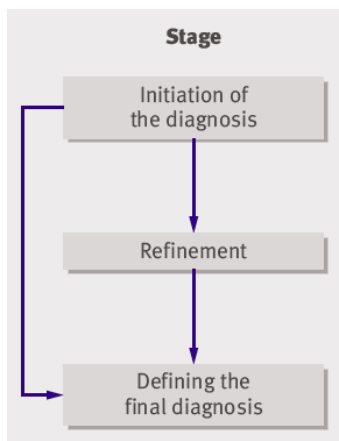
## Algorithme EFS

### FIÈVRE SANS FOYER : 2 mois - 2 ans



Lab-score	
PCT (ng/ml)	Points
< 0.5	0
≥ 0.5	2
≥ 2	4
CRP (mg/l)	
< 40	0
40-99	2
≥ 100	4
Stix urinaire*	
négatif	0
positif	1

## Conclusion pour les EFS



Les signes cliniques les plus importants sont:

- Mauvais état général, fièvre ≥ 40°C
- pleurs, tachycardie, temps de recoloration capillaire > 3 sec

Les marqueurs les plus importants sont:

- Procalcitonine
- Proépine C-réactive
- Bandelette urinaire

→ Décision de traiter

Diagnostic final se base (souvent) sur la culture

## Prise en charge des convulsions chez l'enfant: de la convulsion simple à L'état de mal épileptique réfractaire

Dr Farah Thabet

La crise épileptique et L'état de mal épileptique sont une urgence neurologique fréquente de l'enfant qui exige une prise en charge rapide et résolutive. La prise en charge précoce et adaptée repose sur 3 axes : 1- l'évaluation et le support respiratoire, hémodynamique et de neuroprotection, 2- l'arrêt rapide et durable des crises, 3- le traitement de la cause sous-jacente.

Durant les 5 première minutes de la crise convulsive, la prise en charge se base sur la stabilisation de l'enfant avec la protection des voies aériennes et le support hémodynamique et respiratoire si nécessaire. Au-delà de 5mn, un traitement pharmacologique est indiqué. Etant donné leur rapidité d'action et leur efficacité, les benzodiazépines doivent être considérées comme les antiépileptiques de première intention. En cas de persistance de la crise épileptique après l'utilisation de 2 doses de benzodiazepines, le choix de la seconde ligne se base sur la phénytoïne, le lévétiracétam, le valproate, le phénobarbital ou le clonazepam en intraveineux. L'état de mal épileptique réfractaire doit être pris en charge en réanimation; dans ce cadre, les données de la littérature sont moins consensuelles, le traitement se base sur l'utilisation des anesthésiques (midazolam, kétamine, ou propofol) ou les coma barbituriques ( thiopental, pentobarbital).

La prise en charge précoce selon des protocoles thérapeutiques permet d'améliorer le pronostic des états de mal épileptiques.

## Approche de la douleur aiguë chez l'enfant aux urgences Alain Gervais

### Approche de la douleur aiguë chez l'enfant aux urgences

Contexte/ environnement

Evaluation

Traitement approprié





## Paroles à éviter pour l'enfant

Language to avoid	Language to use
You will be fine; there is nothing to worry about (reassurance)	What did you do in school today? ( <u>distraction</u> )
This is going to hurt/this won't hurt (vague; negative focus)	It might feel like a pinch (sensory information)
The nurse is going to take some blood (vague information)	First, the nurse will clean your arm, you will feel the cold alcohol pad, and next... (sensory and procedural information)
You are acting like a baby (criticism)	Let's get your mind off of it; tell me about that film... (distraction)
It will feel like a bee sting (negative focus)	Tell me how it feels (information)
The procedure will last as long as... (negative focus)	The procedure will be shorter than... (television programme or other familiar time for child) (procedural information; positive focus)
The medicine will burn (negative focus)	Some children say they feel a warm feeling (sensory information; <u>positive focus</u> )
Tell me when you are ready (too much control)	When I count to three, blow the feeling away from your body (coaching to cope; distraction limited control)
I am sorry (apologising)	You are being very brave (praise; encouragement)
Don't cry (negative focus)	That was hard; I am proud of you (praise)
It is over (negative focus)	You did a great job doing the deep breathing, holding still... (labelled praise)

Current concepts in management of pain in children in the emergency department

www.thelancet.com Published online June 19, 2015


www.thelancet.com Published online June 19, 2015

## Evaluation de la douleur :

- De 0 à 4 ans, et en cas de difficultés de communication, utiliser les échelles d'observation comportementales (hétéro-évaluation).
- De 4 à 6 ans, tenter l'auto-évaluation avec l'échelle de visages, et confirmer si nécessaire par l'hétéro-évaluation.
- Au-delà de 6 ans, l'enfant peut en général s'évaluer lui-même: autoévaluation

## Hétéroévaluation Evend

**Evaluation  
Enfant  
Douleur**



Echelle validée de la naissance à 7 ans.  
Score de 0 à 15,  
seuil de traitement 4/15.

Notez tout ce que vous observez... même si vous pensez que les signes ne sont pas dus à la douleur, mais à la peur, à l'inconfort, à la fatigue ou à la gravité de la maladie.

Nom	Signe absent	Signe faible ou passager	Signe moyen ou environ la moitié du temps	Signe fort ou quasi permanent	Evaluation à l'arrivée		Evaluations suivantes après antalgique <sup>1</sup>							
					ou repos <sup>1</sup> ou calme (R)	à l'examen <sup>1</sup> ou la mobilisation (M)	R	M	R	M	R	M		
Expression vocale ou verbale <i>pleure et/ou crie et/ou gémit et/ou dit qu'il a mal</i>	0	1	2	3										
Mimique <i>a le front plissé et/ou les sourcils froncés et/ou la bouche crispée</i>	0	1	2	3										
Mouvements <i>s'agite et/ou se raidit et/ou se crispe</i>	0	1	2	3										
Positions <i>a une attitude inhabituelle et/ou antalgique et/ou se protège et/ou reste immobile</i>	0	1	2	3										
Relation avec l'environnement <i>peut être consolé et/ou s'intéresse aux jeux et/ou communique avec l'entourage</i>	normale 0	diminuée 1	très diminuée 2	absente 3										
Remarques	Score total /15													
	Date et heure													
	Initiales évaluateur													

## Hétéroévaluation: FLACC

### Échelle FLACC (Face - Legs - Activity - Cry - Consolability)

VISAGE	0 Pas d'expression particulière ou sourire 1 Grimace ou froncement occasionnel des sourcils, retrait, désintéressé 2 Froncements fréquents à permanents des sourcils, mâchoires serrées, tremblement du menton
JAMBES	0 Position habituelle ou détendue 1 Gêné, agité, tendu 2 Coups de pieds ou jambes recroquevillées
ACTIVITÉ	0 Allongé calmement, en position habituelle, bouge facilement 1 Se tortille, se balance d'avant en arrière, est tendu 2 Arc-bouté, figé, ou sursaute
CRIS	0 Pas de cris (éveillé ou endormi) 1 Gémissements ou pleurs, plainte occasionnelle 2 Pleurs ou cris constants, hurlements ou sanglots, plaintes fréquentes
CONSOLABILITÉ	0 Content, détendu 1 Rassuré occasionnellement par le toucher, l'étreinte ou la parole. Distrayable 2 Difficile à consoler ou à réconforter

• Score: entre 0 et 10

• D'après les auteurs :

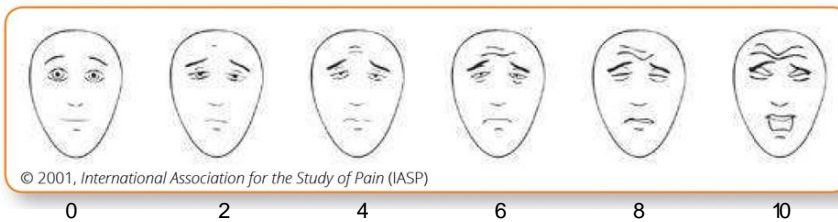
-0 = détendu et confortable

-1-3 = léger inconfort ;

-4-6 = douleur modérée ;

-7-10 = douleur sévère ou inconfort majeur.

### Échelle de visages FPS-R (Faces Pain Scale Revised), à partir de 4 ans



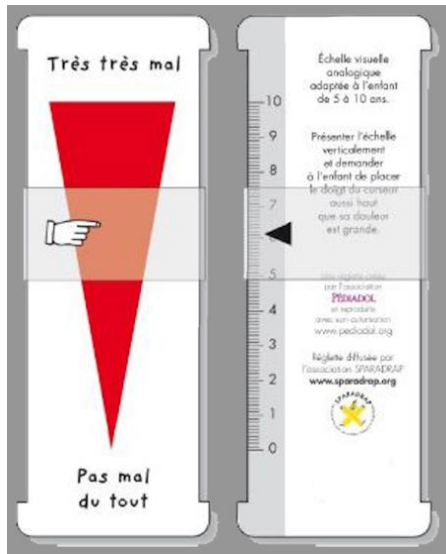
« Ces visages montrent combien on peut avoir mal, montre-moi le visage qui montre combien tu as mal en ce moment »

Nepas utiliser pas les mots « triste » ou « heureux ». Bien préciser qu'il s'agit de la sensation intérieure, pas de l'aspect affiché de leur visage

montre-moi comment tu te sens à l'intérieur de toi.

Seul de traitement : à partir de 4

## Échelle visuelle analogique – EVA pédiatrique : à partir de 6 ans



En bas tu n'as pas mal du tout, en haut tu as très très mal, c'est une très forte douleur.

Monte le curseur (ou la petite main) aussi haut que ta douleur est grande; ou: montre moi à combien tu as mal.

Score: de 0 à 10, décimales possibles

- **Seuil de traitement** : à partir de 3

## Échelle numérique : à partir de 8 ans

On peut donner une note à la douleur, entre 0 et 10: à 0 tu n'as pas mal, à 10 tu as très très mal, c'est une très forte douleur

Peux-tu me dire à combien tu as mal ?

Score: de 0 à 10

- **Seuil de traitement** : à partir de 3

<https://pediabd.org>

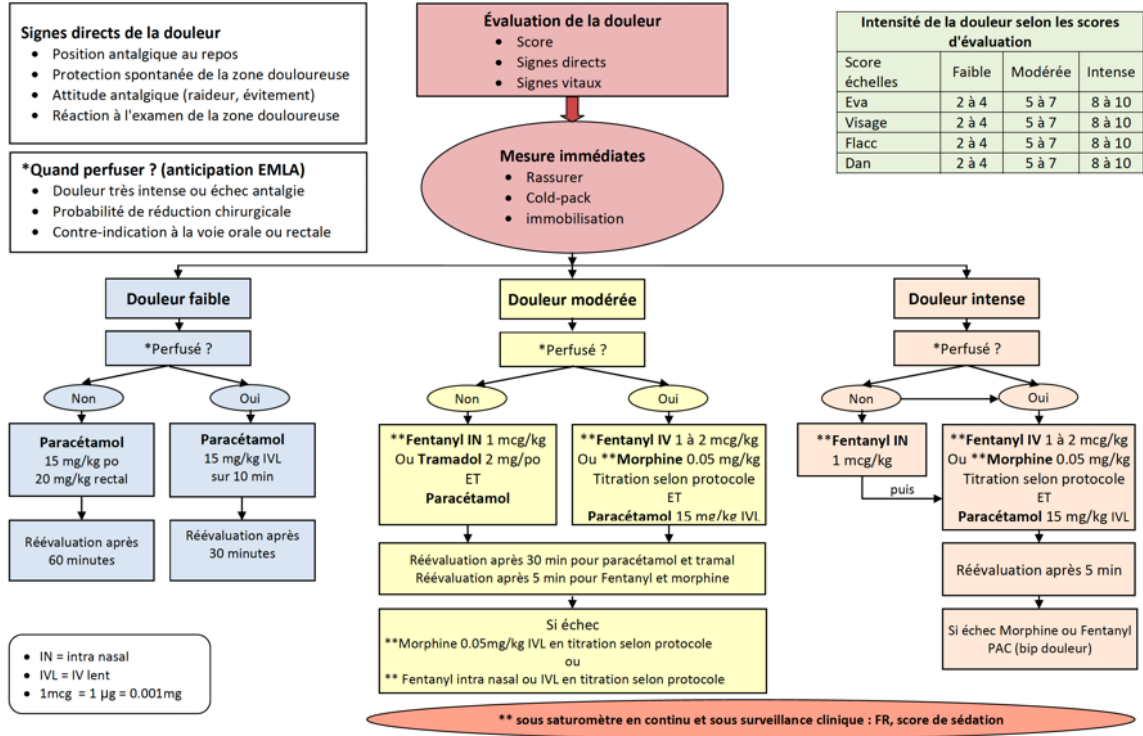


Route and dose	
<b>Mild pain</b>	
Paracetamol	Intravenous <sup>79</sup> <10 kg: 7.5 mg/kg every 4–6 h, maximum 30 mg/kg daily ≥10 kg: 15 mg/kg every 6 h, maximum 60 mg/kg daily or 4000 mg/day  Oral <sup>80</sup> <60 kg: 10–15 mg/kg every 4 h, maximum 100 mg/kg daily* ≥60 kg: 650–1000 mg every 4 h, maximum 4000 mg/day
Ibuprofen	Oral <sup>80,81</sup> Infants: 4–10 mg/kg every 6–8 h, maximum 40 mg/kg daily <60 kg: 6–10 mg/kg every 6–8 h, maximum 40 mg/kg daily ≥60 kg: 400–800 mg every 6–8 h, maximum 3200 mg/day
Naproxen	Oral <sup>80,81</sup> >2 years: 5–7 mg/kg every 8–12 h <60 kg: 5–7 mg/kg every 12 h, maximum 24 mg/kg daily ≥60 kg: 250–500 mg every 12 h, maximum 1000 mg/day

<b>Moderate pain</b>	
Hydrocodone (with paracetamol)	Oral <sup>81</sup> <50 kg: 0.1–0.2 mg/kg every 4–6 h ≥50 kg: 5–10 mg every 4–6 h
Oxycodone	Oral <sup>80,81</sup> ≤6 months: 0.025–0.05 mg/kg every 4–6 h <50 kg: 0.1–0.2 mg/kg every 4–6 h ≥50 kg: 5–10 mg every 4–6 h
Hydromorphone	Oral <sup>80,81</sup> Infants >6 months and >10 kg: start 0.03 mg/kg every 4 h Children <50 kg: 0.03–0.08 mg/kg every 3–4 h Children ≥50 kg: 2–4 mg every 3–4 h
Ketorolac	Oral <sup>82</sup> ≥50 kg: 20 mg initially, then 10 mg every 4–6 h, maximum 40 mg/day  Intravenous ≥1 month and <2 years: 0.5 mg/kg every 6–8 h 2–16 years: 0.5 mg/kg up to 15 mg every 6 h >16 years: 0.5 mg/kg up to 30 mg every 6 h
Tramadol	Oral <sup>83</sup> 4–16 years: 1–2 mg/kg up to 100 mg every 4–6 h, maximum the lesser of 8 mg/kg daily or 400 mg/day ≥16 years: 50–100 mg every 4–6 h, maximum 400 mg/day  Intravenous <sup>82,84</sup> ≥4 years: 2 mg/kg up to 100 mg every 4–6 h
Diamorphine	Nasal <sup>85,86</sup> ≥6 months: 0.1 mg/kg aerosol
Fentanyl	Nasal <sup>87–89</sup> ≥6 months: 1.5–2 µg/kg up to 50 µg aerosol (volumes >0.2 mL divided between nostrils)

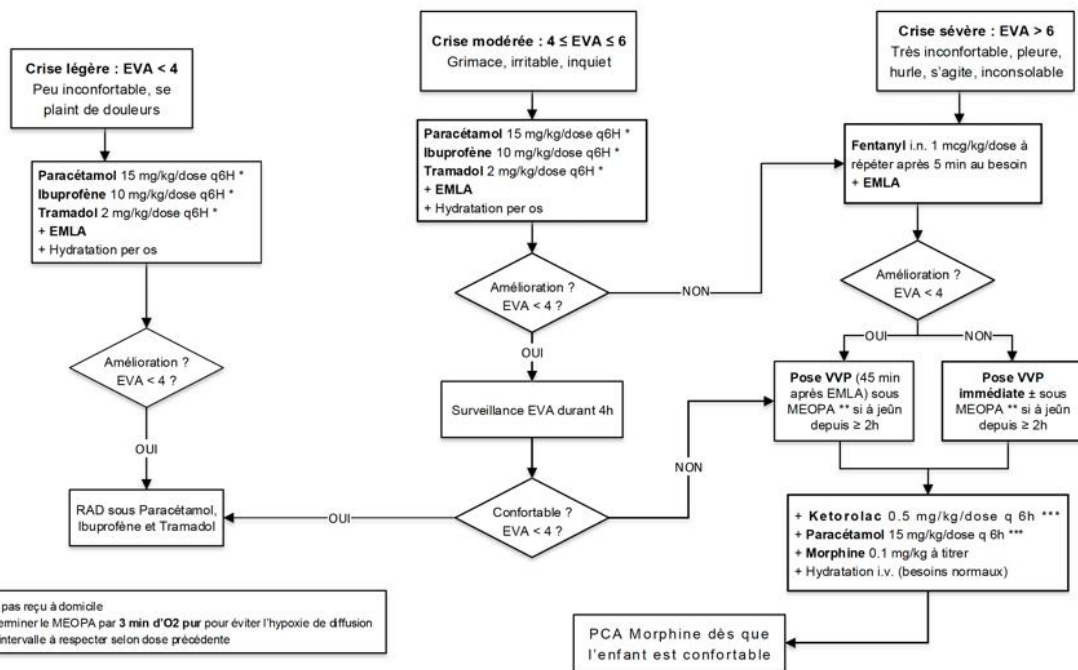
<b>Severe pain</b>	
Morphine	Intravenous <sup>90,90</sup> ≤6 months: titrate to pain control, with usual effective dose 0.025–0.030 mg/kg; typically repeat every 2–4 h >6 months and <50 kg: titrate to pain control, with usual effective dose 0.2–0.5 mg/kg; typically repeat every 3–4 h ≥50 kg: titrate to pain control, with usual effective dose 2.5–5 mg; typically repeat every 3–4 h
Fentanyl	Intravenous <sup>90,81</sup> <6 months: titrate to pain control, with usual effective dose 1–4 µg/kg; typically repeat every 2–4 h ≥6 months and <50 kg: titrate to pain control, with usual effective dose 1–2 µg/kg; typically repeat every 30–60 min ≥50 kg: titrate to pain control, with usual effective dose 50–100 µg; typically repeat every 1–2 h
Hydromorphone	Intravenous <sup>90,81</sup> Infants >6 months and >10 kg: titrate to pain control, starting with 0.01 mg/kg every 3–6 h Children <50 kg: titrate to pain control, with usual effective dose 0.015 mg/kg; typically repeat every 3–6 h Children ≥50 kg: titrate to pain control, with usual effective dose 1 mg; typically repeat every 2–3 h

Changes in dosing might be indicated according to the clinical situation. Intravenous doses should be administered slowly. Patients with chronic pain might need more frequent and higher doses. All doses are shown for immediate-release preparations. Optimum dosing strategies for obese children remain undefined; some clinicians calculate on the basis of ideal bodyweight whereas others select a point somewhere between ideal and actual bodyweight. \*Maximum 75 mg/kg daily in infants, 60 mg/kg daily in term neonates.



mpic, Mise à jour du juillet 2012 par stve – validé par Alain Gervais et groupe douleur

**DOULEUR DRÉPANOCYTAIRE**





## **Session Gastroentérologie Pédiatrique**

### **Obésité de l'enfant : Que faire et ne pas faire ?**

**Patrick Tounian**

L'obésité de l'enfant est probablement l'une des pathologies pour lesquelles beaucoup d'idées préconçues circulent. Le but de cet exposé sera de mieux définir ce qui relève des croyances de ce qui repose sur une base scientifique solide.

L'obésité n'est pas due à de mauvaises habitudes alimentaires mais avant tout à une prédisposition génétique. Les endocrinopathies ne sont pas des causes d'obésité. La recherche d'un diabète, d'une dyslipidémie ou d'une stéatose hépatique n'est pas justifiée chez la majorité des obèses. En revanche, le dépistage d'une carence en vitamine D ou en fer doit être réalisé lorsque les enfants ne sont pas supplémentés en vitamine D ou ne consomment pas assez de produits carnés. Le traitement de l'obésité repose sur un régime restrictif et non sur la simple rééquilibrage de l'alimentation. La précocité et l'efficacité de la prise en charge de l'obésité de l'enfant n'ont pas d'influence sur le devenir pondéral ou le risque cardiovasculaire à l'âge adulte et ne justifient donc pas un dépistage le plus précoce possible.

L'objectif de cette présentation sera donc d'améliorer la prise en charge des enfants obèses, tout en réduisant la souffrance dont ils sont victimes, notamment en raison des notions erronées véhiculées sur la cause, les conséquences et la prise en charge thérapeutique de leur état.

### **Aider les constipés : missions délicates ...pour émissions difficiles**

**Marc Bellaïche**

La constipation représente 3 à 4 % des consultations en pédiatrie et 25 % en gastroentérologie pédiatrique. Plus qu'une maladie la constipation doit être considérée comme un symptôme dont la signification se doit d'être décryptée en raison de ses implications organiques, fonctionnelles et psychologiques.

#### **Définition : tous les chemins mènent à Rome ...**

Les critères diagnostiques de la constipation du nourrisson et de l'enfant ont été précisés par un groupe international d'experts. Ces critères, dit de ROME IV, ne prennent pas en compte uniquement le rythme défécatoire. Effectivement, l'enfant peut être constipé en allant tous les jours déféquer. Le cut off de 4 ans est indispensable pour évaluer la significativité de l'incontinence. L'ancienneté des symptômes (plus de 1 mois) est indispensable au diagnostic. Ce qui signifie qu'il n'existe pas de constipation « aigue », et qu'un nouveau né n'est jamais constipé (par définition il est âgé de moins de 28 jours !)

Age < 4 ans	Age > 4ans
< 2 défécations par semaine	≤2 défécations dans les toilettes par semaine
≥1 épisode d'incontinence par semaine après acquisition de la propreté	≥ 1 épisode d'incontinence par semaine
Histoire de rétention de selles trop volumineuses, d'exonération douloureuses et/ou difficile	Histoire de selles volumineuses, obstruction des toilettes
Comportement d'appréhension ou de rétention volontaire	Comportement d'appréhension ou de rétention volontaire, douleurs à l'exonération ou exonération difficile
Selles palpables dans le rectum ou à l'examen de l'abdomen	Selles palpables dans le rectum ou à l'examen de l'abdomen
Au moins deux critères sur une durée des symptômes > 1 mois	Au moins deux critères sur une durée des symptômes > 1 mois sans syndrome de l'intestin irritable associé
<b>Aucun examen complémentaire n'est utile au diagnostic</b>	

### Une épidémiologie de pratique quotidienne

1 à 8 % des nourrissons, et 10 à 35% des enfants souffrent de ce symptôme, d'autant plus qu'ils ont des antécédents familiaux, une obésité ou un retard de croissance intra utérin .

### Un examen clinique soigneux ....

Un interrogatoire minutieux et un examen somatique permettent rapidement de mettre en exergue les signes d'alerte en faveur d'une constipation d'origine organique : début néonatal, retard à l'évacuation du méconium, altération de la croissance staturo pondérale, vomissements bilieux, épisodes sub occlusifs itératifs, ballonnements abdominaux fréquents ou constipation opiniâtre résistante à un traitement bien conduit

Les diagnostics médicaux seront aussi éliminés (maladie coéliqua, mucoviscidose, tubulopathie, hypokaliémie, hypercalcémie et hypothyroïdie) permettant de se concentrer sur la prise en charge d'une constipation fonctionnelle

### ...Pour éviter des examens complémentaires inutiles

Aucun examen n'est requis en cas de constipation fonctionnelle.

L'ASP n'a pas de valeur diagnostique dans le cadre de douleurs abdominales chez un constipé

### Et permettre une prise en soin optimale...

Rassurer les parents en les déculpabilisant et en enseignant le « toilet training » (position adéquate pour exonérer sans pousser). L'équilibre nutritionnel est institué plus qu'un régime riche en fibre difficile à mettre en place et peu efficace. Il est indispensable d'éviter toutes manœuvres externes type thermomètre, lavements répétés ou suppositoires. Un traitement laxatif doux émoullient est requis dans tous les cas à base de macrogol.

## **Nourrissons et enfants petits mangeurs**

### **Quand s'inquiéter ?**

**Patrick Tounian**

Avant de poser le diagnostic de petit mangeur chez un nourrisson ou un enfant, il convient dans un premier temps d'éliminer les causes organiques et psychogènes.

Les causes organiques se caractérisent toutes par une cassure pondérale puis staturale. Il peut s'agir d'infections à répétition, d'erreurs diététiques grossières (excès de soupes ou purées de légumes), de maladies digestives, d'allergie alimentaire, de pathologies chroniques (insuffisances cardiaque, respiratoire, rénale, hépatique, neuropathies, etc.), de tumeurs cérébrales (syndrome diencephalique), de troubles de l'oralité sévères ou de la déglutition, d'un syndrome de Silver-Russel ou apparenté. Le traitement est celui de la cause. Un enrichissement des repas ou une nutrition artificielle peuvent être nécessaires.

Les causes psychogènes surviennent dans un contexte familial particulier. On distingue les anorexies d'opposition banales, les anorexies psychiatriques qui peuvent nécessiter une nutrition entérale dans les cas sévères et les anorexies associées à une pathologie organique.

Une fois ces causes éliminées, le diagnostic de petit mangeur peut être porté. Il se caractérise par une courbe staturo-pondérale régulière et des antécédents familiaux identiques chez l'un des deux parents. Sa prise en charge repose sur une réassurance des parents et la restauration éventuelle de l'équilibre alimentaire, grâce notamment à la consommation prolongée de lait de croissance. Cet état étant physiologique, il n'y a pas d'indication à enrichir les repas, pour notamment éviter les carences par diminution des ingesta.





**Dimanche 03 Mars 2024 :**

## **Session Néonatalogie**

### **Prise en charge de l'ictère néonatal : Quoi de neuf ?**

**NabihaMahdhaoui**

L'ictère est le symptôme le plus fréquent observé en période néonatale. Dans 99% des cas il est à bilirubine libre (ou non conjuguée). Il concerne 60 à 80 % des nouveau-nés. Son évolution est le plus souvent favorable sans traitement. Mais chez certains nouveau-nés, la bilirubinémie progresse et la fraction non liée à l'albumine peut franchir la barrière hémato-encéphalique, se fixer sur les structures nerveuses (noyaux gris centraux), et induire une encéphalopathie aiguë voire chronique dénommée ictère nucléaire. Cette complication rare continue d'être diagnostiquée de par le monde et induit des séquelles neurologiques sévères et irréversibles. Sa survenue fait suite, dans la majorité des cas, à des défaillances de prise en charge de l'ictère néonatal. Face à ce constat, des recommandations de pratique clinique (RPC) ont été établies basées sur une approche physiopathologique de l'ictère depuis le dépistage jusqu'à l'organisation du suivi après la sortie de maternité et prennent en compte les facteurs cliniques de risque d'hyperbilirubinémie sévère ainsi que l'inégale vulnérabilité des nouveau-nés face à la neurotoxicité de la bilirubine :

#### **1) Facteurs cliniques de risque d'hyperbilirubinémie sévère :**

Ces facteurs ont été déduits d'analyses rétrospectives des registres d'hyperbilirubinémies sévères ; ils ont permis d'identifier certains nouveau-nés « plus à risque » de développer un ictère sévère. Ces facteurs doivent être recherchés systématiquement afin d'ajuster au mieux la prise en charge, du dépistage au suivi :

- Âge gestationnel < 38 SA (le risque augmente avec chaque semaine de moins de 40 SA)
- Ictère précoce dans les 24 premières heures après la naissance.
- Incompatibilité fœto-maternelle érythrocytaire (IFM : ABO ou autres), ou présence d'agglutinines irrégulières maternelles dans le dernier trimestre de grossesse.
- Antécédent familial de maladie hémolytique héréditaires (sphérocytose, déficit G6PD...)
- Antécédent d'ictère traité par photothérapie ou une exsanguinotransfusion dans la fratrie
- Bosse séro-sanguine, ecchymoses ou hématomes (céphalématome) ;
- Allaitement maternel exclusif avec un apport sous-optimal ou perte pondérale > 8 %.
- Nouveau-né hypotrophe ou macrosome d'une mère diabétique

#### **2) Vulnérabilité des nouveau-nés face à la neurotoxicité de la bilirubine : est conditionnée**

- L'âge gestationnel : vulnérabilité décroissante : 35 à < 37 SA ; 37-38 SA et > 38 SA ;
- Certaines conditions aggravent le risque de la neurotoxicité de la bilirubine :
  - Les processus hémolytiques (IFM érythrocytaire avec TCD positif, déficit G6PD...)
  - L'existence de signes neurologiques (léthargie, refus de boire, hyperexcitabilité...)
  - Les situations d'acidose, d'hypoxie, d'infection, d'instabilité thermique,
  - l'hypo-albuminémie avérée (< 30 g/L) ou suspectée (hypotrophie, prématurité) : en raison de la plus grande disponibilité de la bilirubine non liée à l'albumine

#### **3) Dépistage et surveillance de l'ictère en maternité :**

L'ictère doit être dépisté précocement dans un objectif d'une prise en charge optimale :

- La détermination du GS de la mère et la RAI pendant la grossesse sont impératifs.
- Le dépistage clinique repose sur l'examen systématique du nouveau-né par les soignants 2 à 3 fois/j pendant tout le séjour. L'ictère débute par la face et suit une progression cranio-caudale. En cas d'apparition d'un ictère, la surveillance doit être pluriquotidienne.



-Le dépistage paraclinique s'effectue à l'aide d'un appareil de bilirubinométrie transcutanée (Btc) qui est une mesure d'appoint important. (Deux Instruments ayant fait l'objet d'études approfondies sont ceux de Draeger, [JM-103] et Philips, [BiliChek]). Cet appareil permet de prédire le niveau de labilirubinémie Totale Sanguine (BTS) à partir de la mesureBTc. La valeur fournis est généralement à moins de 20 à 30 mg/L (34 à 51  $\mu\text{mol/L}$ ) du BTS et peut remplacer une mesure de la BTS, en particulier pour les taux < à 150mg/L (257  $\mu\text{mol/L}$ ).

**Si plus d'une mesure de Btc est disponible, le taux d'augmentation peut être utilisé pour identifier les nouveau-né présentant un risque plus élevé d'hyperbilirubinémie ultérieure : Un taux d'augmentation rapide ( $\geq 3$  mg/l/ heure au cours des 24 premières heures ou  $\geq 2$  mg/l/ heure par la suite) suggère une hémolyse.** Cependant, une fois qu'une diminution spontanée de la TcB (sans photothérapie) sur au moins 6 heures a été documentée, le risque d'hyperbilirubinémie ultérieure est faible et il n'est pas nécessaire d'obtenir des mesures supplémentaires de la bilirubine.

**4) Le traitement de l'hyperbilirubinémie :** comprend la photothérapie et l'exsanguinotransfusion ( EST). Le choix du moyen est basé sur des courbes d'indication thérapeutique ; les plus utilisées actuellement sont celles Proposées par l'Académie américaine de pédiatrie (AAP). Elles intègrent l'âge gestationnel, l'âge postnatal (en heure), les conditions à risque majoré de neurotoxicité de la bilirubine. C'est la valeur de la BTS sans soustraction de la bilirubine conjuguée (sauf si elle dépasse 50 % de la BTS) qui est prise en compte.

**Conclusions :** Bien que l'ictère nucléaire soit rare, l'impact sur les personnes touchées et leurs familles peut être dévastateur. La prise en charge optimale de l'ictère est la pierre angulaire de la prévention des hyperbilirubinémies sévères à risque neurologique. Un raisonnement face au symptôme « ictère » basé sur une approche physiopathologique, prenant en considération l'adaptation postnatale du métabolisme de la bilirubine, permet d'adapter au mieux sa prise en charge.

#### Référence bibliographiques :

1. Kemper AR, Newman TB, Slaughter JL, Maisels MJ, Watchko JF, Downs SM, et al. *Clinical Practice Guideline Revision: Management of Hyperbilirubinemia in the Newborn Infant 35 or More Weeks of Gestation. Pediatrics* 2022 ;150(3)
2. Institute for health and Care Excellence (NICE). 2020 *Surveillance review of jaundice in newborn babies under 28 days (NICE guideline CG98). Surveillance report. Royaume-Uni : NICE ; 2020. 18 June 2020. Disponible à :<https://www.nice.org.uk/guidance/cg98/resources/2020-surveillance-review-of-jaundice-in-newborn-babies-under-28-days-nice-guideline-cg98-8707417021/chapter/Surveillance-decision?tab=evidence>.*
3. Corteya \*, L. Renesmeb , J. Raignoux , A. Bedud , C. Casperc , P. Tourneuxe , P. Truffertf ; ictère à bilirubine non conjuguée du nouveau-né de 35 semaines et plus : du dépistage au suivi après sortie de la maternité. *Recommandations pour la pratique clinique. Archives de Pédiatrie* 2017 ;24 :192-203
4. *Queensland Clinical Guidelines. Neonatal jaundice. Brisbane, Qld, Australie:Queensland Health; 2022. Disponible à :<http://www.health.qld.gov.au/qcg>*

## **Asphyxie périnatale : prise en charge néonatale**

**Emira Ben Hamida**

L'asphyxie périnatale (APN) correspond à une altération sévère des échanges gazeux utéroplacentaires conduisant à une acidose métabolique et une hyperlactacidémie. Le pronostic est conditionné par la présence et la gravité de l'encéphalopathie hypoxique-ischémique (EHI) qui représente la complication principale et la plus grave.

L'EHI sévère concerne 1 à 2 ‰ naissances vivantes (NV). En Tunisie, elle serait autour de 2 ‰ NV. Elle est grevée d'une lourde mortalité (15 à 20 %) et de séquelles neurologiques graves (paralysie cérébrale, épilepsie, troubles cognitifs) dans 15-25% des cas.

Cette hypoxie-aigüe peut être à l'origine d'une mort neuronale immédiate et surtout une cascade biochimique qui entraîne une mort neuronale retardée. La mise en place précoce des mesures de neuroprotection, dont l'hypothermie thérapeutique, permet de diminuer cette mort neuronale.

Les éléments évocateurs d'une asphyxie périnatale ne sont pas toujours présents ou associés. Il peut s'agir d'anomalies du rythme cardiaque fœtal, une diminution des mouvements actifs fœtaux, une émission in utero de méconium, une mauvaise adaptation à la vie extra utérine (nécessité de gestes de réanimation à la naissance, APGAR < 5 à 5 minutes), une acidose métabolique (pH < 7,15 et/ou lactates > 8 mmol/l ou DB < - 12 mmol/l au cordon ou à H1), un comportement neurologique anormal, des signes cliniques ou biologiques de défaillance multiviscérale. Toutefois en pratique courante, le tableau est souvent moins complet et il faut savoir éliminer les autres pathologies néonatales à l'origine d'encéphalopathie néonatale telles une maladie métabolique, une maladie neuro-musculaire ou une encéphalopathie d'origine génétique.

La prise en charge initiale d'une naissance en contexte d'APN et présentant une mauvaise adaptation à la naissance consiste à assurer la stabilisation cardio-respiratoire, de pratiquer une évaluation neurologique précoce et répétée et de mettre en place des mesures de neuroprotection. Le pronostic sera évalué sur une conjonction de données cliniques, électrophysiologiques et d'imagerie.



## **Session Flash infos :**

### **Chélation de fer: Quoi de ne neuf ?**

**Monia BEN KHALED**

Les traitements chélateurs ont considérablement amélioré la survie et la qualité de vie des patients souffrant d'hémochromatose secondaire ou primitive. Cette conférence vise à présenter les avancées dans le domaine de la chélation du fer, en mettant en avant les nouvelles stratégies thérapeutiques et les défis rencontrés.

La surcharge en fer entraîne des dommages multi-organiques résultant d'un défaut de protection des cellules humaines contre les effets du fer libre dans la production de radicaux libres. Cette surcharge survient à la suite de transfusions répétées de globules rouges, d'une absorption accrue de fer par le tractus gastro-intestinal, de l'utilisation inappropriée du fer ou d'une hémochromatose héréditaire.

Différents chélateurs du fer peuvent être utilisés dans le traitement de la surcharge en fer. Le Deferoxamine, le Déférasirox et le Deferiprone sont les chélateurs du fer actuellement approuvés, chacun présentant ses avantages et ses inconvénients. Les résultats peuvent être encore améliorés grâce à l'identification en temps opportun de la nécessité de la chélation, en évaluant la surcharge viscérale par IRM T2\*, ce qui permettra également un ajustement approprié de la dose et du schéma thérapeutique en fonction d'une surveillance adéquate. La thérapie combinée représente une alternative pour ajuster les niveaux de fer chez les patients qui n'ont pas répondu complètement à la monothérapie.

En conclusion, la chélation du fer a été utilisée pour traiter les maladies associées à l'hémochromatose. L'objectif principal de la chélation est de maintenir une quantité équilibrée de la balance du fer. De nouvelles approches ont été développées pour diminuer la surcharge en fer, notamment l'utilisation de modulateurs de l'hepcidine, en cours d'essais cliniques.

### **Vaccin anti-coquelucheux de nouvelle génération**

**Chokri Chouchane**

La coqueluche est une maladie infectieuse respiratoire qui continue de circuler largement à travers le monde. Elle est hautement infectieuse et potentiellement mortelle chez le nourrisson. Depuis la fin des années 1990, le vaccin anti-coquelucheux acellulaire est majoritairement utilisé pour lutter contre la coqueluche, mais l'immunité qu'il confère diminue avec le temps, nécessitant des rappels. En outre, s'il permet de prévenir l'apparition des symptômes, il ne peut pas prévenir l'infection par la bactérie en elle-même ni sa transmission entre individus. Ainsi, malgré les taux élevés de vaccination, les épidémies de coqueluche persistent partout dans le monde.

Le développement d'un nouveau vaccin anticoquelucheux, a pour objectif de palier les défauts du vaccin acellulaire pour mieux lutter contre ces épidémies.

Les résultats de l'essai clinique de phase 2, d'un nouveau vaccin nasal contre la coqueluche suggèrent qu'il est capable d'empêcher la colonisation bactérienne des voies respiratoires, constituant un atout pertinent pour briser les chaînes de transmission épidémiques de la maladie.

## **Crises fébriles chez l'enfant : actualités**

**Samir HADDAD**

Les crises fébriles (CF) représentent la cause la plus fréquente des convulsions occasionnelles chez l'enfant de moins de 5 ans avec un pic de fréquence vers l'âge de 18 mois. Elles sont habituellement divisées en CF simples ou compliquées.

Les CF simples sont les plus fréquentes (60 à 70%). Elles sont généralisées (bilatérales et symétriques), toniques ou tonico-cloniques, d'une durée inférieure à 10 minutes, de résolution spontanément favorable sans déficit postcritique, ne survenant qu'une seule fois lors du même épisode fébrile. Tous ces critères doivent être présents pour parler de CF simple.

Les CF complexes se définissent par l'un des critères suivant : la localisation focale des crises, la durée des crises supérieure à 10 minutes, la présence d'un déficit postcritique et la récurrence dans les 24h. La fréquence des CF est de 2 à 5 % de la population générale. Ces variations sont fonction de la méthodologie de l'étude et les définitions utilisées. Les mécanismes physiopathologiques des CF restent mal connus. Leurs apparitions semblent résulter de la sommation de différents facteurs : Une prédisposition génétique, l'inflammation, une modification de la température corporelle et un cerveau immature.

Le diagnostic des CF est essentiellement clinique. Une anamnèse, un examen pédiatrique et neurologique soigneux sont essentiels pour le diagnostic et l'évaluation initiale de la CF. La première préoccupation est d'écarter la possibilité d'une méningite, d'une encéphalite et de toute autre affection du système nerveux central. L'American Academy of Pediatrics (AAP) identifie deux situations dans lesquelles la PL est optionnelle : le nourrisson âgé de 6 à 12 mois non immunisé contre Hib ou *S. pneumoniae* (ou incomplètement) ou pour lequel le statut vaccinal est méconnu, et l'enfant préalablement traité par des antibiotiques susceptibles de masquer les symptômes de méningite. L'imagerie cérébrale et l'électroencéphalogramme (EEG) seront discutés en cas de CF complexes. Aucun traitement antiépileptique au long cours n'est recommandé dans le cadre des CF simples, même répétées. Le risque lié à leurs effets secondaires reste supérieur au risque lié à la répétition des CF lorsqu'elles sont simples. Pour les crises complexes, après discussion entre la famille et le pédiatre, un traitement antiépileptique pourra être envisagé, en fonction de l'anxiété familiale, des conditions de vie de l'enfant et de l'existence ou non de facteurs de risque de récurrence.

La survenue d'une CF est source d'anxiété parentale qui doit être prise en compte dans les décisions thérapeutiques. En cas de survenue d'une CF, il sera donc indispensable de rassurer les parents sur l'évolution habituellement bénigne des CF malgré le risque de récurrence. Un avis spécialisé est requis en cas de CF complexes récurrentes.

## **Supplémentation martiale : indications en période néonatale**

**Ines Selmi**

Le fer est un élément indispensable à toute forme de vie. Les besoins du nouveau-né à terme eutrophique issu d'une grossesse normale sont très faibles voire nuls pendant les six premiers mois de vie. Cependant, plusieurs facteurs de risque, tels que l'âge gestationnel, le poids de naissance ou les morbidités maternelles ou fœtales altérant les échanges placentaires peuvent impacter le stock martial à la naissance.

De ce fait, une supplémentation martiale précoce est indispensable chez certains nouveau-nés présentant des facteurs de risque de carence martiale, d'autant plus que les associations entre anémie ferriprive et altération du développement du système nerveux central ont été largement rapportées par plusieurs données de la littérature. Cependant, il est impératif de connaître l'âge de début de cette supplémentation martiale ainsi que les doses recommandées afin d'éviter un éventuel stress oxydatif secondaire à un surdosage en fer.

Il est également nécessaire de souligner l'intérêt du volet préventif, notamment le clampage retardé du cordon, dans la prévention de la carence martiale chez certaines populations à haut risque.



## Résumés des communications du 34<sup>eme</sup> Congrès National de Pédiatrie de la Société Tunisienne de Pédiatrie

### C1- Le RHABDOMYOSARCOME DE L'ENFANT : ASPECTS CLINIQUES, EVOLUTIFS ET FACTEURS PRONOSTIQUES

M. El Jery (1), E. Jbebli (1), R. Amdouni (1), S. Ben Ahmed (1), S. Rhayem (1), F. Fedila (1), M. Khemiri (1).

service de médecine infantile A , Hôpital d'Enfants Béchir Hamza Tunis (1).

#### Introduction:

Le rhabdomyosarcome "RMS" est la tumeur mésenchymateuse maligne la plus fréquente chez l'enfant. Il représente 60 à 70 % de tumeurs mésenchymateuses chez les patients d'âge pédiatrique. En Tunisie, ce sujet est très peu étudié mis à part quelques faits cliniques.

#### Objectifs:

Décrire les aspects cliniques, et thérapeutiques et évolutifs des RMS pédiatriques , étudier la survie et rechercher les facteurs associés à un mauvais pronostic.

#### Matériel et méthodes:

Etude rétrospective descriptive menée de Janvier 2008 au Décembre 2022 colligeant tous les cas de RMS traités à l'unité d'oncologie pédiatrique de l'hôpital d'enfants de Tunis.

#### Résultats:

Cinquante cas de RMS ont été colligés. L'âge médian était de  $69 \pm 42,6$  mois. Le sex ratio était de 2,8. Le délai moyen du diagnostic était de 71 jours. La localisation génito-urinaire était le site primitif prépondérant (32%). 80% des tumeurs étaient localisées à un site défavorable. Le RMS embryonnaire était le sous type histologique le plus fréquent (66%). La tumeur était métastatique dans 28% des cas surtout aux poumons (26%). La majorité des patients étaient classés dans les groupes de haut et très haut risque. Les patients étaient traités selon le protocole RMS 2005. 56% des patients étaient opérés. La résection était macroscopiquement complète dans 82% des cas et microscopiquement complète pour 42% des patients. La radiothérapie du lit tumoral était pratiquée pour 58% des patients. Une rechute tumorale a été notée chez 15 patients (30%). Le délai moyen de la récurrence était de 24 mois. 18 patients sont décédés : 12 par une maladie progressive et six après une rechute tumorale. La survie globale était de 58,3% à 5 ans et la survie sans événement de 17%. Les principaux facteurs influençant significativement la survie étaient le stade de la maladie ( $p=0,009$ ), l'atteinte ganglionnaire ( $p=0,04$ ), l'opérabilité de la tumeur ( $p=0,03$ ), la qualité de l'exérèse macroscopique ( $p=0,03$ ) et les groupes de risques ( $p=0,029$ ) et de traitement ( $p=0,013$ ). Le stade de la maladie (RMS localisé / RMS métastatique) était le seul facteur pronostique indépendant influençant à la survie ( $p=0.010$  ; HR=11,40 ; IC 95% [1,77-73,43]).

#### Conclusion:

La prise en charge des RMS à l'unité d'oncologie pédiatrique de l'hôpital d'enfants de Tunis s'aligne aux derniers protocoles thérapeutiques. Nos résultats sont comparables aux données de la littérature. Il persiste des difficultés dans la prise en charge des maladies réfractaires et à rechutes en l'absence de recommandations claires et surtout devant la non-disponibilité des thérapies ciblées en Tunisie.



## **C2- Evaluation de la qualité de vie des enfants diabétiques de type 1 perçue par auto évaluation parentale**

**S. Atitallah (1), F. Hassine (1), N. Missaoui (1), R. Ben Rabeh (1), M. Assidi (1), S. Yahyaoui (1), O. Bouyahia (1), S. Mazigh (1), S. Boukthir (1).**

Service de Médecine Infantile C. Hôpital d'Enfants Béchir Hamza. Tunis. (1).

### **Introduction:**

Le diabète de type 1 est une maladie chronique contraignante qui entraîne une modification des repères familiaux et qui requière une autonomie suffisante de l'enfant associée à une implication sérieuse des parents pour une prise en charge optimale ce qui pourrait impacter considérablement leur qualité de vie (QV).

### **Objectifs:**

Les objectifs de cette étude étaient d'évaluer la QV perçue par les enfants diabétiques de type 1 ainsi que par leurs parents.

### **Matériel et méthodes:**

Il s'agissait d'une étude transversale ayant concerné les enfants diabétiques de type 1 âgés de 3 à 17 ans, ainsi que leurs parents, qui sont suivis au service de médecine infantile C de l'hôpital d'enfants Béchir Hamza de Tunis sur une période de 6 mois, de novembre 2022 à avril 2023. Pour évaluer la qualité de vie nous avons utilisé le questionnaire KINDL-R traduit en dialecte tunisien.

### **Résultats:**

Nous avons colligé 120 enfants diabétiques de type 1. Notre population était constituée de 66 garçons (55%) et 54 filles (45%) avec un âge moyen de  $10 \pm 3,7$  ans. Nous avons interrogé 79 mères et 27 pères selon l'implication principale dans la prise en charge de leur enfant. L'âge moyen des mères était de  $40,6 \pm 6,8$  ans [24-56 ans]. L'âge moyen des pères était de  $46,2 \pm 7,36$  [33-65 ans]. Le score total moyen de la QV des enfants diabétiques de type 1 était de 69/100. L'évaluation du score du bien être physique était en moyenne à  $71,3 \pm 23,3$  [25-100]. Le score moyen du fonctionnement émotionnel était de  $72,5 \pm 25$  [25-100]. Le score moyen d'estime de soi était de  $72 \pm 25$  [15-100]. Le score moyen du fonctionnement familial était de  $75,3 \pm 25,4$  [15-100]. Le fonctionnement social moyen était de  $74,2 \pm 25,6$  [15-100]. Le fonctionnement scolaire moyen était de  $59,0 \pm 31,9$  [10-100]. Le score moyen concernant la partie spécifique au diabète du questionnaire (DiabetesModule) était de  $55,8 \pm 17,7$  [21-90]. Nous avons noté que 84 parents (79,2%) avaient considéré que leurs enfants avaient une QV satisfaisante. Le score total de la QV perçue par les parents était nettement inférieur à celui perçu par les enfants diabétiques de type 1 avec respectivement un score de  $59,2 \pm 20,4$  [14,3-97,5] versus  $69 \pm 20,8$  [21,4-99,3] avec  $p < 0,01$ .

### **Conclusion:**

L'enfant diabétique n'est pas le seul à être affecté par la maladie et à devoir s'y adapter puisque les parents possèdent un rôle primordial dans la prise en charge de la pathologie de leur enfant. Les résultats de notre étude laissent à penser que les parents ont tendance à percevoir la maladie d'une façon plus pessimiste et ils sont plus inquiets pour l'avenir et la santé de leur enfant, que leur enfant lui-même d'où l'intérêt d'inclure une prise en charge psychologique de l'enfant ainsi que ses parents pour une meilleure acceptation de la maladie.



### **C3- Aspects clinico-biologiques et facteurs pronostiques du syndrome d'activation macrophagique chez l'enfant**

**F. Thabet (1), O. Kchaiech (2), R. Mezrgui (2), R. Haj Salem (1), C. Chouchane (1), C. Slaheddine (1).**

Pédiatrie , hôpital Fattouma Bourguiba, Monastir (1).laboratoire hématologie hôpital Fattouma Bourguiba Monastir (2).

#### **Introduction:**

Le syndrome d'activation macrophagique (SAM) est une maladie rare due une stimulation persistante et inappropriée des lymphocytes et des macrophages entraînant une hypercytokinémie, responsable des différents symptômes de ce syndrome et pouvant se compliquer d'une morbidité et d'une mortalité importante.

#### **Objectifs:**

Analyser les caractéristiques épidémiologiques, clinico-biologiques et thérapeutiques du SAM et identifier les facteurs Pronostics.

#### **Matériel et méthodes:**

C' est une étude rétrospective des dossiers des patients ayant un diagnostic de SAM hospitalisés au service de Pédiatrie de CHU Fattouma Bourguiba de Monastir du 01 janvier 2010 au 31 juin 2022.

#### **Résultats:**

au total, 34 cas ont été colligés. L'âge médian était d'un an et 3 mois avec un sex-ratio de 0,78. Cliniquement, la fièvre était pressente chez tous les patients, une splénomégalie a été notée chez 29 enfants (85,3%), l'hépatomégalie a été notée chez 21 enfants (61,7%) et des adénopathies dans 9 cas (26,5%). Les anomalies biologiques étaient dominés par la présence d'une hypertriglycémie dans 82,4% des cas, une cytolyse hépatique dans 79,4%, une hyperferritinémie dans 76,5% et une neutropénie dans 59% des cas. Au myélogramme, des images d'hémophagocytoses ont été trouvées sur 22 des 24 ponctions médullaires réalisées (91,6%). Le diagnostic de SAM primaire a été retenu dans 3 cas dont deux cas de LHF et un cas de syndrome de Chediak\_Higashi. Un SAM secondaire a été retenu dans 24 cas, l'étiologie était dominée par les causes infectieuses dans 18 cas (52,9%). La prise en charge thérapeutique, était basée sur un traitement étiologique et un traitement symptomatique associé à une corticothérapie dans 8 cas (23,5%) et des cures d'IVIG chez 16 patients (47,05%). L'évolution a été marquée par la guérison chez 16 enfants (47,1%), le décès chez 15 patients (44,1%) et la récurrence chez 3 enfants (8,8%). L'analyse univariée a permis de retenir 4 paramètres biologiques significativement associés à un mauvais pronostic. Ces paramètres étaient un taux élevé de GGT ( $p=0,006$ ), une ferritinémie  $> 500 \mu\text{g/L}$  ( $p=0,014$ ), un TP  $< 50\%$  ( $p=0,046$ ) et un taux de fibrinogène bas  $< 1,5\text{g/L}$  ( $p=0,039$ ).

#### **Conclusion:**

Notre étude souligne la gravité du SAM, et suggère que la présence d'un taux augmenté de GGT, une ferritinémie  $> 500 \mu\text{g/L}$ , un TP inférieur à 50% et un taux de fibrinogène bas inférieur à 1,5g/L doivent alerter sur la gravité du pronostic et inciter à une meilleure prise en charge.





#### **C4- Facteurs de risque de l'infection néonatale bactérienne précoce chez les nouveau-nés nés par césarienne élektive : Une étude cas témoin au sein de deux maternités niveau III**

**A. Daya (1), O. Mghirbi (2), N. Soyed (2), M. Barka (2), M. Taamli (2), K. Amani (2), D. Brahem (2), S. Nouri (2), N. Mahthaoui (2), K. Monastiri (1).**

Service de réanimation et de médecine néonatale de Monastir (1).service de réanimation et de médecine néonatale de Sousse (2).

##### **Introduction:**

L'infection néonatale bactérienne précoce (INBP) constitue une préoccupation majeure en raison de sa contribution significative à la morbidité et à la mortalité néonatales. Selon l'OMS, elle est responsable d'environ un tiers des décès néonataux annuels dans le monde et demeure la principale indication de prescription d'antibiotiques chez les nouveau-nés. Les césariennes élektives, en constante augmentation, présentent des défis particuliers dans le diagnostic précoce de l'INBP, notamment chez les patients symptomatiques en l'absence d'anamnèse infectieuse.

##### **Objectifs:**

Etudier les caractéristiques épidémiologiques, cliniques et paracliniques de l'INBP lors de césariennes programmées et identifier les facteurs de risque associés à cette condition.

##### **Matériel et méthodes:**

Il s'agit d'une étude analytique de type cas-témoin sur une période de 5 ans (janvier 2018 au décembre 2022) menée aux services de réanimation et de médecine néonatale des établissements publics de santé (EPS) Fattouma Bourguiba Monastir et Farhat Hached Sousse. Les critères d'inclusion comprennent les nouveau-nés qui n'ont pas d'anamnèses infectieuses, nés par césarienne élektive ayant développé une INBP. les témoins se distinguent des cas par le fait qu'ils n'ont pas présenté d'INBP. Les données épidémiologiques, cliniques, radiologiques et évolutives ont été consignées à l'aide d'une fiche préétablie, et analysées par le logiciel SPSS.

##### **Résultats:**

Durant la période d'étude, la fréquence des naissances par césarienne élektive était de 8% par rapport aux naissances totales, avec une incidence de l'INBP lors des césariennes programmées estimée à 1%. L'utérus multi cicatriciel était l'indication de la césarienne élektive la plus fréquente chez les 2 groupes avec un terme d'accouchement médian de 39 SA. Une prédominance masculine a été notée avec un sex-ratio de 3,33 dans le groupe des cas et de 3,48 dans le groupe des témoins. Concernant l'âge maternel, on a noté une prédominance de la tranche d'âge de 30 à 34 ans ( $P=0.68$ ). La primiparité a été enregistrée chez 20 cas (30,8%) et 23 témoins (17,7%) et une association significative a été rapportée entre une parité supérieure ou égale à 2 et l'INBP ( $p=0,038$ ) Une dysgravidie a été notée chez 29 femmes dans le groupe des cas (44,6%) et chez 32 femmes dans le groupe des témoins (24,6%), avec prédominance du diabète gestationnel et une différence statistiquement significative entre les deux groupes ( $p=0,01$ ) Un aspect teinté du liquide amniotique a été noté chez 18,5% des cas et 1,5% des témoins avec une corrélation significative entre l'aspect du liquide teinté et l'INBP ( $p < 0.000$ ). Tous les nouveau-nés inclus avaient un score d'APGAR à la cinquième minute  $\geq 7$  avec une bonne adaptation la vie extra-utérine et une évolution favorable après l'instauration de la prise en charge. La durée médiane d'hospitalisation était de 6 jours [5 ; 25].

##### **Conclusion:**

Peu de recherches ont abordé le sujet de morbidité néonatale et surtout de l'INBP lors des césariennes élektives. Une meilleure appréhension des facteurs de risque de l'INBP favorisera une optimisation de leur prévention et leur prise en charge.



## **C5- Diagnostic Prénatal au Centre de Maternité et de Néonatalogie de Tunis : Motifs de Consultation et Processus Décisionnel**

**S. Ayeb (1), R. Ben Aziza (1), O. Zargouni (1), H. Chourou (1), W. Belhaj Ammar (1), N. Ben Aba (1), Y. Sdiri (1), F. Ayari (1), M. Cheour (1), S. Kacem (1).**

Service de Médecine et de Réanimation Néonatale, Centre de Maternité et de Néonatalogie de Tunis (1).

### **Introduction:**

Le Centre de Maternité et de Néonatalogie de Tunis (CMNT), en tant que maternité de niveau 3, est un pilier essentiel du diagnostic prénatal. Son comité multidisciplinaire de diagnostic prénatal (CMDDPN) est confronté à une demande croissante d'avis. Plusieurs défis se présentent, notamment la confirmation des diagnostics anténatals, l'évaluation du pronostic, la gestion pré et postnatale, les décisions d'interruption médicale de grossesse (IMG) et les considérations éthiques et légales.

### **Objectifs:**

Cette étude vise à décrire les motifs de consultation du CMDDPN et les processus décisionnels qui en découlent.

### **Matériel et méthodes:**

Il s'agissait d'une étude rétrospective descriptive portant sur tous les dossiers présentés au CMDDPN du CMNT sur une période d'un an (janvier 2023 - décembre 2023).

### **Résultats:**

Pendant la période d'étude, 363 dossiers ont été présentés au CMDDPN, répartis sur 46 réunions hebdomadaires. Les motifs du recours au étaient dominés par les causes fœtales (n=270). Le terme moyen au moment du diagnostic prénatal de l'anomalie fœtale était de 20 semaines d'aménorrhée (SA) avec des extrêmes entre 16 SA et 35 SA. Les anomalies fœtales les plus fréquemment étaient : les anomalies cardiovasculaires (n=51), les uropathies malformatives (n=37), le retard de croissance intra-utérin (n=36) suivies par les anomalies du système nerveux (n=33). Des explorations radiologiques complémentaires ont été indiquées dans 80% des cas, préalablement à la prise de décision finale du comité. Une aberration chromosomique a été identifiée chez 26 fœtus. Les autres motifs de consultation du CMDDPN étaient soit une pathologie maternelle (n=26) médicale, psychiatrique ou infectieuse, soit une anomalie chorale ou amniotique (n=67). Une interruption de la grossesse a été indiquée dans 15,9% des cas, soit pour cause fœtale létale ou grave ou pour cause maternelle. Dans 84 % des cas, la poursuite de la grossesse était justifiée devant des anomalies fœtales non létales, non graves ou traitables. Pour les interruptions médicales de grossesses (IMG) indiquées mais non réalisables devant un terme avancé supérieure à 26 SA ou devant un refus des parents, et qui représentaient 30% du total des IMG indiquées, des soins palliatifs ont été prodigués pour les nés vivants.

### **Conclusion:**

La qualité du diagnostic prénatal dépend d'une collaboration étroite entre les spécialités concernées. Une formation adéquate du personnel de santé, en particulier des échographistes, ainsi qu'un programme national de dépistage prénatal, sont nécessaires pour un diagnostic précoce et une meilleure prise en charge.



## **C6- Hyperglycémie transitoire du grand prématuré**

**I. Ayadi (1), O. Bahlous (1), M. Hajji (1), W. Hannachi (1), E. Ben Hamida (1).**

Service de néonatalogie, Hôpital Charles Nicolle, Tunis, Tunisie (1).

### **Introduction:**

L'hyperglycémie transitoire est une situation fréquente chez les grands prématurés en unité de réanimation néonatale. Elle expose à une lourde morbidité et mortalité.

### **Objectifs:**

L'objectif de notre étude était de déterminer la prévalence de l'hyperglycémie du grand prématuré et des complications associées.

### **Matériel et méthodes:**

Étude descriptive rétrospective menée au service de néonatalogie de l'Hôpital Charles Nicole sur une période de quatre ans (2020-2023). Nous avons inclus tous les prématurés d'âge gestationnel  $\leq 32$  SA avec un poids de naissance  $\leq 1500$ g ayant présenté une hyperglycémie. L'hyperglycémie était considérée : précoce ( $< H48$  de vie), modérée [ $1,8-25,5$ g/l], sévère [ $2,5-4,5$ g/l], incontrôlable  $> 4,5$ g/l.

### **Résultats:**

La prévalence de l'hyperglycémie était de 32,4% (34/105). L'hyperglycémie était précoce dans 55% des cas. La date moyenne du diagnostic de l'hyperglycémie était de  $3,6 \pm 3,2$  jours (1-12). La valeur moyenne de la glycémie au moment du diagnostic était de  $2,63 \pm 0,56$ g/L (1,8-5,08). L'hyperglycémie était modérée, sévère et incontrôlable dans 20,6%, 61,8% et 17,6%. La durée moyenne de l'insulinothérapie était de  $48,5 \pm 35,8$  heures (4-210). Les besoins moyens en insuline étaient de  $0,06 \pm 0,03$  UI/kg/heure (0,01-0,28). La date moyenne de reprise du poids de naissance était de  $13,5 \pm 4,1$  jours (5-26). L'hémorragie intra ventriculaire était diagnostiquée chez 50% des cas. Le taux de mortalité hospitalière était de 35,3%.

### **Conclusion:**

Nous résultats ont démontré une prévalence élevée de l'hyperglycémie chez le grand prématuré. Elle était associée à un taux élevé de mortalité et de morbidité neurologique.

## **C7- Néphrocalcinose chez l'enfant Tunisien : étude de 107 cas**

**S. Baccouch (1), S. Mabrouk (1).**

pédiatrie ,hôpital Sahloul (1).

### **Introduction:**

La néphrocalcinose est définie par des dépôts de phosphate de calcium ou d'oxalate de calcium dans le parenchyme rénal, elle révèle de nombreuses maladies rénales en particulier héréditaires. Sa découverte implique une démarche diagnostique rigoureuse

### **Objectifs:**

Le but de ce travail était d'étudier les aspects épidémiologiques, cliniques et étiologiques de la NC chez l'enfant Tunisien

### **Matériel et méthodes:**



étude rétrospective, descriptive, mono-centrique portant sur les cas pédiatriques de néphrocalcinose diagnostiqués et pris en charge dans le service de pédiatrie du CHU Sahloul durant une période de 22 ans (2000 à 2022).

### **Résultats:**

Nous avons inclus 107 patients, âgés en moyenne de 3.6 ans avec sex ratio de 1.2. Une histoire familiale était positive dans 69.2% des cas. la néphrocalcinose était de découverte fortuite dans 10 cas et à l'occasion d'un dépistage familial dans 8 cas. le diagnostic était révélé essentiellement par des manifestations liées à l'IRC (29.9%), une infection urinaire (15.9%), une déshydratation aiguë (15.9%), un SPUPD (11.2%) et des douleurs abdominales (10.3%). Une étiologie était retrouvée dans 84.1% des cas. L'hyperoxalurie primitive était la cause dominante de NC (51.4%), suivie par les tubulopathies héréditaires (21.3%): ATD (13%), syndrome de Bartter (3.7%), hypomagnésémie hypercalciurie idiopathique (1 cas), associée à une amélogenèse imparfaite (1 cas), syndrome de Dent (1 cas). L'intoxication à la vitamine D était notée dans 2 cas. L'hypercalciurie était idiopathique dans 6.5% des cas. Dans notre série, on a objectivé une amélioration de la fonction rénale dans 18.7% des cas, une stabilisation de celle-ci chez 23.4% des cas, alors que l'évolution était marquée par une aggravation de la fonction rénale dans 10.3% des cas. Au dernier contrôle, 41 de nos patients avaient une IRC (38.3%).

### **Conclusion:**

La compréhension des caractéristiques épidémiologiques, clinico-biologiques et étiologiques est cruciale pour orienter le diagnostic précoce, la prise en charge appropriée et le développement de stratégies préventives ciblées.

### **C8 - Les encéphalites aiguës : A propos de 20 cas pédiatriques**

**W. Barbaria (1), J. Jendoubi (1), G. Cherif (1), S. Ouertatani (1), I. Ganzoui (2), I. Khamassi (1).**

service de pédiatrie et de néonatalogie de l'hôpital Habib Bougatfa (1).service de radiologie de l'hôpital Habib Bougatfa (2).

### **Introduction:**

Les encéphalites aiguës sont définies par une atteinte inflammatoire du parenchyme cérébral causées par une infection directe ou par une réaction immunologique à une infection. Les manifestations cliniques surviennent souvent dans un contexte fébrile et associent des troubles de la conscience, des déficits focaux et/ou des convulsions

### **Objectifs:**

Préciser les caractéristiques cliniques et évolutives de l'encéphalite aiguë chez l'enfant.

### **Matériel et méthodes:**

Etude rétrospective descriptive des enfants hospitalisés pour encéphalite aiguë sur une période de 4 ans (1er Janvier 2020 au 31 décembre 2023).

### **Résultats:**

Nous avons colligé 20 enfants. Le sex-ratio était 1,45. L'âge moyen était cinq ans et deux mois. Dix enfants avaient présenté un épisode infectieux dans les 15 jours précédant l'apparition des signes neurologiques. Le motif de consultation était les convulsions (n=14), un syndrome cérébelleux (n=5), un syndrome méningé (n=5) et des troubles du comportement avec hallucinations (n=7). Une anomalie à l'étude du LCR était notée dans 13 cas (pleiocytose avec hyperprotéinorachie). L'enquête virologique par PCR était positive à Herpès simplex virus (n=4), à HHV6 (n=1) et grippe H3N2 (n=2). L'électroencéphalogramme réalisé chez 18 patients a montré un ralentissement du rythme de fond dans 7 cas. L'évolution était favorable pour 13 enfants. L'évolution était fatale par choc septique (n=1)



et par engagement cérébral (n=2). Un seul enfant a gardé une épilepsie de type absence et des troubles du sommeil.

### **Conclusion:**

Les encéphalites sont des affections graves, engageant le pronostic vital et fonctionnel de l'enfant. L'encéphalite herpétique reste la plus fréquente et l'une des seules à bénéficier d'un traitement spécifique.

### **C9- Syndrome des spasmes infantiles : Profil évolutif à court et à long terme et facteurs de mauvais pronostic ; étude de 41 cas.**

**M. Bouden (1), N. Soyah (1), A. Tej (1), H. Ben Belgacem (1), M. Abdelbari (1), N. Jaballah (1), S. Tilouche (1), J. Bouguila (1), R. Kbaili (1), L. Boughamoura (1).**

Pédiatrie Farhat Hached Sousse (1).

### **Introduction:**

Le syndrome des spasmes infantiles est une encéphalopathie épileptique dont le pronostic, souvent mauvais, est étroitement lié à la précocité de la mise en place du traitement. L'avenir neurodéveloppemental des enfants atteints de ce syndrome dépend de sa réponse aux différentes thérapeutiques, mais aussi de son étiologie.

### **Objectifs:**

Cette étude décrit le profil évolutif à court et à long terme des nourrissons diagnostiqués porteurs de syndrome de West dans le service de pédiatrie de Farhat Hâched de Sousse.

### **Matériel et méthodes:**

Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive et analytique menée dans le service de pédiatrie de Farhat Hached de Sousse en Tunisie durant une période de 15 ans, allant du mois de Juin 2008 à Juin 2023.

### **Résultats:**

Dans notre étude, 41 cas de syndrome de spasmes infantiles ont été colligés. Le contrôle des spasmes par le traitement a été total chez 25 patients (65,78%), tandis que dix enfants (26,31) n'ont répondu que partiellement au traitement antiépileptique. Cependant, deux cas (5,26%) n'ont présenté aucune amélioration. Parmi les patients qui ont régressée sur le plan psychomoteur, nous avons remarqué que 19 patients (46,3%) se sont améliorés sur le plan psychomoteur, alors que 19 patients (46,3%) ont gardé un retard intellectuel et un développement psychomoteur anormal. L'hypsarythmie a disparu totalement dans 82,9% des cas. D'autres anomalies sont apparues à l'électro-encéphalogramme chez 4 patients. Les séquelles neurodéveloppementales ont été présentes chez 36 patients (87,8%) et ont concerné les différents domaines : intellectuels (80.5%), des apprentissages (75.6%), de la communication (70.7%), moteurs (65.9%), sensoriels (36.6%), en plus de l'autisme (7.3%). Sur le plan épileptique, d'autres types de crises ont été notées chez 31 patients (75.6%) : il s'agit de crises généralisées dans 31.7% des cas, des crises focales dans 26.8% des cas, des absences atypiques dans le cadre de Lennox Gastaut chez 9.8%, des POCS chez 4.9% des patients. Le décès est survenu chez un seul patient à l'âge de 12 ans et demi par une complication broncho-pulmonaire dans le cadre de son encéphalopathie profonde. Les facteurs de mauvais pronostic trouvés dans notre étude ont été la présence d'une épilepsie antérieure aux spasmes (p=0,043), un retard de consultation et donc de prise en charge. Pour les patients qui ont eu une évolution défavorable, la moyenne du délai de consultation par rapport à l'apparition des symptômes a été  $17,91 \pm 22,09$  jours alors que les patients qui ont eu une évolution favorable, la moyenne a été



de  $6 \pm 1,87$  avec une différence statistiquement significative ( $p=0,33$ ) et une durée prolongée de traitement par le Vigabatrin ( $p=0,030$ ).

### **Conclusion:**

Le pronostic du syndrome de spasmes infantiles est généralement mauvais, mais l'importance des séquelles est variable et dépend des causes sous-jacentes ainsi que le délai de mise en place du traitement. Le syndrome de West peut entraîner une dégradation motrice et cognitive et évoluer vers d'autres formes d'épilepsie.

### **C10- Prévalence, facteurs associés et devenir des asphyxies néonatales chez les nouveau-nés dans deux hôpitaux au Nord-Cameroun**

Y. DjikePuepiFokam (1), A. Mohaman (2), AG. Simo Wambo (3), Y. WandjiLontsi (1), M. Naiza (1), W. GanniWele (2), EG. Halle-ekane (3).

Département de Médecine Interne et Pédiatrie, Faculté des Sciences de la santé, Université de Buea, Cameroun (1). Faculté des Sciences de la santé, Université de Buea, Cameroun (2). Département de Gynécologie et Obstétrique, Faculté des Sciences de la santé, Université de Buea, Cameroun (3).

### **Introduction:**

L'asphyxie néonatale reste une cause importante de mortalité et d'invalidité dans le monde en Afrique particulièrement. Les données du Cameroun révèlent des taux de mortalité élevée (21,3 %) à Douala, mais les informations restent disproportionnées pour les autres régions du pays.

### **Objectifs:**

Cette étude a évalué la prévalence, les facteurs associés et le devenir des nourrissons nés à terme ayant eu l'asphyxie néonatale.

### **Matériel et méthodes:**

Une étude transversale a été menée dans deux hôpitaux de Ngaoundéré sur une période de 2 mois. Les données ont été recueillies à l'aide d'un questionnaire établi à cet effet et renseignant sur les données sociodémographiques, les facteurs périmpartum associés et le devenir à court terme. Les données ont été analysées avec le logiciel statistique pour les sciences sociales (SPSS version 25). La prévalence a été calculée, et les associations entre les facteurs sociodémographiques, périnataux et les résultats ont été générés en utilisant la régression logistique.

### **Résultats:**

Au total, 330 nouveau-nés ont été abordés, dont 114 asphyxiés. La prévalence de l'asphyxie néonatale obtenue était de 35 %. Les facteurs significativement associés à l'asphyxie néonatale comprenaient: le jeune âge maternel ( $<19$ ) (OR ajusté = 2,23 ; IC à 95 % : 1,07-4,64 ;  $p=0,032$ ), l'anémie (OR ajusté=4.45; 95%CI. 49-11.96), la souffrance foetale aiguë (OR ajusté = 33.19;95% IC:0.01-22.68;  $p=0,026$ ). La complication à court terme la plus fréquente était l'encéphalopathie ischémique hypoxique. La majorité des nourrissons avaient un bon état neurologique à la sortie. Le taux de mortalité était de 15.8%.

### **Conclusion:**

Le jeune âge maternel, l'anémie, la souffrance foetale aiguë, l'âge gestationnel ( $>42$ weeks) étaient les principaux facteurs associés à l'asphyxie néonatale dans notre étude. Le bon suivi de la grossesse et du travail peuvent aider à réduire le fardeau de l'asphyxie néonatale



### **C11- L'AJI oligoarticulaire : prise en charge thérapeutique.**

**I. Trifa (1), H. Hrizi (1), A. Jelassi (1), S. Baccouchi (1), H. Hammemi (1), R. Guedri (1), Z. Fitouri (1).**

Pédiatrie-urgence et consultation de l'hôpital d'enfants de Tunis (1).

#### **Introduction:**

Pendant de nombreuses années, la démarche thérapeutique devant l'arthrite juvénile idiopathique (AJI) oligoarticulaire a été entourée d'une certaine confusion, manquant de directives claires. Toutefois, récemment, grâce aux avancées de la recherche et à une meilleure compréhension de la maladie, nous commençons à éclaircir progressivement les approches thérapeutiques les plus efficaces.

#### **Objectifs:**

Décrire la démarche thérapeutique devant l'AJI oligoarticulaire dans un service de rhumato-pédiatrie.

#### **Matériel et méthodes:**

La cohorte de l'étude a été identifiée à partir de notre base de données au service de pédiatrie-urgences et consultation de l'hôpital d'enfants de Tunis et comprenait 82 enfants atteints d'AJI oligoarticulaire entre 1999 et 2023. Tous les patients remplissaient les critères de la Ligue internationale contre les rhumatismes (ILAR) pour l'AJI et présentaient une durée minimale d'évolution de la maladie de six mois. Les différentes stratégies thérapeutiques utilisées chez nos patients ont été analysées.

#### **Résultats:**

Nous avons colligé quatre-vingt-deux malades atteints d'AJI oligoarticulaire. Les anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS) étaient utilisés en première intention comme traitement symptomatique chez 81% des patients (n=63) suivis par l'acide acétyl salicylique à dose anti-inflammatoire chez 18 %. Un seul patient présentait une contre-indication absolue aux AINS (maladie de Willebrand). On a eu recours au traitement de fond pour contrôler l'activité de la maladie dans 52 cas soit 63 % des malades. Dans 100% des cas c'était le méthotrèxate à une dose moyenne de 12mg/m<sup>2</sup> de surface corporelle par semaine. Parmi ces malades, quarante-quatre le recevaient par voie orale et huit seulement par voie injectable. Le recours à la voie injectable était dans 100% des cas en deuxième intention devant une intolérance digestive à la forme orale ou une réponse insuffisante. L'infiltration intra-articulaire par des corticoïdes a été pratiquée chez 21 malades. La thérapie ciblée a été prescrite chez huit patients toujours en association avec le méthotrèxate. (Sept cas d'etanercept et un seul cas d'adalimumab). La décision thérapeutique était à la fois guidée par l'activité de la maladie sur le plan articulaire et sur le plan oculaire et la présence ou non de facteurs de mauvais pronostic.

#### **Conclusion:**

Une collaboration étroite entre ophtalmologues et rhumatologues pédiatres s'avère essentielle pour une prise en charge optimale de l'AJI oligoarticulaire, en privilégiant des approches thérapeutiques moins invasive afin d'améliorer la qualité de vie des enfants, de limiter les séquelles ainsi que les effets indésirables des différents traitements.

### **C12- Etude prospective comparative des Techniques d'Insertion de Cathéter Central chez le Nouveau-né : Voie Chirurgicale vs Échoguidage de la Veine Brachiocéphalique**



**O. Mghirbi (1), A. Segni (1), N. Soyed (1), M. Barka (1), M. Taamli (1), K. Amani (1), D. Brahem (1), S. Nouri (1), N. Mahthaoui (1).**

service de réanimation et de médecine néonatale de Sousse (1).

### **Introduction:**

La prise en charge des nouveau-nés hospitalisés en réanimation néonatale nécessite souvent la mise de cathéter veineux central. Les méthodes incluent le cathétérisme de la veine ombilicale, l'abord épicutanéocave, le cathéter chirurgical par dénudation la veine jugulaire, ainsi que le cathéter échoguidé, cette dernière étant une technique émergente en réanimation néonatale.

### **Objectifs:**

comparer les deux techniques d'insertion de cathéter central, le cathétérisme échoguidé de la veine brachiocéphalique et la voie chirurgicale par dénudation de la veine jugulaire, en termes de réussite et de complications à court et moyen terme.

### **Matériel et méthodes:**

il s'agit d'étude prospective monocentrique comparative sur une période de trois ans et trois mois, au sein du service de néonatalogie du centre hospitalo-universitaire Farhat Hached de Sousse. L'échantillon comprenait 102 nouveau-nés ayant bénéficié de l'insertion d'un cathéter veineux central, répartis en deux groupes : le Groupe 1 (n=56) cathétérisme échoguidé de la veine brachiocéphalique (VBC), et le Groupe 2 (n=46) cathétérisme central par voie chirurgicale. Les données épidémiologiques, cliniques, radiologiques et évolutives ont été consignées à l'aide d'une fiche préétablie, et analysées par le logiciel SPSS.

### **Résultats:**

Pour les Groupes 1 (G1) et 2(G2), le sexe ratio était respectivement de 0,86 et 1,7, avec un âge gestationnel médian de 38,5 SA et 39 SA. L'âge médian lors de la pose était de 8 jours pour le G1 et 7,5 jours pour le G2 avec des poids médians de 3345 g et 3240 g. Aucune différence significative n'a été observée entre les deux groupes en termes de sexe et d'âge gestationnel. La principale raison d'hospitalisation pour les deux groupes était la détresse respiratoire. Dans le G1, l'épuisement du capital veineux était l'indication la plus fréquente du cathéter veineux central (69,6%), suivie des troubles hémodynamiques et de la nécessité de voie de sauvetage (46,6%). Dans le G 2, l'insertion au cours de l'acte opératoire était l'indication la plus fréquente (54,3%). La VBC gauche a été ponctionnée dans 98% des cas du G1, tandis que dans le G2, une prédominance du cathétérisme de la veine jugulaire interne droite a été notée dans 60,9% des cas. Le taux de succès du cathétérisme de la VBC était de 98,2%, avec 80,4% dès la première tentative, sans différence significative entre les groupes pour les complications immédiates et moyen terme. Les complications précoces comprenaient le pneumothorax (1,8% et 8,5% pour les G1 et 2 respectivement) et le trouble du rythme à type de tachycardie jonctionnelle dans un cas du G 1. Les complications à moyen terme comprenaient principalement des septicémies liées au cathéter (10,7% et 8,7% pour les G1 et 2 respectivement) et des thromboses veineuses profondes (5,4% et 8,7% pour les G1 et 2 respectivement), entraînant le retrait du cathéter. L'évolution ultérieure était favorable pour tous les patients. Le cathéter échoguidé a été maintenu en place pendant une durée moyenne de 13 jours  $\pm$  8 jours, tandis que la durée moyenne d'utilisation du cathéter chirurgical était de 16 jours  $\pm$  17 jours. La culture du bout de cathéter était positive dans 12,5% et 6,5% pour les G1 et 2 respectivement.

### **Conclusion:**

Le cathétérisme central échoguidé de la veine brachiocéphalique se distingue par des avantages significatifs, incluant une réduction considérable de la durée de la procédure, un taux élevé de succès, et un profil de complications similaire à celui de la méthode chirurgicale traditionnelle



## Résumés des posters commentés du 34eme Congrès National de Pédiatrie de la Société Tunisienne de Pédiatrie

### PC1- Facteurs pré opératoire prédictifs d'une appendicite compliquée chez l'enfant

S. Sellami (1), A. Hajer (1), MA. Zghal (2), H. Louati (1).

Service de chirurgie pédiatrique, CHU Gabes (1). Service de Pédiatrie. CHU Gabes (2).

#### Introduction:

L'appendicite aiguë compliquée est pourvoyeuse de morbidité péri-opératoire et est plus fréquente chez l'enfant. Il est primordial de détecter les facteurs associés à l'appendicite compliquée.

#### Objectifs:

Identifier les facteurs associés à l'appendicite aiguë compliquée chez les enfants opérés en urgence.

#### Matériel et méthodes:

Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive et analytique réalisée aux services de chirurgie générale et de chirurgie pédiatrique de l'hôpital universitaire de Gabes et concernant les enfants opérés pour Appendicite aiguë (AA) durant la période allant du 1<sup>er</sup> janvier 2012 au 31 décembre 2022

#### Résultats:

Le sexe ratio était de 1,5. L'âge moyen était de 9,8 ans. La majorité des enfants avaient une origine urbaine (74,64%). Le délai de consultation était entre 24 et 48 heures dans 47,6%. La douleur abdominale a été le motif de consultation le plus fréquent. Des nausées et/ou vomissements étaient présents dans 65,1%. La majorité des patients étaient fébriles (83,2%). La sensibilité abdominale était le signe le plus observé (81,7%). L'échographie abdominale a été réalisée pour 474 patients et l'appendice a été visualisé dans 93,88%. Lors de l'échographie, un épanchement intrapéritonéal a été trouvé dans 31%, une infiltration de la graisse péri-appendiculaire a été trouvée dans 79,32% et un stercolithe dans 24,94%. La voie chirurgicale a été utilisée pour 88,52% des patients. Des complications post-opératoires ont été notées dans 2,58%. L'étude anatomopathologique a trouvé une appendicite compliquée pour 113 patients. L'analyse statistique multivariée nous a permis de retenir qu'un délai de consultation >48 heures, un score d'Alvarado >7, un score PAS >7, des chiffres de GB ≥ 14 EB/mL, une CRP >24 mg/L, Un DME ≥ 8,5 mm, la présence d'un épanchement intrapéritonéal à l'échographie et l'infiltration de la graisse péri-appendiculaire à l'échographie comme des facteurs prédictifs indépendants d'une appendicite compliquée.

#### Conclusion:

L'utilisation de ces facteurs prédictifs et leur association permet de mieux évaluer l'état de l'enfant et de le prendre en charge de façon optimale adaptée à sa maladie et prenant en compte l'évolution possible de son état.



## **PC2- Syndrome d'activation lymphohistiocytaire primitif chez l'enfant : Etude rétrospective de 28 cas**

**M. Naffati (1), M. Ben Khaled (1), S. Rekaya (1), I. Ben Fraj (1), M. Bejaoui (1), F. Mellouli (1), M. Ouederni (1).**

Service de pédiatrie Immuno- Hématologie et de greffe de cellules souches du CNGMO Tunis, Tunisie (1).

### **Introduction:**

Le syndrome d'activation lymphohistiocytaire (SALH) est une pathologie hématologique grave résultant d'une réponse immunitaire inappropriée lymphohistiocytaire provoquant un orage cytokinique. Le SALH primitif regroupe diverses maladies héréditaires de la cytotoxicité qui se manifestent souvent chez le nouveau-né ou le jeune nourrisson. .

### **Objectifs:**

Objectifs : L'objectif de ce travail était de décrire le profil épidémiologique et clinique, et étiologique des SALH primitifs

### **Matériel et méthodes:**

Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive menée au Service de Pédiatrie Immuno-Hématologie et de Greffe de Cellules souches du CNGMO , sur 18ans (2005-2022), enrôlant les patients de moins de 18 ans , et ayant présenté un SALH primitif. Le diagnostic de SALH était retenu selon les critères HLH2004.

### **Résultats:**

Durant la période de l'étude, 28 patients étaient inclus (sex-ratio= 0,6), d'âge moyen au diagnostic de 25 mois (1 à 144 mois). Une consanguinité parentale était présente dans 68% des cas, et 68% des patients avaient des antécédents de décès en bas âge. Le motif de consultation le plus fréquent était une fièvre prolongée. L'examen initial avait trouvé une hypotrophie (n=19), une fièvre (n=28), un albinisme (n=5), une pâleur cutanéomuqueuse (n=19), un ictère (n=4), une hépatomégalie (n=24), une splénomégalie (n=28). Les anomalies biologiques les plus fréquentes étaient une bi ou pancytopenie (100%), une Hypofibrinémie(96%), une hyperferritinémie (96%), une cytolyse hépatique (57%), une élévation de la LDH (53%), une hyponatrémie (18%) et des images d'hémophagocytose dans 93% des cas . Le diagnostic étiologique avait trouvé : une lymphohistiocytose familiale (n=6 ), syndrome de Griscelli (n=5 ), syndrome de Chediak-Higachi (n=4), syndrome de Purtilo (n=2 ), et déficit immunitaire combiné (n=3 ). Tous les patients avaient reçu un traitement immunosuppresseur, L'évolution était fatale chez 7 patients.

### **Conclusion:**

Le SALH est une maladie potentiellement mortelle, le diagnostic précoce et le traitement énergétique suivi d'une greffe de cellules souches dans les cas génétiques, a transformé le pronostic.



### **PC3- Hypersensibilité médicamenteuse aux bêtalactamines : Explorations allergologiques pédiatriques en pratique**

**I. Bel Hadj (1), A. Turki (1), I. Trabelsi (1), S. Kbaier (1), F. Khalsi (1), K. Boussetta (1).**

Service de Médecine Infantile B - Hôpital d'Enfants Béchir Hamza (1).

#### **Introduction:**

Les bêtalactamines, importants dans le traitement de la majorité des infections pédiatriques, sont les plus incriminées dans l'induction de réactions allergiques médicamenteuses. Cependant, il est actuellement démontré que la plupart des sujets présumés allergiques aux bêtalactamines ne le sont pas réellement. Une enquête allergologique précise permet de lever ou de confirmer le doute.

#### **Objectifs:**

Décrire les manifestations cliniques d'une suspicion d'une hypersensibilité médicamenteuse aux bêtalactamines et relever les résultats des explorations allergologiques menées chez ces enfants.

#### **Matériel et méthodes:**

Il s'agit d'une étude descriptive rétrospective (Novembre 2022 - Janvier 2024) des dossiers des patients ayant présenté une réaction probablement allergique suite à une prise de bêtalactamines et suivis au service de Médecine Infantile B. Nous avons relevé les caractéristiques cliniques des patients ainsi que les résultats des tests cutanés et des tests de provocation orale réalisés.

#### **Résultats:**

Nous avons colligé 41 patients, dont 1 a été testé pour 2 médicaments, soit 41 cas de suspicion d'hypersensibilité médicamenteuse aux bêtalactamines. L'âge médian au moment de consultation était de 6,5 ans, avec une prédominance féminine (53%). Les réactions sont survenues au décours de la 1ère dose dans 41% des cas. Les réactions étaient essentiellement à type de rash cutané (55%), urticaire (26%), trouble digestif (5%). Les principales molécules responsables étaient la pénicilline puis les céphalosporines 3ème génération dans 12% des cas. Les tests cutanés à lecture immédiate ont été réalisés dans 24% des cas et sont revenus positifs dans un cas. Un test de provocation orale selon un protocole standardisé en milieu hospitalier spécialisé a été réalisé dans tous les cas. Une réaction allergique a été observée chez 2 patients lors d'un TPO respectivement à l'amoxicilline et à la cefotaxime. L'absence d'hypersensibilité allergique médicamenteuse a été prouvée chez 95% des patients.

#### **Conclusion:**

Notre étude a montré un faible taux d'allergie médicamenteuse vraie parmi toutes les suspicions. Ainsi, un diagnostic objectif de l'hypersensibilité aux bêtalactamines s'avère indispensable pour ne pas priver les patients d'un traitement efficace voire moins onéreux et à spectre réduit.

### **PC4- Otomastoidite aigue chez l'enfant : Profile clinique, évolutif et facteurs prédictifs de complication**

**R. Salah (1), M. Hsairi (1), W. Feki (2), M. Weli (1), A. Mahfoudh (1), L. Gargouri (1).**

Service de Pédiatrie B ; CHU Hedi Chaker Sfax (1). Service de Radiologie ; CHU Hedi Chaker Sfax (2).

#### **Introduction:**



L'otomastoïdite aiguë est une complication grave des otites moyennes aiguës. Elle reste toujours un sujet d'actualité, du fait d'une augmentation constatée de son incidence malgré l'évolution de la vaccination et de l'absence de consensus concernant sa prise en charge.

### **Objectifs:**

Déterminer le profil épidémiologique, clinique, évolutif des patients et décrire la prise en charge thérapeutique et les facteurs prédictifs de complications.

### **Matériel et méthodes:**

Il s'agit d'une étude rétrospective, descriptive et analytique colligeant les patients hospitalisés pour otomastoïdite aiguë dans le service de pédiatrie B du CHU Hedi Chaker de Sfax sur une période de 12 ans.

### **Résultats:**

Nous avons colligés 35 patients. L'incidence annuelle était de 2,91 cas par an. L'âge moyen était de 3 ans et 8 mois, avec des extrêmes de 5 mois et 12 ans. Le délai moyen de consultation était de 4 jours avec une prise préalable d'anti-inflammatoire non stéroïdien dans 68,6%. La tuméfaction rétroauriculaire était le motif de consultation dans 62,9% avec une fièvre dans 94,3%. L'examen de la région mastoïdienne a objectivé une tuméfaction rétroauriculaire dans 71% et un décollement du pavillon dans 53,4%. Des prélèvements bactériologiques ont été réalisés chez 26 patients. Le germe le plus souvent isolé était le pneumocoque. Le scanner cérébrale et des rochers, était réalisé dans tous les cas, confirmant le diagnostic. Il s'agissait de périostite dans 21 cas (60%) et d'abcès sous périoste dans 14 cas (20%). Des complications ont été observées dans 54,3% avec 4 cas de thrombophlébites cérébrales. Un traitement conservateur était indiqué dans 32 cas, à base d'antibiothérapie seule dans 14 cas, une pose d'aérateur trans-tympanique dans 2 cas et incision d'abcès dans 4 cas. Il a permis de raccourcir la durée d'hospitalisation. Le recours à la mastoïdectomie était nécessaire dans 3 cas. L'évolution immédiate était favorable dans 85,7%. L'étude analytique a montré une corrélation entre l'allaitement maternel < 6 mois ( $p=0,024$ ), le tabagisme passif ( $p=0,04$ ), l'anémie ( $p=0,036$ ) et le stade de l'otomastoïdite. La fièvre élevée ( $p=0,01$ ), la prise des anti-inflammatoires non stéroïdiens ( $p=0,004$ ), les signes inflammatoires ( $p=0,013$ ) et la CRP > 50 g/l ( $p=0,031$ ) étaient corrélés aux formes compliquées. La surveillance ultérieure a révélé une récurrence d'otite moyenne aiguë dans 4 cas, une récurrence de la mastoïdite dans 3 cas et des séquelles sous formes d'hyposcousie dans 2 cas.

### **Conclusion:**

L'otomastoïdite est une pathologie grave chez l'enfant, d'où l'intérêt de la prévention, notamment par la lutte contre le tabagisme passif, l'encouragement de l'allaitement maternel, la correction d'une anémie carencielle et la diminution de l'utilisation des anti-inflammatoires non stéroïdiens dans les infections oto-rhino-laryngologiques.

## **PC5- Tuberculose pleurale chez l'enfant : quelles difficultés diagnostiques ?**

**R. Laanait (1), I. Fetoui (1), K. Elfakiri (1), N. Rada (1), G. Draiss (1), M. Bouskraoui (1).**

pédiatrie (1).

**Introduction:** La tuberculose pleurale est une complication fréquente de l'infection tuberculeuse, notamment chez le grand enfant. Sa prise en charge constitue un réel défi au praticien.

### **Objectifs:**

Décrire les profils épidémiologique, clinique et thérapeutique de tuberculose pleurale chez l'enfant.



### **Matériel et méthodes:**

Nous rapportons une étude rétrospective concernant 85 enfants présentant une tuberculose pleurale, colligés au service de pédiatrie A, entre 2010 et 2023.

### **Résultats:**

L'âge moyen est de 7 ans avec prédominance du sexe masculin (73 %). 97% des enfants étaient vaccinés par le BCG. La notion de contagé tuberculeux est retrouvée dans 34 % des cas. Le délai d'apparition des symptômes est inférieur à un mois dans plus de la moitié des cas. Les signes révélateurs étaient dominés par la fièvre (75 %), la douleur thoracique (56.5 %), une altération de l'état général (81 %) et la toux (42 %). L'IDR à la tuberculine était positive dans 42 % des cas. L'imagerie thoracique montrait un épanchement pleural de moyenne abondance dans la majorité des cas. Une atteinte parenchymateuse est associée dans 7 % des cas. L'échographie thoracique était nécessaire dans 18 cas montrant une pleurésie cloisonnée. La ponction pleurale était pratiquée chez 63 patients soit 74 %, montrant un liquide jaune citrin exsudatif lymphocytaire. Le Gene Expert était positif dans seulement 10.4%. Et le cytodiagnostics dans liquide pleural est revenu négatif chez tous les patients ponctionnés. Le diagnostic était retenu sur des faisceaux d'arguments dans 89.6 % des cas. Le Test rapide VIH était positif chez une patiente. L'évolution était favorable dans la majorité des cas sous traitement antituberculeux bien conduit durant 6 mois. Seulement 2 cas avaient gardé des séquelles a type de dilatation de bronches.

### **Conclusion:**

Conclusion L'atteinte pleurale de la tuberculose est fréquente chez le grand enfant. Le diagnostic rapide et la prise en charge immédiate de l'infection tuberculeuse et l'inflammation qui en résulte sont des éléments déterminants l'évolution de cette pathologie. Avoir une preuve histologique ou bactériologique n'est pas toujours aisée incitant au recours aux nouveaux tests et biomarqueurs.

## **PC6- La pratique de l'allaitement maternel par les primipares : une décision personnelle ou sous influence ?**

**K. Danaoui (1), F. Bennaoui (1), N. El Idrissi Slitine (1), F. Maoulainine (1).**

réanimation néonatale Marrakech (1).

### **Introduction:**

Chaque allaitement maternel est unique, et toute femme a le droit de faire le choix entre deux modes d'alimentation des nourrissons : le lait maternel ou un substitut. Cela demande une approche nuancée et personnalisée.

### **Objectifs:**

Evaluer le taux de l'allaitement maternel pratiqué par les primipares, rapporter les connaissances des mères avant l'accouchement et les différentes difficultés rencontrées ainsi d'analyser le rôle de l'entourage dans la décision maternelle d'allaiter ou non son premier enfant.

### **Matériel et méthodes:**

une enquête qualitative prospective menée auprès de 124 femmes primipares ; dont l'âge variait entre 17 ans et 30 ans, l'accouchement s'est déroulé au sein du service de gynécologie-obstétrique Centre Hospitalier Universitaire Mohamed VI, Marrakech ; Maroc.

### **Résultats:**



Nous avons révélé que 66,6% des mères interrogées avaient exprimé leur ignorance complète sur le déroulement de l'allaitement, par manque d'information au cours de la grossesse ; 25% des mères avaient une idée préalable sur l'allaitement à partir des messages véhiculés par l'éducation, l'environnement social et familial alors que seulement 8.3% étaient informées lors du suivi de la grossesse par un professionnel de santé ; 16.6% des femmes croyaient que l'allaitement artificiel est plus bénéfique que l'allaitement au sein. Toutes les femmes interrogées avaient espéré avoir des informations plus précises sur ce mode d'allaitement.

### **Conclusion:**

il semble que la majorité des mères connaissent mal les bienfaits, la pratique et aussi les difficultés rencontrées lors de l'allaitement au sein , une influence active de la famille proche est rapporté dans la majorité des cas . Des informations adéquates et complètes au cours de la préparation à la naissance, leur permettront de mieux gérer ce mode d'allaitement

### **PC7- Etude clinique et génétique des épilepsies durant la première année de vie : Expérience du Service de Maladies Congénitales et Héréditaires de l'Hôpital Mongi Slim**

**M. Essid (1), S. Karoui (2), S. Hizem (1), H. Jilani (1), Y. Elaribi (1), S. Jebnoun (3), T. Ben Younes (4), N. Siala (5), Y. Ben Rejeb (6), H. Barakizou (6), S. Blibech (7), F. Charfi (8), I. Kraoua (4), L. Ben Jemaa (2).**

Service des Maladies Congénitales et Héréditaires, CHU Mongi Slim, La Marsa, Tunisie (1).Service des Maladies Congénitales et Héréditaires, LR01SP22, CHU Mongi Slim, La Marsa, Tunisie (2).Pédiatre de libre pratique (3).Service de Neurologie Pédiatrique, Institut National Mongi Ben Hmida de Neurologie, Tunis, Tunisie (4).Service de pédiatrie, CHU Mongi Slim, La Marsa, Tunisie (5).Service de pédiatrie, Hôpital Militaire Principal d'Instruction de Tunis, Tunisie (6).Service de néonatalogie et de réanimation néonatale, Hôpital Militaire Principal d'Instruction de Tunis, Tunisie (7).Service de pédopsychiatrie, CHU Mongi Slim, La Marsa, Tunisie (8).

### **Introduction:**

L'épilepsie de l'enfant est caractérisée par un large spectre phénotypique et une grande hétérogénéité génétique. Il s'agit d'une pathologie sévère engendrant souvent un handicap cognitif de sévérité variable. Une origine génétique est retrouvée dans environ 40 % des cas des épilepsies à début précoce, grâce aux technologies de séquençage de nouvelle génération (NGS). Un diagnostic génétique précoce conditionne le suivi des enfants épileptiques, leur prise en charge thérapeutique et multidisciplinaire.

### **Objectifs:**

L'objectif de notre travail était de caractériser cliniquement une cohorte de patients tunisiens atteints d'épilepsies rares confirmées génétiquement.

### **Matériel et méthodes:**

Nous avons mené une étude rétrospective et descriptive portant sur les données cliniques, paracliniques et génétiques des patients ayant une épilepsie mendélienne, débutant durant la première année de vie. Les patients ont été colligés au Service des Maladies Congénitales et Héréditaires de l'Hôpital Mongi Slim, sur une période de huit ans (entre 2016 et 2023). La confirmation génétique a été réalisée par NGS chez tous les patients.

### **Résultats:**

Il s'agit de 24 patients non apparentés. Le sexe ratio était égal à un. L'âge médian à la première consultation était de 38,5 mois avec des extrêmes allant d'un à 120 mois. L'enquête génétique a



retrouvé une consanguinité chez sept patients et des antécédents familiaux d'épilepsie dans la moitié des cas. L'âge médian d'apparition de la première crise épileptique était de 75 jours (1-360 jours). L'épilepsie était de début néonatal chez sept patients. Concernant la manifestation ictale, 14 patients présentaient des crises épileptiques polymorphes. L'épilepsie était mal équilibrée et nécessitait au moins deux antiépileptiques chez 14 patients. Le tracé électroencéphalographique inter-critique était pathologique chez 14/21 patients et des anomalies à l'IRM cérébrale ont été objectivées chez 10/22 patients explorés. L'épilepsie était syndromique chez 23 patients. Les anomalies associées étaient : un retard des acquisitions psychomotrices (18/22), une microcéphalie (9/24), une dysmorphie faciale (15/24), une hypotonie axiale (15/24), une atrophie optique (2/6), une hypoacousie (2/7) et un bilan métabolique perturbé (3/17). Le délai moyen entre la première crise épileptique et le diagnostic génétique étiologique était de 34,5 mois (5-109 mois). L'étude moléculaire a mis en évidence la présence d'une microduplication du bras court du chromosome 2 (2p11.2) dans un cas et de variations nucléotidiques ponctuelles (SNV) délétères chez 23 patients. Les SNV étaient localisés au niveau de 19 gènes différents. Les gènes les plus impliqués étaient SCN1A (5/24 patients) et PCDH19 (2/24 patients). La confirmation génétique a permis une prise en charge multidisciplinaire chez tous les patients. Parmi les 19 gènes identifiés, huit étaient considérés comme actionnables, indiquant une adaptation thérapeutique spécifique et efficace. Un diagnostic prénatal moléculaire, réalisé chez deux familles sur un prélèvement de liquide amniotique, a conclu à l'absence de l'anomalie ciblée.

#### **Conclusion:**

Nos résultats ont contribué à décrire l'état des lieux de l'épilepsie d'origine génétique chez l'enfant de moins d'un an, en Tunisie. Grâce à l'étude moléculaire par NGS, nos patients ont bénéficié d'une prise en charge personnalisée et d'un conseil génétique adéquat.

#### **PC8 - Impact psychologique de la mucoviscidose sur les enfants atteints et leurs mères**

**F. Khalsi (1), A. Bassalah (1), S. Kbaier (1), S. Meddeb (1), I. Belhadj (1), K. Boussetta (1).**

Médecine Infantile B, Hôpital d'Enfants Béchir Hamza de Tunis (1).

#### **Introduction:**

La mucoviscidose est une maladie génétique avec une morbi-mortalité importante. Cette pathologie est lourde tant sur le plan clinique que psychologique sur le patient et son entourage.

#### **Objectifs:**

L'objectif de cette étude est de déterminer le retentissement psychologique de la mucoviscidose sur les enfants atteints et leurs mamans, premières actrices dans la prise en charge quotidienne des patients.

#### **Matériel et méthodes:**

Il s'agit d'une étude transversale colligée dans le service de Pédiatrie B de l'Hôpital d'enfants Béchir Hamza de Tunis sur une période de 12 mois (janvier 2023-décembre 2023)

#### **Résultats:**

Trente-quatre cas de mucoviscidose ont été colligés avec un sexe ratio de 1,3 et un âge moyen de 10 ans. Quatre-vingt-dix pourcent des patients avaient une bonne gestion de la maladie et 95% d'entre eux adhéraient bien au traitement quotidien en dépit de son caractère astreignant. La majorité des mères étaient anxieuses et 70% parmi elles développaient des signes dépressifs qui s'accroissaient à cause d'événement grave touchant leurs enfants ou les autres patients suivis pour mucoviscidose (mort ou dépendance de l'oxygène ..). En parallèle, 76% des enfants étaient anxieux et 41% avaient



l'air dépressif et exprimaient cet état de manière différente : sous-estime de soi , inhibition sociale ou agressivité dans 30% des cas , une hyperactivité dans 12% des cas et une perte d'appétit dans 23,5% des cas . Par ailleurs, le retentissement scolaire est très remarquable : 58% s'absentaient de leurs cours et 56% des patients avaient une chute des résultats scolaires . Le suivi psychologique de ces patients est assuré par la psychologue du service avec des rendez-vous fixés selon les besoins des mères , des enfants ou le médecin traitant et reste cependant insuffisant.

### **Conclusion:**

Le suivi médical doit être étroitement lié à une prise en charge psychologique chez les patients atteints de mucoviscidose et leur entourage dès le diagnostic de la maladie.

## **PC9- - Évaluation de l'efficacité de deux méthodes pédagogiques dans l'apprentissage de la réanimation cardiorespiratoire de base de l'enfant. Etude Pilote**

**F. Thabet (1), H. Besbes (1), H. Ajmi (2), Z. Seyfeddine (1), J. Chemli (2), C. Slaheddine (1).**

Pédiatrie , hôpital Fattouma Bourguiba, Monastir (1).Pédiatrie, hôpital Sahloul Sousse (2).

### **Introduction:**

L'apprentissage de la réanimation cardiorespiratoire (RCR) de base de l'enfant (BLS) est très important pour les professionnels de santé en particulier dans les services de pédiatrie. En effet les mauvaises compétences chez les professionnels de santé en RCR sont associées à une morbidité et une mortalité accrues chez les patients qui développent un arrêt cardiaque, Différentes méthodes de formations tel que l'apprentissage par vidéo ou par simulation basse fidélité sont utilisés. La supériorité de ces méthodes l'une par rapport à l'autre n'est pas bien établie.

### **Objectifs:**

Le but de ce travail est d'évaluer l'efficacité de ces deux méthodes de formation dans l'apprentissage de la RCR de base de l'enfant.

### **Matériel et méthodes:**

Il s'agit d'une étude contrôlée randomisée. Deux groupes consécutifs d'internes ainsi que les infirmiers de pédiatrie exerçant à l'hôpital Fattouma Bourguiba de Monastir et l'hôpital Sahloul de Sousse ont été randomisés pour recevoir un apprentissage de BLS chez l'enfant, soit par vidéo soit par la simulation basse fidélité en 4 temps. Les infirmiers et les internes ayant eu une formation préalable en BLS ont été exclus de l'étude. La séance d'apprentissage est délivrée par des instructeurs certifiés en BLS par l'ERC. Les 2 méthodes d'apprentissage de BLS de l'enfant avec utilisation d'un DEA ont été délivrées selon les directives de l'ERC. L'évaluation de l'apport de connaissance théorique s'est faite par un pré-test réalisé juste avant la séance d'apprentissage et un post-test immédiatement après la séance. L'évaluation des compétences acquises s'est faite par un test pratique basé sur une mise en situation.

### **Résultats:**

60 apprenants ont participé à l'étude dont 33 internes (55%) et 27 infirmiers (45%). L'apprentissage du BLS a été effectué par la méthode basée sur une vidéo standardisée dans 35 cas ( 58.3%) (groupe vidéo) et par la simulation basse fidélité en 4 temps dans 25 cas ( 41.7%) (groupe 4 temps). 14 infirmiers étaient dans le groupe vidéo (51.8%) et 13 dans le groupe 4 temps (48.2%). Dans le groupe des internes, 21 étaient dans le groupe vidéo (63.6%) et 12 dans le groupe 4 temps ( 36.4%). Evaluation des connaissances acquises -Résultats des pré-tests : Les résultats des pré-tests n'étaient pas significativement différents entre le groupe vidéo par rapport au groupe 4temps (médiane 53.3% [46.7%, 60%] vs 60% [40%,76.7%] respectivement, p=0.27). -Résultats des post-





tests : L'apprentissage a entraîné une amélioration significative des connaissances théoriques en BLS de l'enfant . Les résultats de ces tests étaient meilleurs chez les internes par rapport aux infirmiers ( 86.7% [80%, 93.3%] vs 80% [73.3%, 86.7%],  $p=0.044$ ). et ils n'étaient pas significativement différents dans le groupe vidéo par rapport au groupe 4 temps ( 86,7% [80%, 93.3%] vs 86,7% [80%,3%],  $p=0.270$ ). 1- Evaluation des compétences : La médiane de la note globale du test pratique après les séances de formation était de 90% [85%,100%], 26. 6% ont eu une note complète. l'évaluation des compétences acquises en RCR de bas de l'enfant n'a pas montré de différence significative : (1) entre les internes et les infirmiers (95% [85-100%] vs, 90% [85-100%],  $p=0.35$ ). (2) entre le groupe vidéo par rapport au groupe 4temps ( 90% [80%,95%] vs 90 [85-100%],  $p=0.179$ ). et (3) entre les internes du groupe vidéo par rapport au internes du groupe 4temps. Par contre ces compétences étaient meilleures chez les infirmiers du groupe 4tempa par rapport à infirmiers du groupe vidéo ( 90% [85%, 100%] vs 85% [80%, 90%] ,  $p= 0.023$ ).

### **Conclusion:**

Les résultats de cette étude démontrent les connaissances insuffisantes des infirmiers et des internes en RCR de base de l'enfant ce qui souligne l'importance de ces formations, et suggère que l'impact du type d'apprentissage dépend de la population d'étude et doit être ajusté en fonction de leur profil.

### **PC10- - Infections des voies respiratoires inférieures aiguës sévères (SARI) : profil épidémiologique**

**A. Miraoui (1), NH. Gabsi (1), A. Louati (1), H. Mnasri (1), C. Ibn Hadj Hessine (1), A. Ayari (1), A. Borgi (1), A. Bouziri (1), S. Abid (2), I. Boutiba (2), K. Menif (1).**

Service de réanimation pédiatrique polyvalente, hôpital d'enfants Béchir Hamza de Tunis (1). Service de microbiologie, hôpital Charles Nicolle de Tunis (2).

### **Introduction:**

Les infections respiratoires aiguës sévères représentent une cause majeure d'hospitalisation en milieu de réanimation. Du fait de leur fréquence et leur sévérité, elles sont responsables de dépenses importantes de santé. A fin de développer des stratégies de prévention, il est impératif de connaître leur épidémiologie.

### **Objectifs:**

Décrire les caractéristiques épidémiologiques des infections des voies respiratoires aiguës sévères (SARI).

### **Matériel et méthodes:**

Il s'agissait d'une étude rétrospective des cas de SARI, âgés de moins de 12 mois, hospitalisés en réanimation pédiatrique polyvalente de l'Hôpital d'enfants Béchir Hamza de Tunis, entre le 2 Octobre 2022 et le 06 Mai 2023. Le diagnostic virologique était réalisé par PCR Multiplex sur prélèvement nasopharyngé en collaboration avec le laboratoire de microbiologie de l'hôpital Charles Nicolle de Tunis. Les données ont été recueillies à partir du dossier médical informatisé et de la plateforme dédiée au programme national de surveillance de la grippe.

### **Résultats:**

Durant l'épidémie 2022-2023, nous avons colligé 258 cas. L'âge moyen était de 59 jours (7 jours- 11 mois). Le sex-ratio était de 1,4. Le poids moyen était de 5050 g ( $\pm 228$ ). L'infection principale était la bronchiolite aiguë (97,7%). Les facteurs de risque principaux étaient le terrain de prématurité (4,9%), l'antécédent de ventilation en période néonatale (5,3%) et l'absence d'allaitement maternel (7,6%). Les signes fonctionnels les plus fréquents étaient la toux (77,6%) et la fièvre (37,4%). Quinze pour



cent des patients ont reçu une antibiothérapie avant leur transfert en réanimation. La défaillance respiratoire était le principal motif de transfert (96,5%). Une défaillance hémodynamique était associée dans 4,6% des cas. Le virus respiratoire syncytial (VRS) a été isolé dans 58,6% des cas suivi par le Rhinovirus (21,8%). Une coïnfection virale a été retrouvée dans 19,5% des cas. La coïnfection bactérienne a été retenue dans 32,2% des cas et l'agent le plus isolé était l'*Haemophilus influenzae*. Un support ventilatoire invasif était indiqué dans 50,2% des cas. La durée moyenne d'hospitalisation en réanimation était de 6 jours (2-35 jours). Nous rapportons 2 décès survenus sur des terrains défavorables.

### **Conclusion:**

La bronchiolite aigue demeure la principale infection respiratoire sévère du nourrisson avec le VRS comme chef de file des agents responsables. Elle représente une charge de soins importante mais reste de bon pronostic.



المجوعة التونسية لطب الأطفال  
Société Tunisienne de Pédiatrie

## Résumés des posters du 34<sup>eme</sup> Congrès National de Pédiatrie de la Société Tunisienne de Pédiatrie

### THEMES : Autres

#### **P1- CARDIOPATHIES CONGÉNITALES : PROFIL ÉPIDÉMIOLOGIQUE ET ÉVOLUTIF AU SERVICE DE PÉDIATRIE ET DE NÉONATOLOGIE DE L'HOPITAL MONGI SLIM**

**O. Barkallah (1), E. Marmech (1), N. Ben Hamida (1), H. Ouerda (1), A. Guizani (1), J. Kanzari (1), J. Ben Hefaieth (1), S. Khlif (1), S. Hlioui (1), I. Selmi (1), O. Azzabi (1), N. Siala (1)**

Service de pédiatrie et de néonatalogie, Hôpital Mongi Slim-la Marsa (1).

#### **Introduction:**

Les cardiopathies congénitales (CC) sont les malformations les plus fréquentes de l'enfant. Elles surviennent dans 0,5% à 1% des naissances vivantes et représentent environ un tiers des anomalies congénitales. Elles constituent la première cause de mortalité par malformation congénitale

#### **Objectifs:**

Étudier les aspects épidémiologiques, cliniques et échographiques des CC ainsi que la morbi-mortalité à court terme.

#### **Matériel et méthodes:**

Il s'agit d'une étude rétrospective, descriptive, monocentrique, menée entre le 1<sup>er</sup> Janvier 2020 et le 30 Novembre 2023 au service de pédiatrie et de néonatalogie de l'hôpital Mongi Slim de la Marsa. Tous les enfants âgés de moins de 15 ans ayant une CC confirmée et admis dans notre service pendant la période d'étude étaient inclus.

#### **Résultats:**

Quarante-cinq patients (âge médian : 40 jours [1 jour - 11 ans] ; sex-ratio : 1,42) soit 5,7% de l'ensemble des admissions étaient retenus. Une consanguinité était retrouvée dans 11,1% des cas. La grossesse était compliquée de dysgravidie dans 37,8% des cas. Une comorbidité néonatale était associée dans 55,6% des cas : une prématurité (24,4%), un faible poids de naissance (15,6%) et une DRNN (44,4%). L'âge maternel médian à la conception était de 34 ans [20-42]. Un diagnostic prénatal de la CC était établi dans 8,9% des cas. La détresse respiratoire était le motif d'admission le plus fréquent (64,4%). A l'admission, une polypnée était constatée dans 37,8% des cas, un souffle cardiaque dans 64,4% des cas et deux patients (4,4%) étaient en insuffisance cardiaque. L'âge médian au moment de la découverte de la CC était de 18 jours [1 jour - 24 mois]. Le motif motivant la demande de l'échographie cardiaque était le souffle cardiaque (37,8%) suivi du bilan malformatif (26,6%). La CIA et la CIV étaient les CC les plus fréquemment retrouvées respectivement dans 42,2%, 40% des cas. Vingt-cinq patients étaient porteurs de CC avec shunt gauche-droit associées chez 13 parmi eux. Les CC cyanogènes étaient retrouvées dans 28,9%, des cas, conotruncales dans 13,3% et ductodépendantes dans 15,6% des cas. Une anomalie génétique associée était identifiée dans 24 cas : T21 (n=15), T18 (n=1), Sd de Di George (n=4), Sd de Turner (n=1), Sd d'Alagille (n=2) et Sd de Morsier (n=1). La prise en charge était essentiellement médicale (37,8%), associée à une chirurgie dans 5 cas. L'évolution était émaillée d'une décompensation cardiaque dans 22,2% des cas. Le décès était survenu chez 9 patients soit un taux de mortalité de 20%. Le délai médian de survenue était de 6,7 mois [2 jours – 27 mois].



## **Conclusion:**

Au terme de notre étude et au vue des données de la littérature, bien que la prise en charge des CC ait connu des progrès au pays développés, la morbi-mortalité demeure élevée dans notre pays. Des efforts restent à faire en Tunisie pour améliorer le diagnostic précoce pré et post natal et assurer une prise en charge rapide.

## **P2 - Les Cardiopathies congénitales syndromiques**

**O. Barkallah (1), E. Marmech (1), N. Ben Hamida (1), H. Ouerda (1), A. Guizani (1), J. Kanzari (1), J. Ben Hefaieth (1), S. Khlif (1), S. Hlioui (1), I. Selmi (1), O. Azzabi (1), N. Siala (1)**

Service de pédiatrie et de néonatalogie, Hôpital Mongi Slim-la Marsa (1).

### **Introduction:**

Les cardiopathies congénitales (CC) constituent un groupe hétérogène et vaste d'anomalies morphologiques du cœur. Elles peuvent être isolées ou associées à des causes génétiques et notamment des aberrations chromosomiques.

### **Objectifs:**

Décrire les cardiopathies congénitales syndromiques (CCS).

### **Matériel et méthodes:**

Etude descriptive rétrospective incluant tous les patients diagnostiqués d'une cardiopathie congénitale syndromique entre 2019 et 2023 au service de pédiatrie de l'hôpital Mongi Slim

### **Résultats:**

Parmi les 59 patients suivis dans notre service pour des CC, 27 (46%) présentaient une CCS. Le sex-ratio était de 2 et l'âge moyen du diagnostic était de  $20 \pm 8$  mois. Les circonstances de découverte étaient dominées par la dyspnée (59%) suivie du bilan polymalformatif (26%). Les aneuploïdies représentaient 74% des cas dont 18 patients avaient une trisomie 21, un cas de trisomie 18 et un cas de syndrome de Turner (n=1). Les autres CCS identifiés étaient le syndrome d'Alagille (n=2), le syndrome de diGoerge (n=5), un cas de syndrome de morsier et un cas de panhypopituitarisme. Le Syndrome de Down était associé au canal atrio-ventriculaire (16%) et à la communication inter-auriculaire (CIA) (44%). Les patients ayant un syndrome de diGoerge avaient une transposition des gros vaisseaux avec hypoplasie du cœur droit (n=1), une tétralogie de Fallot (n=3) et une bicuspidie aortique (n=1). Les deux cardiopathies retrouvées chez les porteurs de syndrome d'Alagille étaient la sténose supra ventriculaire localisée à l'origine des artères pulmonaires et la sténose de l'artère pulmonaire avec bicuspidie aortique. Le syndrome de Turner était associé à une coarctation isthmique de l'aorte. Le patient ayant une T18 avait une CIA+CIV.

### **Conclusion:**

La recherche génétique pour certaines cardiopathies congénitales est indispensable. Elle permet un diagnostic plus précis, une prise en charge plus ciblée, et donc un pronostic plus favorable.



### **P3 - Les cardiopathies congénitales chez les trisomiques 21: Association fréquente, pronostic variable**

**O. Barkallah (1), E. Marmech (1), N. Ben Hamida (1), H. Ouerda (1), A. Guizani (1), J. Kanzari (1), J. Ben Hefaidh (1), S. Khelif (1), S. Hlioui (1), I. Selmi (1), O. Azzabi (1), N. Siala (1)**

Service de pédiatrie et de néonatalogie, Hôpital Mongi Slim-la Marsa (1).

#### **Introduction:**

Les cardiopathies congénitales (CC) de par leur fréquence et leur gravité représentent un problème médical majeur qui conditionne le pronostic des enfants ayant une trisomie 21.

#### **Objectifs:**

Décrire l'aspect clinique et évolutif des cardiopathies congénitales chez les enfants ayant une T21.

#### **Matériel et méthodes:**

Etude rétrospective et descriptive au service de pédiatrie de l'hôpital Monji Slim sur 5 ans (2019-2023) incluant les enfants trisomiques qui avaient une cardiopathie congénitale confirmée.

#### **Résultats:**

Nous avons colligé 19 enfants ayant une T21 avec cardiopathies congénitales avec un sex-ratio de 1.7. L'âge maternel moyen était de 33 ans. Le diagnostic prénatal était établi chez un seul patient. Onze patients étaient hospitalisés à la naissance, dont six avaient une détresse respiratoire néonatale, un cas d'atrésie de l'œsophage et un avait une malformation ano-rectale associée. Huit patients étaient admis au-delà de la période néonatale à un âge médian de 3 mois. La symptomatologie était une dyspnée sifflante (n=5), un tableau d'insuffisance cardiaque (n=1), un accès de cyanose (n=1) et un malaise de Fallot (n=1). Six patients avaient une hypothyroïdie congénitale associées, deux avaient une malformation rénale et un enfant avait une maladie de Hirschsprung. Les cardiopathies de type shunt gauche droit était prédominantes (n=17) dont la communication interauriculaire (CIA) était la plus fréquente (n=10) suivie du canal atrioventriculaire (n=4). Les cardiopathies cyanogènes étaient notées dans deux cas : la tétralogie de Fallot (n=1), APSO (n=1). Les cardiopathies complexes étaient observées chez 3 enfants. La prise en charge était chirurgicale dans deux cas réalisée dans un délai moyen de 7mois. Un traitement médical était instauré chez 6 patients. Le nombre moyen de réhospitalisation était de deux/an. L'évolution était fatale chez quatre patients avec un âge de décès moyen de 9.6 mois.

#### **Conclusion:**

Les progrès significatifs dans la prise en charge médical et chirurgicale des ces cardiopathies ont notablement amélioré l'espérance et la qualité de vie des individus atteints de trisomie 21. Cependant, le pronostic demeure parfois défavorable avec survenu de décompensation et de décès.



#### **P4 - Les cardiopathies congénitales à révélation néonatale**

**O. Barkallah (1), E. Marmech (1), N. Ben Hamida (1), H. Ouerda (1), A. Guizani (1), J. Kanzari (1), J. Ben Hefaiiedh (1), S. Khlif (1), S. Hlioui (1), I. Selmi (1), O. Azzabi (1), N. Siala (1)**

Service de pédiatrie et de néonatalogie, Hôpital Mongi Slim-la Marsa (1).

##### **Introduction:**

Les cardiopathies congénitales (CC) représentent les malformations les plus fréquentes chez le nouveau-né (NN). Elles résultent d'une anomalie de l'embryogenèse cardiovasculaire. Leur prise en charge doit être rapide et multidisciplinaire.

##### **Objectifs:**

Etude clinique et évolutif des cardiopathies congénitales à révélation néonatale.

##### **Matériel et méthodes:**

Etude rétrospective et descriptive sur 5 ans (2019-2023) incluant tous les NN ayant une cardiopathie congénitale hospitalisés au service de pédiatrie et de néonatalogie de l'hôpital Monji Slim Tunis.

##### **Résultats:**

Nous avons colligé 32 NN porteurs de cardiopathies congénitales. Le sex-ratio était de 1. Une consanguinité était notée dans 6%. L'âge maternel moyen était de 32ans. Les pathologies gravidiques étaient dominées par le diabète gestationnel (n=12, 39%). Un diagnostic prénatal était réalisé chez 6 patients. L'accouchement était par césarienne dans 78% des cas à un terme moyen de 37SA. Le taux de prématurité était de 34.3 %. Le poids de naissance moyen était de 2977g +-686g. Une asphyxie périnatale était notée dans 13% (n=4). La symptomatologie était faite par la détresse respiratoire (n=19, 61%), le souffle cardiaque (n=11, 35%), le tableau d'insuffisance cardiaque (n=2, 6%) et la cyanose isolée (n=1, 3%). Ces CC étaient associées à une malformation extracardiaque ou à une anomalie génétique dans 48% (n=15). La trisomie 21 était l'aberration chromosomique la plus fréquente (n=10, 32%), suivie du syndrome de Digeorge (2cas). Les cardiopathies à shunt gauche-droit étaient présentes chez 23 patients : la CIV (43%), le CAV (4%) et la CIA (13%). Les cardiopathies cyanogènes représentaient 9% des CC dont un cas de transplantation des gros vaisseaux et deux cas de téralogie de Fallot. Trois NN avaient une cardiopathie complexe. Les cardiopathies obstructives et les anomalies valvulaires ont été observées chez deux patients. La prise en charge était médicale dans 41% des cas et chirurgicale dans 6% des cas. L'évolution était fatale dans huit cas à un âge moyen de 40 jours.

##### **Conclusion:**

La prise en charge des CC pourrait être considérablement améliorée grâce au dépistage anténatal, de la réanimation pré et post-natale et au progrès thérapeutique.



## **P5 - Pharyngeal complications of gastroesophageal reflux disease in children**

**S. Hajji (1), O. Sboui (1), H. Barakizou (1), M. El Hamdi (2), M. Haddaji (2), S. Mezri (2), K. Akkari (2).**

service de pédiatrie de l'hôpital militaire de Tunis (1).service d'ORL de l'hôpital militaire de Tunis (2).

### **Introduction:**

Gastroesophageal reflux disease (GERD) is considered both as a cause of adenoids and tonsils hypertrophy responsible for obstructive sleep apnea syndrome (OSA) and as a consequence of it.

### **Objectifs:**

The aim of this study was to explore the relationship between GERD and adenoids and tonsils in the paediatric population

### **Matériel et méthodes:**

This is a retrospective study of 208 children followed in our consultation for adenoids and tonsils hypertrophy responsible for OSA.

### **Résultats:**

The average age was 4.3 years with extremes of 2.9 and 13.2 years. All the parents of our patients were thoroughly interviewed for signs of GERD. 63 patients had symptoms suggestive of GERD. Regurgitation with easy vomiting was found in 72 cases. Hypersomnolence assessed by the SOMNOL-ENFANCE score was greater than 10 in all children. Clinical examination revealed tonsillar hypertrophy grade III in 63% of cases, grade IV in 35% and grade II in 2%.nasofibroscopy revealed hypertrophy of the adenoids to varying degrees in all children.an oesogastroduodenal transit was indicated in all children, revealing massive reflux in 86% of cases.treatment was based on hygienic and dietary measures and proton pump inhibitors. 34% of the children with OSA with massive reflux showed a clear improvement under drug treatment with improvement of sleep quality, regression of tonsil volume and disappearance of reflux on TOGD.

### **Conclusion:**

The association of GERD and adenoids and tonsils responsible for OSA is common in children. Treatment of GERD can help to reduce the adenoids and tonsils and sometimes defer surgery.

## **P6 - Le syndrome d'Apert : à propos d'un nouveau cas**

**N. Haddad (1), Y. Ben Rejeb (1), M. Rebhi (1), H. Barakizou (1).**

Service de pédiatrie de l'hôpital militaire principal d'instruction de Tunis (1).

### **Introduction:**

Le syndrome d'Apert est un syndrome poly-malformatif rare de transmission autosomique dominante dû à une mutation du gène codant pour le facteur de croissance des fibroblastes (FGFR2). Il se caractérise par une dysmorphie crâniofaciale et une syndactylie. La gravité réside dans la coexistence de plusieurs malformations.

### **Objectifs:**

Rapporter un nouveau cas de syndrome polymalformatif en rapport avec le syndrome d'Apert

### **Matériel et méthodes:**



Nous rapportons le cas d'un patient suivi au service de pédiatrie de l'Hôpital Militaire Principal d'instruction de Tunis.

### **Résultats:**

Il s'agit d'un nourrisson âgé de 6 mois, issu d'un couple non consanguin. A l'examen clinique, il présente une craniosténose à type de scaphocéphalie, un aplatissement de l'occiput, une dépression de la racine du nez, une ensellure nasale ronde avec une syndactylie des mains touchant les 2<sup>ème</sup>, 3<sup>ème</sup>, 4<sup>ème</sup>, et 5<sup>ème</sup> doigt de façon bilatérale, un pouce court et large avec clinodactylie, une syndactylie des 2<sup>ème</sup>, 3<sup>ème</sup>, 4<sup>ème</sup> et 5<sup>ème</sup> orteils des pieds et des gros orteils épais et trapus. L'échocardiographie et abdominale étaient normales. L'IRM cérébrale a montré une craniosténose bi coronale avec trigonocéphalie et une hydrocéphalie tri ventriculaire. L'étude génétique a montré une mutation hétérozygote du gène FGFR2 de signification pathologique. La prise en charge a consisté en une neurochirurgie correctrice et une chirurgie orthopédique libératrices des doigts.

### **Conclusion:**

Le syndrome d'Apert est une affection rare. Sa gravité réside dans la coexistence de plusieurs malformations. Ainsi, une prise en charge précoce est nécessaire pour un bon développement neurosensoriel.

## **P7 - Clinical outcomes of cutaneous vesicostomy in paediatric urological diseases**

**F. Chaabouni (1), F. Trabelsi (1), S. Kharrat (1), A. Jabloun (1), C. Saadi (1), A. Daib (1), R. Ben Abdallah (1), Y. Gharbi (1), Y. Hellal (1).**

chirurgie pédiatrique hôpital Habib Thameur (1).

### **Introduction:**

Neuropathic bladder, vesicoureteral reflux, megaureter, and posterior urethral valves may cause a great challenge in children and mainly in infants. Preserving the kidney function is the main aim in all of these patients which can be achieved by cutaneous vesicostomy.

### **Objectifs:**

The aim of this study is to identify the indications and the advantages of vesicostomy.

### **Matériel et méthodes:**

We conducted a retrospective study of patients who underwent vesicostomy in the paediatric surgery department of Habib Thameur Hospital in Tunis over a period of 5 years, between January 1st of 2018 and December 31st of 2022. The validity of the cutaneous vesicostomy was evaluated by estimating the incidence of febrile urinary tract infection (UTI) before and after the operation using the person years method.

### **Résultats:**

Thirty infants were collected divided into twenty-one males and nine females. They were aged between 15 days and 11 years (median 26 months). Sixteen had high grade vesico-ureteral reflux (VUR) with persistent urinary infection and/or renal function impairment. Four had megaureter. Four had posterior urethral valve (PUV) and six had neuropathic bladder with secondary VUR. The preoperative and postoperative incidence rate of febrile UTI decreased from 0.413 times/person-years to 0.113 times/person-years, and this decrease was statistically significant ( $p < 0.001$ ). One patient developed mucosal prolapse of the bladder. Four had stenosis, most of them had CH<sup>°</sup>12 calibration catheter initially. Vesicostomy was closed at a median age of 36 months, combined with reconstructive procedures, when necessary.





## **Conclusion:**

Vesicostomy should be considered in children. This simple and reversible procedure can reduce febrile urinary tract infections, protect the upper urinary tract, and reduce the need for a major surgery without decreasing the bladder capacity.

## **P8 - Syndrome de macrocéphalie-cutis marmoratotelangiectaticacongenita: à propos d'un cas**

**S. Atitallah (1), F. Krifi (1), N. Missaoui (1), R. Ben Rabeah (1), M. Assidi (1), S. Yahyaoui (1), O. Bouyahia (1), S. Mazigh (1), S. Boukthir (1).**

Service de Médecine Infantile C. Hôpital d'Enfants Béchir Hamza. Tunis. (1).

### **Introduction:**

Cutis marmoratotelangiectaticacongenita (CMTC) est une malformation vasculaire cutanée rare. Elle apparaît le plus souvent à la naissance ou durant les premiers jours de la vie. Son origine est encore inconnue. Il associe un livedo à des télangiectasies de topographie diffuse ou segmentaire. Dans de rares cas, elle peut être associée à des troubles neurologiques tels que la macrocéphalie et moins fréquemment à l'épilepsie.

### **Objectifs:**

Préciser les particularités cliniques, paracliniques et évolutives du cutis marmoratotelangiectaticacongenita (CMTC) associé à la macrocéphalie.

### **Matériel et méthodes:**

Nous rapportons une observation d'une patiente ayant un CMTC associé à une macrocéphalie découvert lors de son hospitalisation pour convulsions.

### **Résultats:**

Il s'agissait d'une fille de 1 mois, issue d'un mariage non consanguin née par césarienne avec bonne adaptation à la vie extra-utérine, admise pour un état de mal convulsif sans fièvre. Les causes infectieuses et métaboliques ont été éliminées. L'examen avait montré un périmètre crânien entre +2 et +3 déviations standards et des plaques érythémateuses livédoïdes non infiltrées et réticulées touchant le membre supérieur gauche et atrophiques au niveau du dos de la main gauche. L'IRM cérébrale a montrée des fines lames d'hygromes bi frontal, temporal et pariétal gauche. L'EEG a montré une anomalie paroxystique occipitale droite. Elle a été mis sous traitement antiépileptique avec bonne évolution clinique et une régression des lésions cutanées.

### **Conclusion:**

Le syndrome de macrocéphalie-CMTC est une pathologie relativement bénigne et de bon pronostic. Cependant, un examen minutieux doit être effectuée et un plan de suivi approfondi doit être mis en place pour chaque patient vu le risque d'association d'autres anomalies qui peuvent être potentiellement graves.

## **P9 - Sévices à enfant en Tunisie: Particularités sociales, cliniques et radiologiques**

**S. Atitallah (1), W. Ben Othmen (1), N. Missaoui (1), R. Ben Rabeah (1), M. Assidi (1), S. Yahyaoui (1), O. Bouyahia (1), S. Mazigh (1), S. Boukthir (1).**

Service de Médecine Infantile C. Hôpital d'Enfants Béchir Hamza. Tunis. (1).



## **Introduction:**

Le phénomène de maltraitance et de négligence envers les enfants est universel et concerne toutes les nations et toutes les catégories sociales. Dans notre pays, la maltraitance des enfants fait l'objet de signalement et de prévention. Malgré les répercussions légales et les sanctions, ce phénomène est loin d'être rare sous nos cieux.

## **Objectifs:**

Le but de notre étude était de décrire les aspects sociaux, cliniques et radiologiques des sévices à enfants en Tunisie.

## **Matériel et méthodes:**

Il s'agissait d'une étude rétrospective et descriptive de 4 cas de sévices hospitalisés dans un service de pédiatrie générale.

## **Résultats:**

Il s'agissait de quatre enfants, dont deux de sexe masculin, âgés de 2 mois, 4 mois, 6 mois et de 2 ans respectivement. Trois d'entre eux étaient admis pour état de mal convulsif alors que le quatrième avait une altération profonde de l'état de conscience. L'examen avait objectivé des ecchymoses et des écorchures chez un seul cas. L'imagerie cérébrale avait montré des preuves de saignement intracérébral dans les quatre observations. L'examen ophtalmologique a révélé une hémorragie rétinienne chez trois cas. Les radiographies osseuses étaient normales dans les quatre cas. Un seul malade avait nécessité le transfert en réanimation. Une enquête pour maltraitance avec procédure juridique a été entamée dans les quatre cas. Les parents étaient à l'origine de l'incident dans deux cas. Deux patients ont gardé des séquelles neurologiques sévères.

## **Conclusion:**

La maltraitance des enfants reste un problème majeur de santé publique. Le diagnostic n'est pas toujours évident d'où l'intérêt des examens radiologiques notamment devant des signes neurologiques.

## **P10 - Des tableaux neurologiques et hématologiques causés par un déficit vitaminique: A propos de 3 cas**

**J. Jendoubi (1), W. Barbaria (1), S. Ouertatani (1), H. Landolsi (1), I. Chelly (2), I. Khamassi (1).**

service de pédiatrie et de néonatalogie de l'hôpital Habib Bougatfa (1).service de génétique hôpital Charles Nicolle (2).

## **Introduction:**

Les déficits vitaminiques peuvent se manifester par des tableaux neurologiques et hématologiques . En effet c'est des pathologies à garder à l'esprit car une supplémentation précoce permettra de corriger les troubles induits par ces déficits et d'éviter d'éventuelles séquelles.

## **Objectifs:**

Rapporter des cas pédiatriques de déficit vitaminique révélé par des signes cliniques non spécifiques.

## **Matériel et méthodes:**

Etude rétrospective descriptive des enfants hospitalisés pour déficit vitaminique sur une période de 3 ans (2021-2023).

## Résultats:

Trois patients étaient hospitalisés pendant la période d'étude. L'âge était entre 2 et 14 mois. Un mariage consanguin a été retrouvé dans un seul cas. Un ATCD de décès en bas âge dans la fratrie à l'âge néonatal dans un tableau de pancytopenie était retrouvé dans 1 cas. Les motifs d'hospitalisation étaient une régression psychomotrice (n=1), hypotonie périphérique (n=1), abolition des réflexes ostéotendineux (n=1), pancytopenie (n=2) et hyperglycémie (n=1). La biologie a montré une pancytopenie (n=2) avec anémie mégalo-blastique (n=2) et une anémie normochrome normocytaire (n=1), hyperglycémie (n=1). Le diagnostic était un déficit en vitamine B12 chez deux patients allaités exclusivement au sein et un déficit en thiamine chez le troisième qui avait une pancytopenie et une hyperglycémie. La supplémentation par vitamine B12 a permis la normalisation de l'hémogramme et la régression des signes neurologiques. Le traitement par thiamine a de même permis la normalisation de l'hémogramme et de la glycémie.

## Conclusion:

Les déficits vitaminiques sont des pathologies simples à diagnostiquer mais dont les manifestations cliniques essentiellement neurologiques et hématologiques peuvent être sévères. Un diagnostic et une supplémentation précoces permettent d'éviter des séquelles parfois irréversibles.

## P11- Une lithiase rénale révélant une hypersensibilité à la vitamine D

**M. Ammar (1), S. Trichilli (1), I. Moalla (1), M. Weli (1), B. Maalej (1), A. Mahfoudh (1), L. Gargouri (1).**

Pédiatrie B (1).

## Introduction:

L'hypersensibilité à la vitamine D est une maladie à transmission autosomique récessive liée aux mutations du gène CYP24A1, se manifestant au cours de la première année de vie par une hypercalcémie déclenchée par des doses normales de supplémentation en vitamine D.

## Objectifs:

Etudier les aspects cliniques, biologiques, thérapeutiques et évolutifs de l'hypersensibilité à la vitamine D.

## Matériel et méthodes:

Nous décrivons le cas d'un nourrisson présentant une lithiase rénale révélant une hypersensibilité à la vitamine D.

## Résultats:

Il s'agit d'un nourrisson de 4 mois né à terme avec découverte anténatale d'une légère dilatation des cavités pyélocalicielles droites. La période néonatale était sans incidents avec persistance d'une légère dilatation des cavités rénales droites et apparition des micros calculs inférieurs droits et gauches à l'âge de 2 mois. Il avait comme antécédents familiaux des lithiases rénales chez le père et la grand-mère paternelle. La prise de vitamine D était correcte. A l'âge de 4 mois, il a été hospitalisé pour une infection urinaire à E coli sur lithiase rénale. Le bilan phosphocalcique a montré une hypercalcémie à 2,81 mmol/L avec hypercalciurie. La 25 hydroxy vitamine D était normale à 37,5 µg/ml et la PTH légèrement basse à 11,2 pg/ml. La 1,25 hydroxy vitamine D était élevée à 154 pg/ml étant en faveur d'une hypersensibilité à la vitamine D. Il a été mis sous une hyperhydratation IV avec furosémide et arrêt de la supplémentation en vitamine D. L'évolution était favorable sur le plan clinique et biologique.



### **Conclusion:**

L'hypersensibilité à la vitamine D est une pathologie rare mais elle doit être évoquée devant l'association d'une hypercalcémie, PTH basse, taux normaux de 25-OHD et d'un taux élevé de 1,25 hydroxy vitamine D.

### **P12 - Hémangiome parotidien chez un nourrisson : Amélioration spectaculaire sous bétabloquant**

**H. Ben Aoun (1), H. Ben Belgacem (1), J. Bouguila (1), N. Jaballah (1), M. Abdelbari (1), R. Kebaili (1), A. Tej (1), S. Tilouche (1), N. Soyah (1), L. Boughamoura (1).**

Service de pédiatrie CHU Farhat Hached Sousse (1).

### **Introduction:**

L'hémangiome parotidien est la tumeur cervicale salivaire la plus fréquente chez le nourrisson. Elle est caractérisée par sa croissance rapide, sa résistance thérapeutique et son rapport anatomique étroit avec le nerf facial et les structures vasculaires. Par conséquent sa prise en charge demeure laborieuse.

### **Objectifs:**

.

### **Matériel et méthodes:**

Nous rapportons un cas d hémangiome parotidien traité efficacement par B bloquant par voie orale chez un nourrisson de 4 mois.

### **Résultats:**

Un nourrisson de sexe masculin, âgé de 4 mois sans antécédents pathologiques notables qui a présenté depuis l'âge de 1 mois une tuméfaction cervicale droite d'installation rapidement progressive. L'examen clinique a objectivé une tuméfaction parotidienne droite élastique de 10 cm de grand axe non soufflante et non battante. La peau en regard était normale. L'échographie cervicale a montré une formation hyper vascularisée au dépend de la loge parotidienne. L'imagerie par résonance magnétique cervicale a confirmé le diagnostic d'hémangiome parotidien distant de 4mm de la trachée. Le patient était traité par 2 mg/kg/j de propranolol. La diminution de la taille tumorale était notée à partir du troisième jour du traitement. Après un recul de 2 mois de traitement, on a constaté une régression de plus de 50% de la taille de la tuméfaction cervicale.

### **Conclusion:**

L'hémangiome parotidien est la tumeur bénigne fréquente chez l'enfant. Sa prise en charge reste conservatrice et elle repose principalement sur le propranolol par voie orale.



### **P13 - Les hospitalisations de courte durée dans un service hospitalo-universitaire de pédiatrie**

**A. Hedhili (1), W. Ben Othmen (1), N. Missaoui (1), R. Ben Rabeh (1), S. Atitallah (1), M. Assidi (1), S. Yahiaoui (1), S. MazighMrad (1), S. Boukthir (1).**

Médecine infantile C Hôpital d'enfants Béchir Hamza Tunis (1).

#### **Introduction:**

Les indications d'hospitalisation de courte durée en milieu pédiatrique sont fréquentes. L'identification des motifs d'hospitalisation courte les plus courants constitue une étape essentielle dans l'organisation des structures sanitaires.

#### **Objectifs:**

Identifier les caractéristiques épidémiologique, clinico--biologiques et étiologiques des patients hospitalisés pour une durée de moins de 24 heures.

#### **Matériel et méthodes:**

Etude rétrospective descriptive menée au sein du service de Pédiatrie C de l'Hôpital d'enfants de Tunis sur une période de un mois allant du 1 janvier 2023 au 31 janvier 2023, colligeant les patients hospitalisés pour une durée inférieure ou égale à 24 heures.

#### **Résultats:**

Nous avons colligé 48 patients. La fréquence d'hospitalisation de courte durée du total d'hospitalisation était de 14%. Le genre ratio était égale à 1,1 avec une légère prédominance masculine. La moyenne d'âge était de 4,9 année. Les deux motifs d'hospitalisation les plus fréquents étaient la dyspnée et l'intoxication au monoxyde de carbone respectivement dans 43,7% (n=21) et 27,1% des cas (n=13). A l'examen physique, une fièvre était notée chez 27,1% des patients et une polypnée avec signes de luttés chez 25 % des cas. La moyenne de la valeur de la carboxyhémoglobine était de 8,4 %. Les diagnostics les plus fréquents étaient les pathologies respiratoires à type de bronchiolite aigüe légère à modérée et les exacerbations légère à modéré d'asthme chez 41,6 % des patients, suivis par les intoxications au monoxyde de carbone chez 25 % des cas et les crises épileptiques chez 8,3 % des enfants. La durée moyenne d'hospitalisation était de 15,2 heures. La majorité de nos patients (77,1%) n'avaient pas nécessité de suivi aux consultations externes après la sortie.

#### **Conclusion:**

Certaines hospitalisations urgentes sont prévisibles d'être de courte durée vu leurs motifs mais peuvent engendrer un encombrement dans les services de pédiatrie. La création d'unité d'hospitalisation de courte durée peut être une solution.

### **P14 - Epidemiology of pediatric distal forearm fractures: prospective study**

**F. Kessentini (1), S. Bouzid (1), MA. Nbaya (1), A. Samet (1), H. Attia (1), I. RjebBelfekih (1).**

Service des urgences HU Gabes (1).

#### **Introduction:**

Pediatric distal forearm fractures are one of the most common injuries seen in the emergency department. They are rarely life-threatening, but may have serious complications, including neurovascular injuries.

#### **Objectifs:**



The aim of this study is to evaluate the epidemiology of pediatric distal forearm fractures.

#### **Matériel et méthodes:**

It was a descriptive cross-sectional study carried out during 3 months including elbow fractures in children younger than 15 years old. Data included age, gender, type of fracture, operation rate, mechanism of injury, and etiology.

#### **Résultats:**

OF a total of 255 children consulting for peripheral trauma, 33 patients were recorded with a distal forearm fracture representing 12.9%. The mean age was 11.3 +/- 2.5 years old. The most represented age group was the [6-10] age group. The fracture rate for boys was 3.7 times higher than that for girls. The incidence of the consultation was the highest on the weekend and in the afternoon (51.5%). It was a domestic accident in 16 cases, a sport accident in 9 cases and a school accident in 6 cases. The mean time between the accident and the consultation was 4.6 +/- 5.8 with extremes ranging from 1 hour to 25 hours. The physical examination had shown deformation in 3 cases and motor deficit in 2 cases. Skin wound was recorded in only 3 cases. Torus fractures (44.0%) were more common than bicortical (31.3%) or physeal (21.0%) fractures. Of the physeal fractures, 84.3% were Salter-Harris type II. None of the patients has required surgery neither an orthopedic admission. All patients were treated with splint and analgesic.

#### **Conclusion:**

Distal forearm is the most common fracture location in the growing skeleton. Understanding common etiologies is the first step in formulating preventive measures.

### **P15 - Genu recurvatum bilatéral congénital : une situation rare en salle de naissance**

**A. Ghanem (1), O. Mejri (1), K. Mekni (1), N. Nessib (2), C. Fekih (1).**

Service de Gynécologie et Obstétrique – Hôpital Mahmoud Matri Ariana (1). Service d'Orthopédie infantile – Hôpital d'enfants Béchir Hamza de Tunis (2).

#### **Introduction:**

Le genu recurvatum congénital est une malformation congénitale rare, dont l'incidence est estimée à 0,2 à 0,7/1000 naissances vivantes. Elle touche plus les filles que les garçons, elle peut être unilatérale ou bilatérale, isolée ou associée à d'autres malformations.

#### **Objectifs:**

Décrire l'aspect clinique, thérapeutique et évolutif du genu recurvatum congénital.

#### **Matériel et méthodes:**

Nous rapportons un cas de genu recurvatum congénital, découvert en salle de naissance chez un nouveau-né de sexe féminin.

#### **Résultats:**

Il s'agit du deuxième enfant d'un couple non apparenté. La grossesse était bien suivie et menée sans complication, avec absence de prise de médicaments ou de toxiques. L'échographie morphologique était sans anomalie. L'accouchement était à terme par voie basse non instrumentale, d'un nouveau-né de sexe féminin en présentation céphalique. Le nouveau-né avait une bonne adaptation à la vie extra-utérine et une trophicité normale. L'examen systématique à la naissance retrouvait une hyperextension anormale de plus de 20° des deux genoux. Il n'y avait pas de dysmorphie crâniofaciale, ni de luxation de la hanche ou autre malformation apparente. La radiographie standard



a permis de classer cette malformation en stade A selon Leveuf et Pais. L'échographie du genou a mis en évidence la présence de la rotule sans anomalie articulaire. Un traitement orthopédique a été proposé, fait d'une réduction douce et des attelles de posture.

#### **Conclusion:**

Le genu recurvatum congénital peut être positionnel ou rentrant dans le cadre d'un syndrome polymalformatif. Le diagnostic clinique est simple dès la naissance. Le bilan radiologique fait de radiographie standard et d'échographie permet de classer cette malformation. Les formes isolées et unilatérales restent de bon pronostic avec une évolution favorable sous traitement orthopédique conservateur.

### **P16 - Le rhabdomyosarcome du sinus uro-génital chez l'enfant: expérience de l'unité d'oncologie de l'Hôpital d'Enfants de Tunis**

**M. El Jery (1), E. Jebli (1), H. Brinsi (1), S. Ben Ahmed (1), M. Khemiri (1).**

service de médecine infantile A , Hôpital d'Enfants Béchir Hamza Tunis (1).

#### **Introduction:**

Le rhabdomyosarcome (RMS) est une tumeur à différenciation musculaire striée se développant aux dépens du tissu de soutien. Il représente 60 % des sarcomes des tissus mous. La localisation au niveau du sinus urogénital représente environ 25% de l'ensemble des RMS. La prise en charge du RMS uro-génital repose essentiellement sur la chimiothérapie avec radiothérapie et la chirurgie qui doit être la moins mutilante possible afin d'éviter les séquelles fonctionnelles lourdes.

#### **Objectifs:**

Décrire les aspects cliniques, thérapeutiques et évolutifs des RMS du sinus urogénital.

#### **Matériel et méthodes:**

Etude rétrospective descriptive portant sur tous les cas des RMS du sinus uro-génital pris en charge dans l'unité d'oncologie pédiatrique sur une période allant du 1<sup>er</sup> janvier 2008 au 31 Décembre 2022.

#### **Résultats:**

Seize cas colligés. l'âge médian était de 32 mois. Le sex-ratio était de 4,3. Les signes révélateurs étaient: des signes d'irritation vésicale (n=10), une masse abdomino-pelvienne (n=7), une rétention urinaire (n=3) et une hématurie (n=2). La maladie était vésicoprostatique (n=9), paratesticulaire (n=4) et utérovaginale (n=3). La maladie était métastatique dans 4 cas, avait un envahissement des organes de voisinage dans 7 cas et un retentissement sur la fonction rénale dans deux cas. Le RMS embryonnaire était le sous-type histologique le plus fréquent (n=13). Les RMS du vagin étaient de type botryoïde. Les patients étaient traités selon le protocole RMS2005. 10 patients étaient opérés avec une résection complète dans 7 cas. 11 patients avaient nécessité une radiothérapie. Une rechute était observée dans 5 cas. Après un recul moyen de 25 mois, la SG à 5 ans était de 66.5% et la SSE de 59.5%. Le principal facteur influençant le survie était l'atteinte ganglionnaire (p=0,045). Des séquelles fonctionnelles étaient notées dans 3 cas.

#### **Conclusion:**

La prise en charge des RMS à l'unité d'oncologie pédiatrique s'aligne aux derniers protocoles thérapeutiques. La survie des patients concorde avec les données de la littérature.



## **P17 - Profil épidémiologique et résistance aux antibiotiques des souches de Burkholderiacepacia isolées au service de pédiatrie au CHU Farhat Hached en 2023**

**I. Baccouche (1).**

Microbiologie Farhat Hached, Sousse (1).

### **Introduction:**

Burkholderiacepacia est une bactérie environnementale qui peut être responsable d'infections associées aux soins, en particulier chez la population pédiatrique avec un système immunitaire encore immature.

### **Objectifs:**

Nous présentons dans ce travail une actualisation des données concernant ces souches isolées en 2023 au service de pédiatrie au CHU Farhat Hached.

### **Matériel et méthodes:**

Il s'agit d'une étude rétrospective portant sur toutes les souches non redondantes de B. cepacia isolées au laboratoire de microbiologie du CHU F. Hached, tous prélèvements confondus durant l'année 2023. L'identification bactérienne était réalisée selon les méthodes conventionnelles et l'étude de la sensibilité aux antibiotiques selon les recommandations de l'EUCAST.

### **Résultats:**

Nous avons colligé 40 souches de B. cepacia provenant du service de pédiatrie. Les souches étaient toutes isolées des hémocultures. Les résistances à l'association ticarcilline-acide clavulanique et à la ceftazidime étaient de 100% (n=11/11) et de 40 % (n=14/35), respectivement. Deux souches étaient résistantes au méropénème. Aucune résistance à la lévofloxacine et au sulfaméthoxazole-triméthoprime n'a été détectée. Environ 24% des souches étaient résistantes au chloramphénicol. Tous les isolats étaient sensibles à la minocycline.

### **Conclusion:**

Le taux élevé d'isolement de B. cepacia en pédiatrie est dû à une épidémie survenue dans ce service. Le traitement de ce type d'infections est rendu difficile par la multirésistance de cette bactérie.

## **P18 - Profil épidémiologique et résistance aux antibiotiques des souches d'E. cloacae isolées au service de pédiatrie au CHU Farhat Hached durant 3 ans (2021-2023)**

**I. Baccouche (1), M. Smida (1), Y. Maatouk (1), O. Zaibi (1), S. Miri (1), J. Boukadida (1), N. Hannachi (1), M. Marzouk (1).**

Microbiologie Farhat Hached, Sousse (1).

### **Introduction:**

Enterobacter cloacae est une bactérie commensale du tube digestif responsable d'infections associées aux soins et de plus en plus résistante.

### **Objectifs:**

L'objectif de notre travail était de dresser le profil des souches d'E. cloacae ainsi que leur profil de résistance aux antibiotiques au service de pédiatrie Farhat Hached durant 3 ans.

### **Matériel et méthodes:**





Il s'agit d'une étude rétrospective portant sur toutes les souches non redondantes d'E. cloacae isolées au service de pédiatrie du CHU F. Hached durant les 3 années (2021-2023). L'identification bactérienne a été réalisée selon les méthodes conventionnelles et l'étude de la sensibilité aux antibiotiques selon les recommandations du CA-SFM/EUCAST.

### Résultats:

Un total de 90 souches d'E. cloacae ont été collectées durant la période d'étude. Une prédominance masculine a été notée avec un sex-ratio (H/F) de 2. Les souches étaient essentiellement isolées à partir d'hémocultures (53%) et d'urocultures (31%). La céphalosporinase était hyperproduite dans 13% des cas. Deux isolats étaient producteurs de bêta-lactamase à spectre étendu (BLSE). Six souches étaient résistantes aux carbapénèmes. Le taux de résistance aux fluoroquinolones était de 8%. Toutes les souches étaient sensibles à l'amikacine et uniquement trois isolats étaient résistants à la gentamycine.

### Conclusion:

Les infections à E. cloacae ne semblent pas très fréquentes chez la population pédiatrique. Néanmoins, la résistance aux céphalosporines de 3<sup>ème</sup> génération devrait être surveillée pour ce type de bactéries.

## P19 - Cardiopathies congénitales dans un service de pédiatrie générale : Diagnostic et prise en charge

**M. Ben Rhaïem (1), W. Barbaria (1), J. Jendoubi (1), RL. Merchaoui (1), F. Mejri (1), I. Chelly (1), I. Khamassi (1).**

Service de Pédiatrie CHU Habib Bougatfa Bizerte (1).

### Introduction:

Les cardiopathies congénitales (CC) représentent les malformations congénitales les plus fréquentes.

### Objectifs:

Préciser les caractéristiques cliniques et les modalités de prise en charge des nouveau-nés (NN) présentant des CC.

### Matériel et méthodes:

Étude rétrospective descriptive sur 2 ans (2022-2023), incluant tous les NN hospitalisés pour CC au service de pédiatrie et de néonatalogie de l'hôpital Habib Bougatfa de Bizerte.

### Résultats:

Nous avons colligé 20 NN pendant la période d'étude (Sept filles et 13 garçons). Cinq NN étaient issus d'un mariage entre apparentés. Les antécédents familiaux de CC étaient observés chez 2 NN. La grossesse était bien suivie chez 19 NN. Le diabète gestationnel était observé chez 4 mères et la toxémie gravidique chez 3 mères. L'échographie morphologique anténatale était réalisée chez 17 NN dont 6 avaient objectivé la CC. L'accouchement était par voie haute chez 15 NN à un terme moyen de 37 semaines d'aménorrhées. Tous les NN ont bien toléré la transition vers la vie extra-utérine. La CC était découverte dès le premier jour de vie chez 10 NN. La manifestation clinique la plus fréquente était la détresse respiratoire néonatale chez 10 NN avec une polypnée (n=8) et une cyanose (n=2). Le souffle cardiaque était présent chez 9 NN. Un seul NN a présenté une insuffisance cardiaque. Les CC diagnostiquées étaient un canal atrio-ventriculaire (n=5), atrésie pulmonaire à septum ouvert (n=1), communication inter-auriculaire (n=4), communication inter-ventriculaire (n=5), atrésie de l'artère pulmonaire gauche (n=1), cardiopathie complexe avec malposition des gros vaisseaux (n=1)



oreillette unique (n=1) et tétralogie de Fallot (n=2). Les syndromes génétiques associées à la CC étaient la trisomie 21 (n=3), Syndrome d'Ellis Van Creveld (n=1) et un syndrome oro-facio-digital. Le traitement médical a comporté le furosémide chez 10 NN associé aux inhibiteurs de l'enzyme de conversion chez 4NN.

### **Conclusion:**

Le diagnostic et la prise en charge des CC représentent un défi majeur en médecine périnatale. Le dépistage prénatal et l'examen systématique avant la sortie de la maternité sont les piliers d'une prise en charge optimale.

## **P20 - Les infections pulmonaires en milieu pédiatrique : épidémiologie et résistance aux antibiotiques au CHU Farhat Hached**

**I. Baccouche (1), M. Smida (1), Y. Maatouk (1), O. Zaibi (1), J. Boukadida (1), M. Marzouk (1).**

Microbiologie Farhat Hached, Sousse (1).

### **Introduction:**

Les infections pulmonaires en milieu pédiatrique sont responsables d'un recours aux systèmes de soins et une lourde morbi-mortalité.

### **Objectifs:**

Nous proposons dans ce travail d'étudier l'épidémiologie et le profil de résistance aux antibiotiques des germes impliqués dans ces infections chez la population pédiatrique.

### **Matériel et méthodes:**

Il s'agit d'une étude rétrospective effectuée au laboratoire de microbiologie au CHU Farhat Hached portant sur toutes les souches provenant des différents prélèvements respiratoires, isolées chez la population pédiatrique durant 3 années (2021-2023). L'identification bactérienne a été réalisée selon les méthodes conventionnelles et/ou semi-automatisées et l'étude de la sensibilité aux antibiotiques selon les recommandations du CA-SFM/EUCAST.

### **Résultats:**

Au total, 88 souches ont été isolées durant la période d'étude. Ces souches ont été isolées essentiellement des crachats (69,3%) et des prélèvements trachéaux protégés (PTP) (22,7%). Plus de la moitié (56,8 %) des isolats provenaient du service de pédiatrie et 15,9 % de la consultation externe pédiatrique. *Pseudomonas aeruginosa* était la bactérie la plus fréquemment isolée (45,5%), avec un taux de résistance estimé à 17,9% à la ceftazidime et au céfépime. La résistance à l'imipénème était de 23,68%. Parmi dix souches isolées de *Klebsiella pneumoniae* : trois étaient productrices de bêta-lactamase à spectre étendu (BLSE), deux étaient résistantes aux carbapénèmes et une seule souche était résistante à la colistine. *Staphylococcus aureus* (9,1%) était méticillino-résistant dans un seul cas.

### **Conclusion:**

Les bacilles à Gram négatif semblent les germes les plus fréquemment isolés en cas d'infections pulmonaires en milieu pédiatrique. Devant ces taux de résistance alarmants, la surveillance épidémiologique semblerait être cruciale pour ce type de bactéries.



## **P21- Caractéristiques épidémiologiques et sensibilité aux antibiotiques des souches de Klebsiella spp isolées au service de pédiatrie au CHU Farhat Hached durant 3 ans (2021-2023)**

**I. Baccouche (1), M. Smida (1), Y. Maatouk (1), O. Zaibi (1), S. Miri (1), J. Boukadida (1), N. Hannachi (1), M. Marzouk (1).**

Microbiologie Farhat Hached, Sousse (1).

### **Introduction:**

Klebsiella spp joue un rôle majeur dans la survenue des infections communautaires et nosocomiales, que ce soit chez les adultes ou les enfants.

### **Objectifs:**

L'intérêt de cette étude est de faire le point sur l'épidémiologie et la sensibilité aux antibiotiques de cette bactérie dans le service de pédiatrie au CHU Farhat Hached durant ces 3 dernières années.

### **Matériel et méthodes:**

Il s'agit d'une étude rétrospective portant sur toutes les souches de Klebsiella spp. isolées au laboratoire de microbiologie du CHU F. Hached, Sousse provenant du service de pédiatrie sur une période de 3 ans (2021-2023). L'identification bactérienne a été réalisée selon les méthodes conventionnelles et/ou semi-automatisées et l'étude de la sensibilité aux antibiotiques selon les recommandations du CA/SFM/EUCAST.

### **Résultats:**

Un total de 294 souches non redondantes de Klebsiella spp ont été incluses dans ce travail. Une légère prédominance féminine a été notée avec un sex-ratio (H/F) de 0,98. Les deux espèces de Klebsiella retrouvées étaient K. pneumoniae (43,9%) et K. oxytoca (56,1%). Hormis sa pénicillinase naturelle, le mécanisme de bêta-lactamase à spectre étendu (BLSE) a été noté dans 15,38% des cas. Huit souches étaient résistantes aux carbapénèmes. La résistance aux fluoroquinolones était de 12,62%. Les résistances à l'amikacine et à la gentamycine étaient de 2,4% et 6,75%, respectivement. Deux souches étaient résistantes à la polymyxine E (Colistine). Huit isolats présentaient une résistance au cotrimoxazole.

### **Conclusion:**

Klebsiella oxytoca est une bactérie de plus en plus fréquemment isolée en particulier en milieu pédiatrique où elle peut être responsable d'épidémies. Sa production de BLSE et sa diffusion intra-hospitalière redent la surveillance épidémiologique de cette bactérie cruciale.

## **P22 - STREPTOCOCCUS PNEUMONIAE: POUVOIR PATHOGÈNE ET SENSIBILITÉ AUX ANTIBIOTIQUES CHEZ LA POPULATION PÉDIATRIQUE DANS LA REGION DE SOUSSE**

**M. Smida (1), I. Baccouche (1), Y. Maatouk (1), O. Zaibi (1), S. Miri (1), J. Boukadida (1), N. Hannachi (1), M. Marzouk (1).**

Microbiologie Farhat Hached, Sousse (1).

### **Introduction:**

Les infections pneumococciques se caractérisent par une très forte morbidité, de lourdes séquelles et une mortalité importante. Afin d'optimiser la prise en charge de ces infections, l'antibiothérapie doit tenir compte des données actuelles et locales de la sensibilité aux antibiotiques.

### **Objectifs:**



Nous présentons dans ce travail le pouvoir pathogène et la résistance du pneumocoque aux antibiotiques chez la population pédiatrique dans la région de Sousse.

#### **Matériel et méthodes:**

Il s'agit d'une étude rétrospective portant sur toutes les souches de *Streptococcus pneumoniae* isolées au laboratoire de microbiologie à partir des différents prélèvements parvenus du service de pédiatrie du CHU F.Hached durant la période allant du 1er Janvier 2022 jusqu'au 31 Décembre 2023. L'identification bactérienne était réalisée selon les méthodes conventionnelles et l'étude de la sensibilité aux antibiotiques selon les recommandations de l'EUCAST.

#### **Résultats:**

Un total de 17 souches de pneumocoque était isolé durant la période d'étude. Ces souches provenaient de prélèvements invasifs : Liquides de ponctions (29.4%), liquide cérébro-spinal (17.6%) et hémocultures (17.6%) ; et de prélèvements non invasifs : Crachats (23%), suppurations superficielles (11.7%) et un écouvillonnage de l'œil (5.8%). Les pneumocoques étaient sensibles aux pénicillines (50%), de sensibilité diminuée aux pénicillines (PSDP) (20%) et résistants aux pénicillines (30%). Vis-à-vis des autres antibiotiques, l'ensemble des pneumocoques a exprimé une résistance de 41% à l'Erythromycine (71.4% de type MLSb constitutif). Aucune résistance n'a été notée aux glycopeptides et à la Rifampicine, alors qu'une seule souche était résistante à la lévofloxacine.

#### **Conclusion:**

Le taux de sensibilité diminuée et de résistance aux pénicillines représente la moitié des pneumocoques isolées pour cette population dans la région de Sousse et impose une nouvelle approche thérapeutique des infections pneumococciques.

### **P23- CARACTÉRISTIQUES PHÉNOTYPIQUES DE LA RESISTANCE AUX ANTIBIOTIQUES DES SOUCHES DE PSEUDOMONAS AERUGINOSA ISOLÉES CHEZ LA POPULATION PÉDIATRIQUE DANS LA REGION DE SOUSSE**

**M. Smida (1), I. Baccouche (1), Y. Maatouk (1), O. Zaibi (1), S. Miri (1), J. Boukadida (1), N. Hannachi (1), M. Marzouk (1).**

Microbiologie Farhat Hached, Sousse (1).

#### **Introduction:**

*Pseudomonas aeruginosa* est une bactérie pathogène opportuniste fréquemment incriminée dans les infections nosocomiales.

#### **Objectifs:**

Le but de notre travail est d'étudier le profil épidémiologique ainsi que le profil de résistance aux antibiotiques des souches de *P. aeruginosa* au service de pédiatrie du CHU Farhat Hached de Sousse.

#### **Matériel et méthodes:**

Il s'agit d'une étude rétrospective portant sur toutes les souches de *Pseudomonas aeruginosa* isolées au laboratoire de microbiologie à partir des différents prélèvements parvenus du service de pédiatrie du CHU F.Hached durant la période allant du 1er Janvier 2022 jusqu'au 31 Décembre 2023. L'identification bactérienne était réalisée selon les méthodes conventionnelles et l'étude de la sensibilité aux antibiotiques selon les recommandations de l'EUCAST.

#### **Résultats:**



Un total de 50 souches de *P. aeruginosa* ont été isolées durant la période d'étude. Le sex ratio H/F était de 1.17. Les souches provenaient de prélèvements invasifs : prélèvements respiratoires profonds (18%), un seul liquide cérébro-spinal (2%) mais la majorité des souches provenaient de prélèvements non invasifs : crachats (28%), suppurations superficielles (20%), des prélèvements auriculaires (6%) et des urines (8%). L'étude de la sensibilité aux antibiotiques a montré une résistance à la ticarcilline de 58%, à l'imipénème de 23%, à la ceftazidime de 22.4%, à la ciprofloxacine de 12.2%. Seulement deux souches (4%) étaient résistantes à l'amikacine, alors que le taux de résistance à l'association ticarcilline-acide clavulanique était de 50%.

### **Conclusion:**

Les infections à *Pseudomonas aeruginosa* semblent fréquentes dans notre région, et en particulier pour la population pédiatrique, avec un profil de sensibilité assez rassurant.

## **P24 - ÉTUDE BACTÉRIOLOGIQUE DES PRÉLÈVEMENTS AURICULAIRES DANS UN SERVICE DE PÉDIATRIE EN 2023**

**M. Smida (1), I. Baccouche (1), Y. Maatouk (1), O. Zaibi (1), S. Miri (1), J. Boukadida (1), N. Hannachi (1), M. Marzouk (1).**

Microbiologie Farhat Hached, Sousse (1).

### **Introduction:**

Les otites moyennes ou externes sont des infections fréquentes en milieu pédiatrique, pouvant être source de complications graves.

### **Objectifs:**

Nous présentons dans ce travail le profil bactériologique de ces infections ainsi que le profil de sensibilité des principaux germes isolés au service de pédiatrie du CHU Farhat Hached de Sousse.

### **Matériel et méthodes:**

Il s'agit d'une étude rétrospective portant sur les souches bactériennes isolées au laboratoire de microbiologie à partir des prélèvements auriculaires parvenus du service de pédiatrie du CHU F.Hached durant la période allant du 1er Janvier 2023 jusqu'au 31 Décembre 2023. L'identification bactérienne était réalisée selon les méthodes conventionnelles et l'étude de la sensibilité aux antibiotiques selon les recommandations de l'EUCAST.

### **Résultats:**

Vingt souches ont été isolées durant la période d'étude. Les principales bactéries isolées étaient par ordre de fréquence : *Pseudomonas aeruginosa* (45%), *Staphylococcus aureus* (15%), *Streptococcus pyogenes* (10%), *Pseudomonas sp.* (10%) et *Streptococcus pneumoniae* (5%). Toutes les souches de *Pseudomonas aeruginosa* étaient sensibles aux aminosides et 44% étaient résistantes à la ceftazidime. Les souches de *Staphylococcus aureus* étaient majoritairement résistantes à méticilline (66.6%). Toutes les souches de *Streptococcus pneumoniae* étaient sensibles aux pénicillines.

### **Conclusion:**

Le profil bactériologique des otites semble très hétérogène dans notre région, avec une prédominance de *Pseudomonas aeruginosa* suivi par *Staphylococcus aureus*. La quasi-totalité des bactéries isolées gardent leur phénotype sauvage de résistance permettant une prise en charge thérapeutique aisée.



## **P25 - PROFIL ÉPIDÉMIOLOGIQUE ET SENSIBILITÉ AUX ANTIBIOTIQUES DES STAPHYLOCOQUES À COAGULASE NÉGATIVE DANS UN SERVICE DE PÉDIATRIE: BILAN DE 3 ANS.**

**M. Smida (1), I. Baccouche (1), Y. Maatouk (1), O. Zaibi (1), S. Miri (1), J. Boukadida (1), N. Hannachi (1), M. Marzouk (1).**

Microbiologie Farhat Hached, Sousse (1).

### **Introduction:**

Les Staphylococoques à coagulase négative (SCN) sont des commensaux cutanéomuqueux de l'homme, dont le pouvoir pathogène est varié et démontré.

### **Objectifs:**

Le but de ce travail est de présenter les caractéristiques épidémiologiques et bactériologiques des SCN isolés durant une période de 3 ans dans le service de pédiatrie du CHU Farhat Hached de Sousse.

### **Matériel et méthodes:**

Il s'agit d'une étude rétrospective portant sur toutes les souches non redondantes des SCN isolées au laboratoire de microbiologie à partir des prélèvements adressés du service de pédiatrie du CHU F.Hached durant la période allant du 1er Janvier 2021 jusqu'au 31 Décembre 2023. L'identification bactérienne était réalisée selon les méthodes conventionnelles et l'étude de la sensibilité aux antibiotiques selon les recommandations de l'EUCAST.

### **Résultats:**

Un total de 59 souches de SCN ont été isolées durant la période d'étude. Le sex ratio (H/F) de notre population était de 1.1. Les souches étaient isolées essentiellement à partir de cathéters (50.9%), d'hémocultures (28%) et d'urines (13.5%). La méticillino-résistance était notée chez 84.7% des souches isolées. Le taux de résistance aux fluoroquinolones et aux aminosides était de 60% et 79.9% respectivement. La résistance à l'érythromycine était notée dans 74.5% des cas, alors que la résistance à la tétracycline était de 49.1%. Seulement 15.2% des SCN étaient résistants aux glycopeptides.

### **Conclusion:**

L'acquisition de résistance à la plupart des antibiotiques, en milieu hospitalier, et en particulier pour la population pédiatrique, rend délicate la prise en charge des infections à SCN.

## **P26- Le rhabdomyosarcome de la tête et du cou chez l'enfant: expérience de l'unité d'oncologie de l'Hôpital d'Enfants de Tunis**

**M. El Jery (1), E. Jebli (1), S. Rhayem (1), S. Ben Ahmed (1), R. Amdouni (1), S. Haddad (1), F. Fedhila (1), M. Khemiri (1).**

service de médecine infantile A , Hôpital d'Enfants Béchir Hamza Tunis (1).

### **Introduction:**

Le rhabdomyosarcome (RMS) est le sarcome des tissus mous pédiatrique le plus fréquent. Près de la moitié des RMS surviennent au niveau de la tête et du cou. La prise en charge des RMS est multidisciplinaire, comportant polychimiothérapie, chirurgie et radiothérapie externe.

### **Objectifs:**



Décrire les aspects cliniques, thérapeutiques et évolutifs des RMS de la tête et du cou.

### **Matériel et méthodes:**

Etude rétrospective menée à l'Hôpital d'Enfants de Tunis sur une période de 14 ans.

### **Résultats:**

14 patients colligés avec une prédominance masculine (10 garçons et 4 filles). L'âge médian était de 46 mois. Le délai diagnostique était de 2 mois. Les tumeurs étaient révélées par une masse bombante (n=10), une exophtalmie (n=8) et un ptosis (n=3), une obstruction nasale (n=4), une épistaxis (n=2) et des signes généraux (n=4). La maladie était paraméningée dans 11 cas avec un envahissement intracranien dans 10 ans. La maladie était métastatique dans 3 cas avec des métastases pulmonaires dans tous les cas. L'histologie était en faveur d'une RMS embryonnaire dans 11 cas. Les patients étaient traités selon le protocole RMS2005. La chirurgie n'était possible que dans 3 cas dont une exentération. La radiothérapie était indiquée dans dix cas. Après un recul moyen de 23 mois, huit patients sont décédés. La survie globale à 5 ans est de 68,6% et la survie sans événement est de 44,5%.

### **Conclusion:**

Les rhabdomyosarcomes de la tête et du cou sont souvent de mauvais pronostic devant: la localisation défavorable, l'extension paraméningée et l'inopérabilité de la tumeur.

## **P27 - Germinome sellaire et suprasellaire révélé par un syndrome polyuropolydipsique et compliqué d'obésité hypothalamique : à propos d'un cas**

**MY. Aissa Najjar (1), R. Rhouma (1), F. Haouas (1), M. Ben Dhia (1), S. Rabeh (1), C. Dghaies (1), H. Ben Mansour (2), J. Ben Said (3), K. Bouzaidi (4).**

Pédiatrie et néonatalogie de Nabeul (1).Oncologie, Institut Salah Azaiz (2).Neurochirurgie, Institut de neurologie de Tunis (3).Radiologie, Hopital Mohamed Taher Maamouri de Nabeul (4).

### **Introduction:**

Les germinomes cérébraux sont des tumeurs rares qui se développent à partir des cellules germinales migrant dans le système nerveux central pendant la vie fœtale. Elle est localisée le plus fréquemment dans la région supra- sellaire. Son diagnostic est rendu difficile par la présentation clinique variable et non pathognomonique et la difficulté d'avoir une preuve histologique

### **Objectifs:**

Nous rapportons en cas de germinome sellaire et suprasellaire révélé par un diabète insipide central en soulignant les difficultés diagnostiques et thérapeutiques

### **Matériel et méthodes:**

Il s'agit de l'enfant R.H de sexe féminin âgée actuellement de 7 ans, sans antécédents familiaux ni personnels notables, hospitalisée dans notre service pour un syndrome polyuro-polydipsique évoluant depuis 4 mois dans un contexte d'altération de l'état général avec des vomissements matinaux. Un diabète insipide central a été confirmé et la patiente a été mise sous minirin par voie orale avec une bonne évolution clinique. Un examen ophtalmologique initial était normal. Une IRM cérébrale faite initialement montrant une perte du signal post-hypophysaire avec un épaississement de la tige pituitaire à 4mm contrôlée après 06 mois : Epaississement de la tige pituitaire à 6 mm avec perte de l'hypersignal T1 de la posthypophyse (Histiocytose ?). Le diagnostic d'une histiocytose hypophysaire a été évoqué en premier lieu et un bilan d'extension fait revenant normal ainsi qu'un bilan hormonal concluant à un déficit total et isolé en GH d'où la patiente a été mise sous somatropine par voie sous-



cutanée. La décision initiale était une surveillance clinico-radiologique rapprochée et un suivi régulier en neurochirurgie et en ophtalmologie. Plus récemment en 2023, devant une baisse importante et aigue de l'acuité visuelle avec à l'IRM cérébrale processus expansif sellaire et suprasellaire mesurant 32\*16\*12mm arrivant jusqu'au plancher du V3, englobant totalement le chiasma optique et arrive en postérieur au niveau de la citerne inter-pédonculaire et est au contact des artères carotides internes évoquant un craniopharyngiome d'où la décision de faire une exérèse incomplète avec à l'étude immunohistochimique : aspect cadrant avec un germinome sellaire et suprasellaire. Les marqueurs tumoraux (aFP et BHCG) ont été faits et revenant négatifs. Un bilan hormonal de contrôle fait montrant un panhypopituitarisme, d'où elle a été mise sous traitement hormonal substitutif. La patiente a bénéficié d'une chimiothérapie (actuellement à sa troisième cure) avec une bonne évolution radiologique

#### **Résultats:**

L'évolution a été marquée par une obésité morbide rapidement évolutive ainsi qu'une HTA limite probablement d'origine hypothalamique nécessitant une prise en charge diététique et une rééducation fonctionnelle avec drainage lymphatique régulier

#### **Conclusion:**

Les germinomes du système nerveux central sont des tumeurs malignes. L'expression clinique est variable et se manifeste préférentiellement par un diabète insipide central. L'imagerie contribue à la suspicion diagnostique. Ces tumeurs sont de bon pronostic du fait de leur sensibilité particulière à la chimiothérapie et radiothérapie mais les complications iatrogènes aggravent le pronostic

#### **THEMES:**

#### **Chirurgie Pédiatrie**

#### **P28- Diverticule de Meckel découvert lors de la chirurgie d'une urgence abdominale chez l'enfant : A propos de 03 cas**

**H. Louati (1), MA. Zghal (2), D. Makhoulouf (1), S. Sellami (1).**

Service de chirurgie pédiatrique, CHU Gabes (1). Service de Pédiatrie. CHU Gabes (2).

#### **Introduction:**

Le diverticule de Meckel est une persistance du canal omphalo-mésentérique. Il est souvent asymptomatique, mais peut être responsable de complications diverses avec des tableaux cliniques variables notamment chez l'enfant.

#### **Objectifs:**

Décrire les tableaux cliniques associés au diverticule de Meckel chez les enfants opérés pour une urgence abdominale chirurgicale.

#### **Matériel et méthodes:**

Il s'agit d'une étude rétrospective sur 03 enfants ayant un diverticule de Meckel découvert lors de la chirurgie d'une urgence abdominale.

#### **Résultats:**





L'âge des enfants été de 04, 06 et 07 ans. 01 de sexe féminin et 02 masculins. 01 été opéré pour un tableau de péritonite et 02 été opérés pour une invagination intestinale aigue avec signe de complication à l'échographie. Pour les 3 patients un diverticule de Meckel a été trouvé en per opératoire. 02 ont eu une résection anastomose iléo-iléale et 01 a eu une résection cunéiforme emportant le diverticule. Les suites étés favorables pour tous les patients.

### **Conclusion:**

Le diverticule de Meckel peut rester longtemps asymptomatique mais peut donner lieu à des complications mettant potentiellement en jeu le pronostic vital. Ces complications sont diverses avec des tableaux variables et d'autant plus fréquentes que l'enfant est jeune. Les examens complémentaires sont peu spécifiques et le diagnostic se fait souvent en per opératoire.

## **P29 - Le kyste hydatique du foie rompu dans le péritoine chez l'enfant : A propos d'un cas.**

**H. Louati (1), S. Sellami (1), MA. Zghal (2), D. Makhlouf (1).**

Service de chirurgie pédiatrique, CHU Gabes (1). Service de Pédiatrie. CHU Gabes (2).

### **Introduction:**

La rupture aigue du kyste hydatique est une complication rare de l'hydatidose ne dépassant pas 7%. Nous rapportons un cas de kyste hydatique de foie rompu chez l'enfant.

### **Objectifs:**

Rapporter un cas rare de rupture aiguë de kyste hydatique hépatique chez un enfant.

### **Matériel et méthodes:**

Présentation de cas

### **Résultats:**

Il s'agit d'un garçon de 11ans qui a consulté pour douleur abdominale après 15 jours d'un traumatisme abdominal à la suite d'un accident domestique simple. Son bilan sanguin été sans anomalie. L'échographie et le scanner abdominale ont montré la présence de 02 kystes hydatique de foie respectivement de 31 et 42 mm associé à un épanchement de moyenne abondance avec signe en faveur de rupture d'un des deux kystes. Une notion d'urticaire a été rapportée par le patient. Le patient a été opéré en urgence, l'exploration a montré un épanchement louche avec un aspect fissuré d'un des deux kystes. Une cure chirurgicale des 02 kystes a été faite. Un traitement médicale antiparasitaire a été fait en postopératoire Les suites été simple.

### **Conclusion:**

La rupture de kyste hydatique du foie dans la cavité péritonéale est un accident rare réalisant des tableaux cliniques polymorphes. L'examen tomodynamétrique et l'échographie permettent le plus souvent un diagnostic facile et précis de cette complication. Le traitement est chirurgical, encadré par un traitement médical. Le suivi échographique à distance du geste chirurgical est capital afin de dépister les récives et les localisations secondaires.



### **P30- Les contusions abdominales chez l'enfant : A propos de 147 cas**

**S. Sellami (1), H. Ahmed (1), MA. Zghal (2), H. Louati (1).**

Service de chirurgie pédiatrique, CHU Gabes (1).Service de Pédiatrie. CHU Gabes (2).

#### **Introduction:**

Les contusions abdominales chez l'enfant se définissent par l'ensemble des lésions produites, au niveau de l'abdomen, de son contenu ou de ses parois, par un traumatisme ayant respecté la continuité pariétale. C'est une urgence médicochirurgicale pouvant mettre en jeu le pronostic vital de l'enfant

#### **Objectifs:**

Étudier les traumatismes abdominaux chez l'enfant, déterminer les aspects épidémiologiques des traumatismes abdominaux et de décrire les aspects cliniques et para cliniques des traumatismes de l'abdomen ainsi que leurs prises en charge.

#### **Matériel et méthodes:**

Étude rétrospective et descriptive auprès 147 enfants admis pour traumatisme abdominal au service de Chirurgie pédiatrique et chirurgie générale du CHU Gabes durant la période allant de janvier 2017 au mois de décembre 2022.

#### **Résultats:**

L'âge moyen était de 5,63 ans [1-14 ans]. Une nette prédominance masculine (63,9%) était notée. La plupart des enfants étaient d'origine rurale (55,8%). Les accidents domestiques (55,7%) et les AVP (36,73%) étaient les deux étiologies les plus fréquentes. Les deux signes digestifs dominants étaient la douleur abdominale (93,8%) et les vomissements (60,5%). La sensibilité abdominale était le signe le plus observé (78,23%). Un taux d'Hb<10 gr/dl a été observé chez 20,4% des enfants. La TDM abdominale était l'examen radiologique le plus pratiqué (95,2%). Les organes atteints étaient la rate (30,6%), le foie (19%), le pancréas (13%) et le rein (7,5%). Le type de lésion le plus décrit a été la contusion (40,8%). Le TNO était la conduite thérapeutique la plus choisie (80,3%). Parmi notre population, 42,2% ont été hospitalisés au service de réanimation. La durée moyenne d'hospitalisation a été de 6,4 jours [1-21 jours]. La TDM abdominale était la méthode la plus utilisée (64,1%) pour la surveillance. L'évolution a été émaillée par l'amélioration chez 93,2% des enfants. Le taux de mortalité était 0%.

#### **Conclusion:**

La présente étude souligne l'importance d'évaluation hémodynamique de l'enfant dès l'admission puisqu'il est capital dans la stratégie de prise en charge. La TDM est l'examen incontournable. Le TNO prime toujours sur la chirurgie et il nécessite une bonne coopération entre urgentiste, chirurgien pédiatre, réanimateur et radiologue

### **P31 - Place de traitement non opératoire dans la prise en charge des contusions abdominale chez l'enfant.**

**D. Makhlof (1), H. Ahmed (1), MA. Zghal (2), H. Louati (1).**

Service de chirurgie pédiatrique, CHU Gabes (1).Service de Pédiatrie. CHU Gabes (2).

#### **Introduction:**

La contusion abdominale constitue une urgence fréquente en chirurgie pédiatrique. Il est nécessaire de connaître ces particularités spécifiques, cliniques, et thérapeutiques (Traitement non opératoire).



### **Objectifs:**

Évaluer la place et l'efficacité du traitement non opératoire dans les contusions abdominales pédiatriques.

### **Matériel et méthodes:**

Étude rétrospective et descriptive auprès de 97 enfants admis pour traumatisme abdominal au service de Chirurgie pédiatrique et chirurgie générale du CHU Gabes durant la période allant de juin 2019 au mois de juin 2023.

### **Résultats:**

L'âge moyen était de 5,63 ans [1-14 ans]. Une nette prédominance masculine (63,9%) était notée. La plupart des enfants étaient d'origine rurale (55,8%). Les accidents domestiques (55,7%) et les AVP (37%) étaient les deux étiologies les plus fréquentes. Le signe digestif dominant était la douleur abdominale (93,8%). La sensibilité abdominale était le signe le plus observé (78,23%). Un taux d'Hb<10 gr/dl a été observé chez 20,4% des enfants. La TDM abdominale était l'examen radiologique le plus pratiqué (100%). Les organes atteints étaient la rate (49,5%), le foie (21,65%), le pancréas (11,34%) et le rein (17,52%). Le type de lésion le plus décrit a été la contusion (58,8%). Le TNO était la conduite thérapeutique la plus choisie (91,7%). La durée moyenne d'hospitalisation a été de 6,4 jours [1-21 jours]. La TDM abdominale était la méthode la plus utilisée pour la surveillance. L'évolution a été émaillée par l'amélioration chez 93,2% des enfants. Le taux de mortalité était 0%.

### **Conclusion:**

La présente étude souligne l'importance d'évaluation hémodynamique de l'enfant dès l'admission puisqu'il est capital dans la stratégie de prise en charge. La TDM est l'examen incontournable. Le TNO prime toujours sur la chirurgie et il nécessite une bonne coopération entre urgentiste, chirurgien pédiatre, anesthésiste réanimateur et radiologue.

### **P32 - An early management of imperforate anus with anopenile urethral fistula: a case report**

**F. Hassine (1), R. Ben Aziza (1), W. Benhajammar (1), H. Chourou (1), M. Cheour (1), Y. Sdiri (1), F. Ayari (1), S. Kacem (1).**

centre de maternité et de néonatalogie de Tunis (1).

### **Introduction:**

With an incidence of 1 in 2,000 live births, anorectal malformations (ARMs) are the most commonly seen congenital defects in pediatric urological surgery. There can be different presentation features varying from low defects with or without perineal fistula to high malformations requiring complicated surgery management. Antenatal diagnosis is uncommon and most cases are diagnosed in the early neonatal period with obstructive symptoms or even acute perforation.

### **Objectifs:**

case report

### **Matériel et méthodes:**

It is a case of a full-term male infant who was antenatally well with no oligohydramnios or polyhydramnios.

### **Résultats:**



He was delivered via c-section weighing 3,140 g without any complication. During the medical examination of the newborn at the first hour of life, no facial dysmorphia was noticed and we discerned a sacral dimple, a non palpable left testicule and an absence of anal opening associated with a discreet anopenile urethral fistula. It was a fine cutaneous track running in the scrotal raphe extending all the way to the base of the penis. Abdomen x-ray showed a presence of rectal gas below pubococcygeal line. A complete work up did not reveal any additional anomalies. He underwent an anoplasty and an incision was made surrounding the fistula and the tract was dissected posteriorly until the site of the anus. The patient left the hospital after seven days with no complications

### **Conclusion:**

Imperforate anus with fistula extending into the penis is a rare variant of anorectal malformation. Unawareness of this lesion resulted in a delay of correct diagnosis and appropriate management. A thorough examination, should be performed in all patients in order to avoid missing the diagnosis of any anorectal malformation

### **P33 - Omphalocele : A postnatal discovery**

**F. Hassine (1), R. Ben Aziza (1), W. Benhajammar (1), H. Chourou (1), M. Cheour (1), Y. Sdiri (1), F. Ayari (1), S. Kacem (1).**

centre de maternité et de néonatalogie de Tunis (1).

### **Introduction:**

Omphalocele is one of the common congenital midline abdominal wall defect with an incidence of 2.6 new born per 10.000 births, in which intestines, liver, or other abdominal organs may herniate through the base of a widened umbilical cord. It is covered by a three layered membranous sac consisting of peritoneum, Wharton's gel, and amnion. In order to adequately diagnose the anomaly, council parents, and treat the patient, complete understanding of prenatal, clinical and perioperative findings is necessary.

### **Objectifs:**

Case Report

### **Matériel et méthodes:**

We report a case of a post natal discovered omphalocele

### **Résultats:**

We present a case of a primiparous 22-year-old woman who was referred urgently to the Maternity and Neonatology center of Tunis after being in labour with a complete cervical dilatation. She did not have a proper pregnancy follow-up and no prenatal ultrasound was performed. By means of vaginal birth, a full term girl was born, according to rapid assessment of gestational age at birth with Farr's scoring scale, with a birth weight of 3850 g and a 5 minute Apgar score of 9. A moderate omphalocele with a suspected strangulation of the protruding intestins was noted. The meconium was emitted during the first hour after birth. Intravenous perfusion was immediately started and the omphalocele was covered in compress saturated in saline solution. The new born was operated at day two of life with no complications. Cardiac, renal, genital and gastrointestinal abnormalities were absent.

### **Conclusion:**

Omphalocele is a complexe yet frequent pathology that should be discussed among a multidisciplinary team meeting including gynecologists, pediatric surgeons and neonatologists in order



to consider differential diagnosis and propose differential diagnosis and prenatal and postnatal management.

### **P34 - Ritual circumcision in boys is more than a simple surgical procedure**

**E. Krichen (1), M. Zouari (2), R. Dghaies (2), M. Hbaieb (2), M. Ben Daou (2), R. Mhiri (2).**

chirurgie pédiatrique hopitalhédichaker (1).chirurgie pédiatrique hopitalhedichakersfax (2).

#### **Introduction:**

Circumcision is by far the most common procedure performed for religious or medical reasons. This procedure is quite safe, with a low overall complication rate. However, it can occasionally lead to serious complications.

#### **Objectifs:**

to review the experience of our institution with penile injuries following circumcision and methods to manage them.

#### **Matériel et méthodes:**

After obtaining ethics approval, records were reviewed for all patients who presented to our department with penile injury following circumcision between January 2013 and December 2022.

#### **Résultats:**

Thirteen patients were included. Median age was 2.1 years. None of these patients had been circumcised in hospitals. Eight patients had partial glans amputation, one had total glandular amputation, three had urethral fistula, six had a total opening of the distal urethra, and one had glandular burn injury. Surgery was performed in all cases. The patients with partial or total amputations underwent urgent glandular anastomosis. Urethral integrity was achieved for patients with urethral fistulae with a simple fistula repair. Patients with open distal urethras through the meatus resembling hypospadias were repaired with MAGPI and Mathieu procedures. The cosmetic result was satisfactory in all cases. However, the patient with total glandular amputation developed early meatal stenosis, which was treated by dilatation with topical steroids.

#### **Conclusion:**

Circumcision is a surgical procedure that should be performed by specialists under appropriate circumstances to prevent complications. The child may be exposed to recurrent psychosocial and surgical trauma when it is performed by incompetent individuals.

### **P35 - Management of Pediatric Ureterocele**

**E. Krichen (1), M. Zouari (2), R. Dghaies (2), M. Hbaieb (2), O. Jarbouii (2), M. Ben Dhaou (2), R. Mhiri (2).**

chirurgie pédiatrique hopitalhédichaker (1).chirurgie pédiatrique hopitalhedichakersfax (2).

#### **Introduction:**

Pediatric ureterocele is a challenging condition for the pediatric urologist. There is still controversy on the management protocols of this condition.

#### **Objectifs:**



to evaluate the outcomes of surgical and endoscopic treatments of ureteroceles.

#### **Matériel et méthodes:**

Data about patients treated for ureterocele in the Pediatric Surgery department of Sfax during 2010-2020 were retrospectively evaluated. Our patients were divided into two groups: group 1 that had endoscopic treatment and group 2 that had surgery. A comparison between the two groups was performed.

#### **Résultats:**

There were 7 girls and 5 boys. Symptomatic urinary tract infections were found in six cases. Ureterocele was associated with duplex systems in six cases. Vesicoureteral reflux was detected in 5 patients. Among the 8 patients who underwent primary transurethral puncture, 4 had new-onset vesicoureteral reflux and needed subsequent intervention (reimplantation and ureterocele excision). Among the 4 patients who underwent primary surgery, one patient had heminephrectomy and three reimplantation with ureterocele excision. All these patients are currently asymptomatic and no one required a second intervention. Mean follow-up was 25 months. We concluded that patients undergoing transurethral puncture had significantly higher odds of developing complications compared with patients undergoing surgical treatment.

#### **Conclusion:**

The new-onset vesicoureteral reflux is the most common complication after endoscopic puncture of ureterocele. Surgical procedures are safe and are associated with excellent results and a low percentage of complications.

### **P36 - Pediatric Thoracoabdominal Injuries: Role of Minimally Invasive Surgery**

**E. Krichen (1), M. Zouari (2), R. Dghaies (2), M. Hbaieb (2), O. Jarbouii (2), M. Ben Dhaou (2), R. Mhiri (2).**

chirurgie pédiatrique hopitalhédichaker (1).chirurgie pédiatrique hopitalhedichakersfax (2).

#### **Introduction:**

Thoracoabdominal Injuries continues to be a major cause of mortality and morbidity in children. They usually pose a significant challenge to surgeons.

#### **Objectifs:**

to assess the impact of mini-invasive surgery on the management of pediatric thoracoabdominal injuries.

#### **Matériel et méthodes:**

We report two cases of thoracoabdominal injuries who presented to our department of pediatric surgery in the Hedi Chaker Hospital of Sfax, Tunisia.

#### **Résultats:**

The first patient, aged five years, presented with a polytrauma after being hit by a motor vehicle. Diaphragmatic injury was strongly suspected by computed tomography scan. After resuscitation and intubation, the patient underwent laparoscopic surgery. A primary suture of the diaphragm was performed. The postoperative course was uneventful. The second patient, aged two years, presented, presented after sustaining an accidental shotgun trauma of the abdomen. The entry wound was at the right lateral lower right chest wall. The patient was hemodynamically stable. The abdomen was clinically soft. Hemoglobin was at 10.2g/dl. Computed tomography scan showed a low-grade



laceration of the liver. The patient had a single port laparoscopic exploration. There was evidence of hepatic laceration without bleeding. There was no intra-abdominal fluid or other organ injury. A large lavage of the peritoneal cavity with bullet extraction was performed. The patient made an uneventful recovery and was discharged on the fourth postoperative day.

#### **Conclusion:**

Min-invasive surgery performed on hemodynamically stable trauma patients was found to be safe and technically feasible.

### **P37 - Positive ultrasound in patients with low suspicion of appendicitis: what to do? A prospective pediatric cohort.**

**M. Boukattaya (1), M. Zouari (1), W. Rhaïem (1), M. Hbaïeb (1), O. Jarboui (1), M. Ben Dhaou (1), R. Mhiri (1).**

chirurgie pédiatrique, hôpital Hédichakersfax (1).

#### **Introduction:**

A positive ultrasound (US) result in a child with a low clinical-biological suspicion for acute appendicitis (AA) is usually a challenge for the pediatric surgeon

#### **Objectifs:**

the objective of this study was to examine the safety of keeping patients with a positive US and a low clinical-biological suspicion for AA, under observation for 24 to 48 hours.

#### **Matériel et méthodes:**

After receiving institutional review board approval, we conducted a prospective study from January 1, 2022 to July 31, 2023. All children under 14 years of age with suspected AA, positive US, and Alvarado score  $\leq 4$  were included. Positive US was defined by an appendix diameter  $\geq 6$  mm or the presence of indirect signs of appendicitis.

#### **Résultats:**

A total of 550 patients were initially enrolled. Of these patients, 463 were excluded due to an Alvarado score  $\geq 5$  ( $n = 284$ ), immediate appendectomy ( $n = 51$ ), non-visualization of the appendix ( $n = 62$ ), negative or equivocal US results ( $n = 66$ ). All 87 patients included in the study were admitted for observation. The mean age was  $9.8 \pm 2.6$  years, and 46% ( $n=40$ ) were male. Among these 87 patients, 27 (31%) underwent appendectomy. Only 20 (23%) patients had their diagnosis of appendicitis confirmed by pathological examination. During the follow-up period, four children returned to the emergency department because of persistent pain. For these four patients, appendicitis was ruled out based on negative clinical and laboratory data. There were no cases of missed or perforated AA during the follow-up time.

#### **Conclusion:**

Most children with a positive ultrasound result and a low clinical-biological suspicion of appendicitis do not have "true appendicitis". However, these patients need to be observed in hospital or at home for 24 to 48 hours in order to identify, in time, any worsening of clinical symptoms



### **P38 - Can We Predict Appendicitis In Children With Non-Visualized Appendix On Ultrasound? A Prospective Cohort Study.**

**W. Rhaïem (1), M. Zouari (1), M. Boukattaya (1), M. Hbaïeb (1), W. Jerbi (1), M. Ben Dhaou (1), R. Mhiri (1).**

Department of pediatric surgery Hedi Chaker Hospital Sfax-Tunisia (1).

#### **Introduction:**

Background: Most studies have demonstrated the high accuracy of ultrasound for the diagnosis of acute appendicitis (AA) in children. However, the lack of visualization of the appendix on ultrasound is usually a challenge.

#### **Objectifs:**

Objective: The aim of this study was to identify any factors that might help the physician make the right decision when dealing with a child with suspected appendicitis and an appendix not seen on ultrasound.

#### **Matériel et méthodes:**

Methods: After receiving institutional review board approval, we conducted a prospective study in a pediatric emergency department from January 1, 2022 to December 31, 2022. All children under 14 years of age with suspected AA and an appendix not visualized on ultrasound were included.

#### **Résultats:**

Results: During the study period, 333 children presented with suspected AA. Of these patients, 106 had an appendix not seen on US. Our patients' median age was 10 years, with 54.7% of children being female. Twenty-five (23.6%) were ultimately diagnosed with AA based on pathological examination. Univariate analysis identified Alvarado score  $\geq 6$ , CRP  $> 6$  mg/l, WBC count  $> 10 \times 10^9$  /l, increased PAFE on ultrasound, and presence of a large amount of free intraperitoneal fluid as potential predictors of AA. Multivariate logistic regression analysis revealed that Alvarado score  $\geq 6$  (Odds ratio = 10.1;  $p=0.003$ ) and increased periappendiceal fat echogenicity (Odds ratio = 30;  $p<0.001$ ) were the only independent predictive factors of AA. The combination of these two factors provided a positive predictive value of 100%.

#### **Conclusion:**

Conclusion: Our study demonstrated that an Alvarado score at or above six and increased periappendiceal fat echogenicity are independent predictive factors of AA in children with non-visualized appendix on ultrasound. The combination of these two factors would confirm the diagnosis of AA in these patients.

### **P39 - Accuracy Of Ultrasound For Diagnosing Appendicitis In The Obese Child. A Prospective Cohort Study.**

**W. Rhaïem (1), M. Zouari (1), M. Boukattaya (1), M. Hbaïeb (1), O. Jarbouï (1), M. Ben Dhaou (1), R. Mhiri (1).**

Department of pediatric surgery Hedi Chaker Hospital Sfax-Tunisia (1).

#### **Introduction:**

Introduction: Ultrasound (US) is currently recognized as the gold standard for diagnosing acute appendicitis (AA) in the pediatric population. However, an inaccurate ultrasound result can lead to an unnecessary appendectomy, or to appendicitis being missed.





### **Objectifs:**

Aim: The objective of this study is to assess the impact of obesity on the accuracy of US for the diagnosis of AA in children.

### **Matériel et méthodes:**

Methods: After receiving approval from our institutional review board, we conducted a prospective study in a pediatric emergency department from January 1, 2022 to December 31, 2022. We defined obesity as a BMI  $\geq 95$  percentile for age and sex. Final diagnosis of absence of AA was defined as emergency department or hospital discharge with no diagnosis of appendicitis and no further visits within 14 days.

### **Résultats:**

Results: Three hundred thirty-three patients presented with suspected acute appendicitis during the study period. One hundred eighty-six (55.8%) children were male. The mean age was  $9.6 \pm 2.6$  years. The mean BMI was  $18.4 \pm 4.4$  kg/m<sup>2</sup>. Ultrasound provided a correct diagnosis of appendicitis or non-appendicitis in 215 children. One hundred and eighteen (35.4%) patients had inaccurate US results. Multivariate logistic analyses comparing the accurate and the inaccurate US groups revealed that BMI  $\geq 95$  percentile was a strong predictor of inaccurate US ( $p < 0.001$ , Odds ratio (OR) = 3.603). We also found that female gender ( $p = 0.021$ , OR = 1.734) and the absence of RIF tenderness ( $p = 0.048$ , OR = 1.640) were independently associated with inaccurate US result.

### **Conclusion:**

Conclusion: This study demonstrated that female children with obesity have an enhanced risk of inaccurate ultrasound findings when investigated for suspected AA. These results would be useful for selecting patients whose ultrasound data would be less reliable. These children would require special attention, possible in-hospital observation, and use of clinico-biological scores or other imaging modalities.

## **P40 - Surgery does not affect outcomes in neonates with Necrotizing Enterocolitis**

**W. Rhaïem (1), M. Zouari (1), M. Boukattaya (1), M. Hbaïeb (1), A. Ben Hamad (2), M. Ben Dhaou (1), N. Hmida (2), R. Mhiri (1).**

Department of pediatric surgery Hedi Chaker Hospital Sfax-Tunisia (1). Department of neonatology, Hedi Chaker University Hospital, Sfax, Tunisia (2).

### **Introduction:**

Background: Necrotizing enterocolitis (NEC) is a serious neonatal condition. While most patients receive medical treatment, some neonates require surgical management.

### **Objectifs:**

Objective: to review the experience of our institution with NEC and to examine the management of this condition.

### **Matériel et méthodes:**

Methods: After obtaining ethics approval, records were reviewed for all patients treated for NEC in our hospital between January 2014 and December 2022.

### **Résultats:**



**Results:** In total, 129 neonates were included during the study period. Two neonates with incomplete medical records and 20 neonates with Bell's stage I were excluded leaving 107 neonates for analysis. Most of our patients were male (63.5%), with low birth weight (82.2%), 5-min Apgar score  $\geq 8$  (86%), Bell's stage II (75.7%), no sepsis during hospitalization (57%), and conservative management (74.8%). The mortality rate was 52.3%. There was no association between mortality and surgical or conservative management ( $p=0.698$ ). The comparison of medical and surgical NEC groups showed no significant differences regarding sex, birth weight, and 5-min Apgar score. As well, we found similar outcomes including sepsis during the hospitalization ( $p=0.282$ ), thrombocytopenia ( $p=0.677$ ), respiratory distress syndrome ( $p=0.715$ ), length of stay ( $p=0.462$ ), and postnatal day death ( $p=0.544$ ) for operative and nonoperative treatment groups.

### **Conclusion:**

**Conclusion:** Our study is one of the few ones conducted in low-income countries and focusing on the management of NEC in neonates. This study demonstrated that outcomes of medical and surgical treatment of NEC are similar.

### **P41 - Congenital Duodenal Stenosis: A Diagnostic Challenge.**

**R. Dghaies (1), M. Zouari (1), E. Krichen (1), M. Hbaieb (1), A. Ben Hamed (2), N. Hmida (2), M. Ben Dhaou (1), R. Mhiri (1).**

Department of pediatric surgery, Hedi Chaker University Hospital, Sfax, Tunisia (1). Department of neonatology, Hedi Chaker University Hospital, Sfax, Tunisia (2).

### **Introduction:**

Duodenal stenosis is relatively rare in comparison with duodenal atresia accounting for only 2% of these defects. Unlike duodenal atresia, which is diagnosed early, stenosis usually presents with less marked symptoms due to partial obstruction, making diagnosis more difficult and often delayed.

### **Objectifs:**

The aim of our study was to describe the diagnostic difficulties of duodenal stenosis.

### **Matériel et méthodes:**

We performed a retrospective analysis using medical records of all patients treated for duodenal stenosis in our institution from January 1, 2007 to December 31, 2023.

### **Résultats:**

During the study period, 39 patients were diagnosed with congenital duodenal obstruction with 35 were newborns. Among them, 9 (23%) had duodenal stenosis and were therefore included in this study. There were 6 males and 3 females with age ranging from 2 days to 12 years. Two newborns had a prenatal diagnosis of hydramnios. One case of Down's syndrome and one case of trisomy 21 were noted. Bile-stained vomiting occurred after 48 hours of life in 55.5% of cases. Only one patient did not pass meconium. Plain abdominal X-ray, performed in all patients, showed a double-bubble appearance with presence of gas in the distal bowel in two cases. In the other seven cases, abdominal radiography was not conclusive and an upper gastrointestinal contrast study was necessary to confirm the diagnosis of duodenal stenosis. All patients underwent surgical repair consisting of web excision in eight patients and a duodeno-duodenostomy in one patient. All cases had a simple follow up. No death occurred.

### **Conclusion:**



Congenital duodenal stenosis may have atypical presentations in neonates requiring pediatricians to have a high index of suspicion for diagnosis and to ensure timely therapy.

#### **P42 - Post-traumatic rupture of the left main bronchus in a child**

**R. Dghaies (1), M. Zouari (1), E. Krichen (1), M. Hbaieb (1), F. Safi (2), M. Ben Dhaou (1), R. Mhiri (1).**

Department of pediatric surgery, Hedi Chaker University Hospital, Sfax, Tunisia (1). Department of pediatrics, Hedi Chaker University Hospital, Sfax, Tunisia (2).

##### **Introduction:**

Road traffic injuries represent a major public health concern worldwide, with 186 300 children dying from this condition every year. Tracheobronchial injuries after blunt chest trauma is an uncommon lesion in children.

##### **Objectifs:**

We present an illustrative case of post-traumatic rupture of the left main bronchus in a pediatric patient.

##### **Matériel et méthodes:**

A 6-year-old boy was admitted to our emergency department following a road traffic accident.

##### **Résultats:**

On physical examination, the child was conscious but agitated. The heart rate was 129 beats per minute and the respiration rate was 33 breaths per minute. The systolic and diastolic blood pressure were 110 mmHg and 80 mmHg, respectively. Blood oxygen saturation on room air was 92%. There was no evidence of trauma-related laceration. Respiratory sounds were absent over the left hemithorax. The patient's clinical examination also revealed a diffuse subcutaneous emphysema covering both sides of the chest and neck. The child's neurological examination was normal. Biological work-up, including blood hemostasis, liver function tests, complete blood count and biochemical analysis, was normal. Chest radiography showed left pneumothorax. Computed tomography (CT) scan showed a rupture of the left main bronchus, with subcutaneous emphysema, and extensive pneumomediastinum. A left thoracotomy was performed, revealing a ruptured left main bronchus three centimeters below the carina. The bronchial tear was repaired using interrupted 5/0 polypropylene sutures. The postoperative course was complicated by a large left pneumothorax, which was successfully managed by thoracic drainage. We discharged the patient on day twenty-seven after surgery. The child has been followed as an outpatient for 4 years, currently, and had no post-discharge adverse outcomes.

##### **Conclusion:**

Timely detection and prompt management are the cornerstones of effective management of tracheobronchial injuries. Failure to recognize these injuries can result in preventable death or long-term damage that may require tracheobronchial reconstruction.

#### **P43- Pediatric Cystic Lymphangiomas of Unusual Locations**

**R. Dghaies (1), M. Zouari (1), E. Krichen (1), M. Hbaieb (1), M. Ben Dhaou (1), R. Mhiri (1).**

Department of pediatric surgery, Hedi Chaker University Hospital, Sfax, Tunisia (1).



## **Introduction:**

Lymphangiomas are congenital lesions involving the lymphatic system. Although benign, these tumors tend to invade the neighboring tissues. Typically, these tumors are located in the cervico-axillary region (95% of cases).

## **Objectifs:**

The aim of this study is to report twelve cases of pediatric cystic lymphangiomas of unusual locations.

## **Matériel et méthodes:**

after obtaining ethics approval, records were reviewed for all children treated for cystic lymphangiomas of unusual locations in our hospital between January 2010 and December 2022.

## **Résultats:**

There were five males and seven females. The median age of presentation was 20 months. The diagnosis was confirmed during the neonatal period in five cases (41.7%). All patients had abdominal ultrasound. CT scan was required in 4 patients with an inconclusive ultrasound result. Five patients had magnetic resonance imaging. The diagnosis was based on preoperative data in six children (50%). The cystic lymphangiomas were muscular in 3 cases and mesenteric in 2 cases. In the remaining 7 patients, lymphangiomas were scattered in a variety of uncommon sites, including the liver, breast, sacrococcygeal region, ovary, chest wall, kidney, and omentum. Surgical intervention was performed in all patients. The diagnosis was confirmed by pathological examination in all patients. There were no postoperative complications.

## **Conclusion:**

While cystic lymphangiomas of unusual locations are very uncommon in the pediatric population, this diagnosis should be remembered by both pediatrician and pediatric surgeon when cystic masses are encountered in children.

## **P44 - Surgical Management of Hirschsprung Disease in Children**

**R. Dghaies (1), M. Zouari (1), E. Krichen (1), M. Hbaieb (1), M. Ben Dhaou (1), R. Mhiri (1).**

Department of pediatric surgery, Hedi Chaker University Hospital, Sfax, Tunisia (1).

## **Introduction:**

The surgical management of Hirschsprung disease has experienced great changes in the past 30 years. Both Swenson and Soave procedures using a transanal approach have shown to be effective.

## **Objectifs:**

to compare the results of these two techniques (Swenson and Soave procedures).

## **Matériel et méthodes:**

This study was conducted in the department of Pediatric Surgery of Sfax, during 2010-2020. Charts of children who underwent transanal Soave or Swenson pull through procedures for Hirschsprung disease were retrospectively evaluated. Age at operation, mean operating time, the length of hospital stay and outcomes were analyzed.

## **Résultats:**

In total 51 patients (Soave: 33, Swenson: 18) were included in our study. The mean follow-up was 3.5 years. There were 27 boys and 6 girls in Soave group with a median age at operation of 13 months.



Fourteen boys and four girls were included in Swenson group with a median age of 11 months. There was no significant difference between these two groups in terms of mean operating time, intraoperative complications, length of hospital stay, post-operative complications and bowel function.

### **Conclusion:**

Despite its limitations, including its retrospective nature and the relatively small population, our study has shown similar results in the short and intermediate term between transanal Soave and transanal Swenson pull through procedures. Therefore, the choice of technique should depend on the surgeon's preference.

## **P45 - Douleur de la fosse iliaque droite chez l'enfant ; penser à l'appendagiteépiloïque**

**H. Ahmed (1), MA. Zghal (2), H. Louati (1), D. Makhlouf (1).**

Service de chirurgie pédiatrique, CHU Gabes (1).Service de Pédiatrie. CHU Gabes (2).

### **Introduction:**

L'appendagite épiloïque primitive est une inflammation bénigne et spontanément résolutive des appendices épiloïques. Elle représente une cause rare d'abdomen aigu. Elle peut simuler le tableau clinique d'autres processus inflammatoires tels que l'appendicite. Le diagnostic repose sur le scanner. Le traitement est médical en dehors des complications ou bien en cas de diagnostic douteux.

### **Objectifs:**

mettre l'accent sur le diagnostic de l'appendagiteépiloïque qui représente une cause rare d'abdomen aigu chez l'enfant.

### **Matériel et méthodes:**

Il s'agit du cas d'une fille âgée de 9 ans qui s'est présentée pour des douleurs isolées de la fosse iliaque droite.

### **Résultats:**

L'examen de l'abdomen a objectivé une sensibilité de la fosse iliaque droite, le bilan inflammatoire était négatif. L'échographie abdomino-pelvienne a mis en évidence un appendice de taille normale, des ovaires folliculaires sans signes de torsion, des adénopathies inflammatoires d'allure bénigne et un épanchement de faible abondance au niveau du cul de sac de Douglas. La Patiente a reçu un traitement médical à base d'antispasmodiques, mais devant la persistance des douleurs abdominales, l'intervention chirurgicale a été décidée. L'exploration per-opératoire a objectivé une masse épiloïque de 3 cm de diamètre ; tordue nécrosée avec un appendice de taille et d'aspect normaux. Une résection de l'appendagiteépiloïque avec une appendicectomie de principe ont été effectuées. Les suites opératoires étaient simples.

### **Conclusion:**

L'appendagite épiloïque est une cause rare d'abdomen aigu chez l'enfant. La clinique est caractérisée par une douleur constante et localisée en fonction du siège de l'appendice pathologique. Le diagnostic de certitude repose sur la TDM. Le traitement est le plus souvent médical sauf en cas d'échec ou de complication.



## **P46 - Prise en charge de l'énurésie chez l'enfant**

**H. Ahmed (1), MA. Zghal (2), H. Louati (1), AK. Ben Abdallah (1).**

Service de chirurgie pédiatrique, CHU Gabes (1). Service de Pédiatrie. CHU Gabes (2).

### **Introduction:**

Les troubles du bas appareil urinaire sont fréquents chez l'enfant, parfois invalidants. L'énurésie concerne 5-10 % des enfants âgés entre 5 et 10 ans.

### **Objectifs:**

clarifier les caractéristiques et les modalités de prise en charge de l'énurésie chez l'enfant au CHU de Gabès.

### **Matériel et méthodes:**

En vue de cerner ce trouble et identifier ses modalités de prise en charge, une étude rétrospective descriptive a été menée au sein du service de médecine physique et de chirurgie pédiatrique à l'hôpital universitaire de Gabès, ayant permis de colliger dix cas d'énurésie sur une période de trois ans (Janvier 2020- Décembre 2022).

### **Résultats:**

: Une légère prédominance masculine a notée (sex-ratio =1.5). L'âge moyen était de 8,3 ans. L'énurésie était secondaire dans six cas et primaire dans 4 cas. Elle était non mono symptomatique dans huit cas avec une fréquence hebdomadaire de 4 nuits /7. Des antécédents familiaux d'énurésie ont été notés dans deux cas. On a retrouvé des antécédents de facteurs socio-familiaux contraignants chez deux malades. L'examen physique était normal chez 8 patients et deux autres avaient un retard staturo-pondéral. Le calendrier mictionnel a été demandé pour tous les patients. L'échographie rénale était normale dans six cas, dans les autres cas elle a objectivé une pyélectasie ou des signes échographiques de reflux vésico-urétéral de bas grade. Le bilan urodynamique a été demandé chez trois malades ayant une énurésie secondaire non mono-symptomatique et avait objectivé une hyperactivité détrusorienne dans deux cas et une vessie vessiehypocompliante hypersensible dans un cas. La prise en charge thérapeutique a consisté en l'application des règles hygiéno-diététiques pour la totalité des enfants, le traitement médical était prescrit dans 9/10 des cas. La desmopressine et l'oxybutinine étaient prescrits à des proportions égales (quatre patients pour chaque molécule).La rééducation était indiquée dans deux cas. La psychothérapie était pratiquée chez deux autres patients. A la fin de l'étude, deux patients étaient perdus de vue et une amélioration nette de l'énurésie a été obtenue chez 70% patients.

### **Conclusion:**

Les troubles mictionnels sont fréquents chez l'enfant dont le diagnostique, dans plus de 80% des cas, ne nécessite qu'un bon interrogatoire, un examen clinique minutieux et un minimum d'exams paracliniques pour identifier et prendre en charge la pathologie et en particulier l'énurésie.

## **P47 - Kyste mésothélial du mésentère chez l'enfant ; à propos d'un cas**

**H. Ahmed (1), MA. Zghal (2), H. Louati (1), S. Sellami (1).**

Service de chirurgie pédiatrique, CHU Gabes (1). Service de Pédiatrie. CHU Gabes (2).

### **Introduction:**



Le kyste mésothélial simple résulte d'un défaut congénital d'accolement des feuillets péritonéaux, et peut se localiser dans le mésentère. C'est une lésion rare plus souvent diagnostiquée chez l'enfant ou le jeune adulte. Elle est souvent de taille modérée (1 à 5 cm) et asymptomatique, mais des kystes plus volumineux peuvent être responsables d'un syndrome de masse ou se compliquer.

### **Objectifs:**

: Mettre l'accent sur la pathologie kystique du mésentère chez l'enfant.

### **Matériel et méthodes:**

Nous rapportons le cas d'un garçon âgé de dix ans qui s'est pour des douleurs hypogastriques récurrentes accompagnées de dysurie et de brûlures mictionnelles et dont les explorations ont objectivé un gros kyste mésentérique pelvien.

### **Résultats:**

Il s'agit du cas d'un enfant de sexe masculin qui a présenté des douleurs hypogastriques récurrentes accompagnées de dysurie et de brûlures mictionnelles dans un contexte d'apyrexie. Au début, ces douleurs ont été mise sur le compte d'une cystite mais devant la récurrence des douleurs devenant plus exacerbées, les explorations ont été poussées. L'examen clinique a mis en évidence une sensibilité hypogastrique avec une masse hypogastrique légèrement douloureuse à la palpation. Le bilan inflammatoire biologique était sans particularités et l'examen cyto bactériologique des urines était négatif. L'échographie abdomino-pelvienne a objectivé la présence d'une masse kystique pelvienne faisant 97\*75\*87 mm se raccordant avec la racine du mésentère par un collet allongé de 4 mm et comprimant la vessie en bas. Un complément d'étude par résonance magnétique a permis de mieux étudier les caractéristiques ainsi que les rapports de la masse ainsi que son siège médian et sous-ombilical et concluant à un kyste mésentérique ou une duplication digestive fermée. L'exploration chirurgicale a objectivé qu'il s'agissait d'un gros kyste médian mésentérique dont la résection était facile car non adhérent à aucune structure digestive et surmonté par un fin collet se raccordant avec le mésentère. L'examen anatomopathologique a conclu qu'il s'agissait d'un kyste mésothélial simple sans aucun signe de malignité. Les suites opératoires étaient simples

### **Conclusion:**

Le kyste mésothélial du mésentère représente une tumeur bénigne rare d'origine péritonéale qui peut être responsable d'un syndrome de masse par compression quand il est volumineux comme dans le cas sus-décrié.

## **P48 - Invagination intestinale aiguë**

**R. Salah (1), S. Trichili (1), I. Elleuch (1), I. Moalla (1), A. Mahfoudh (1), B. Maalej (1), L. Gargouri (1).**

Service de Pédiatrie B ; CHU Hedi Chaker Sfax (1).

### **Introduction:**

L'invagination intestinale aiguë est la cause la plus fréquente d'occlusion intestinale chez le nourrisson et l'enfant de moins de 2 ans. Elle se définit comme la pénétration d'un segment d'intestin dans la lumière du segment qui lui est immédiatement adjacent par un mécanisme de retournement en doigt de gant.

### **Objectifs:**

d'étudier les aspects cliniques, étiologiques, thérapeutiques et évolutifs des enfants atteints d'invagination intestinale aiguë.



### **Matériel et méthodes:**

Il s'agit d'une étude rétrospective colligeant les patients hospitalisés pour invagination intestinale aiguë dans le service de pédiatrie B de CHU Hedi Chaker de Sfax sur une période de 11 ans (2013-2023).

### **Résultats:**

Nous avons colligés 13 cas, d'âge moyen 1 an et 8 mois avec des extrêmes allant de 50 jours et 6 ans. Une prédominance masculine était notée (11 garçons et 2 filles). Le motif initial était le triade classique (douleur paroxystique+ vomissements+ rectorragie) dans 23% des cas. Un syndrome occlusif dans 15,4% des cas, des douleurs abdominales paroxystiques associées à des vomissement dans 30,8 % des cas. 2 nourrissons ont consulté pour pleurs incessant avec refus de téter et 2 autres pour vomissement, rectorragie avec somnolence. A l'examen, une altération de l'état général était observée dans 2 cas associée à une déshydratation stade 3 dans un cas. La palpation d'un boudin d'invagination était objectivée dans 2 cas. La confirmation diagnostic a été faite par échographie abdominale, réalisée en urgence, montrant la présence d'une invagination intestinale aiguë iléo-iléale dans 2 cas, iléo-caecale dans 2 cas, et iléo-colique dans 9 cas dont 6 cas étaient étendues. Une résolution spontanée était notée chez 2 patients. La prise en charge était une réduction par lavement dans 6 cas, une réduction chirurgicale indiquée d'emblée dans 2 cas et après échec de réduction par lavement dans 3 cas. Elle était associée à une résection intestinale avec anastomose iléo-colique dans 4 cas. Le diagnostic étiologique était établi dans 4 cas (30,8%) (diverticule de Meckel, maladie de crohn, purpura rhumatoïde et gastroentérite virale). Une récurrence ultérieure était notée chez 3 patients.

### **Conclusion:**

L'invagination intestinale aiguë est une urgence thérapeutique nécessitant un diagnostic précoce et une étroite coopération multidisciplinaire pour que le pronostic pourra encore être amélioré.

### **P49 - Quels résultats fonctionnels pour les malades opérés pour maladie de Hirschsprung ?**

**S. Meddeb (1), C. Saadi (1), S. Kharrat (1), A. Daib (1), R. Ben Abdallah (1), A. Jabloun (1), F. Trabelsi (1), Y. Gharbi (1), Y. Hellal (1).**

chirurgie pédiatrique hopital Habib Thameur (1).

### **Introduction:**

La maladie de Hirschsprung est une affection congénitale caractérisée par une agonglionnose dans les plexus myentériques du tube digestif. L'âge de découverte dépend de la forme topographique. Le traitement est chirurgical mais la complexité des résultats fonctionnels post-opératoires exige une évaluation approfondie.

### **Objectifs:**

Etudier les résultats fonctionnels post-opératoires de la maladie de Hirschsprung

### **Matériel et méthodes:**

Il s'agit d'une étude rétrospective effectuée entre Janvier 2016 et Décembre 2023 sur les patients opérés pour maladie de hirschsprung au service de chirurgie pédiatrique de l'hôpital Habib Thameur.

### **Résultats:**

Seize patients ont été colligés (13 garçons et 3 filles). L'âge de présentation était en moyenne de 30 mois entre [1 mois] et [12 ans] Le diagnostic était posé pendant la période néonatale chez 31.3% des





cas. La forme était majoritairement recto-sigmoïdienne (82.5%). Dans 6 cas (37.5%) l'abaissement ano-rectal a été précédé d'une confection de colostomie. La voie d'abord chirurgicale était : Soave chez quinze patients (93.8%), associée à une voie abdominale chez deux patients présentant des formes hautes (12.5%). Un seul patient a été opéré selon Swensson. En post opératoire, la dilatation anale était quasi systématique (14 soit 87.5%) Au cours du suivi à la consultation, l'examen avait trouvé un bon tonus anal chez tous les patients. Trois patients (18.75%) avaient initialement un anneau fibreux au toucher rectal amélioré après les séances de dilatation anale. Le suivi au long cours a révélé une constipation chez 6 patients (37,5%) dont trois (18.75%) avaient des pathologies associées (dolichocôlon, encéphalopathie, hypothyroïdie, trisomie 21). Deux patients (12.5%) initialement opérés pour forme haute, ont présenté une diarrhée. Quatre patients (25%) avaient un soiling. Quatre patients (25%) avaient un retard de croissance dont deux étaient suivis pour trisomie 21. Le suivi était en moyenne de 36 mois.

### **Conclusion:**

La prise en charge de la maladie de Hirschsprung nécessite une approche complète, allant de la détection précoce à la chirurgie, aux soins postopératoires, au suivi à long terme, à la gestion des complications. L'étude des résultats fonctionnels post-opératoires de la maladie de Hirschsprung permet d'améliorer la prise en charge initiale et le suivi à long terme des patients.

### **P50 - Douleur abdominale du nourrisson : et si c'est une appendicite aiguë ?**

**S. Laarif (1), C. Saadi (1), A. Dridi (1), R. Ben Abdallah (1), A. Jabloun (1), F. Trabelsi (1), A. Daib (1), Y. Hellal (1).**

Service de chirurgie pédiatrique ; Hôpital Habib Thameur de Tunis. (1).

### **Introduction:**

L'appendicite du nourrisson est une affection rare, évoluant dans la majorité des cas sous un masque trompeur et dont la gravité est liée au terrain et au retard diagnostic.

### **Objectifs:**

dégager les particularités cliniques, radiologiques et évolutives de cette affection et de contribuer à une meilleure connaissance des difficultés de son diagnostic

### **Matériel et méthodes:**

Nous avons mené une étude rétrospective descriptive dans notre service pendant une période de 12 ans.

### **Résultats:**

Nous avons colligé 10 nourrissons âgés de moins de 2 ans, opérés pour une appendicite aiguë. Le sex ratio était neuf garçons pour une fille. L'âge moyen était de quatorze mois. La symptomatologie est faite de douleurs abdominales (90%), de vomissements (80%), trouble du transit (80%) et de fièvre dans 90% des cas. Dans un autre cas le diagnostic était fait en per-opératoires pour une hernie inguino-scrotale étranglé. La maladie évoluait depuis 3.7 jours en moyenne au moment de son hospitalisation en milieu chirurgicale, avec des extrêmes allant de 2 à 7 jours. Un syndrome inflammatoire biologique a été retrouvé dans tous les cas. Un cliché d'abdomen sans préparation debout a été pratiqué chez quatre enfants qui a montré des niveaux hydro-aériques dans tous les cas. Une échographie abdominale a été pratiqué dans sept cas et permettant d'affirmer le diagnostic dans quatre cas. Un traitement chirurgical a été réalisé dans tous les cas et permettant d'évaluer la gravité des lésions et d'appliquer le traitement adéquat. Tous les patients ont reçu un traitement antibiotique en post opératoires. Les suites ont été simples avec un recul de 12 ans.



## **Conclusion:**

Par cette étude, nous avons voulu insister sur la gravité de l'appendicite du nourrisson et les difficultés de son diagnostic en raison du polymorphisme clinique et de la méconnaissance de cette affection. Seul l'examen clinique minutieux, répété, sur un enfant hospitalisé et sédaté si nécessaire pourra limiter la survenue des complications redoutables chez le nourrisson dont les moyens de défense cèdent d'un seul coup.

## **P51 - Incidental diagnosis of Bilateral Giant Hydatid Cyst of the Lungs associated with a Trichobezoar in a child: A Complex Case Report.**

**H. Oueslati (1), Y. Gharbi (1), F. Chaabouni (1), R. Ben Malek (1), F. Trabelsi (1), M. Hedhly (1), A. Lachgar (1), C. Chammakhi (2).**

Pediatric Surgery Department, Habib Thameur Hospital, Tunisia (1).Radiology Department, Habib Thameur Hospital, Tunisia (2).

## **Introduction:**

Hydatidosis is frequent in endemic areas but the fortuitous discovery of a giant bilateral hydatid cyst of the lungs is exceptional and the association of a trichobezoar with this pathology has not been reported.

## **Objectifs:**

Our aim is to present the case of a patient presenting the two pathologies and discuss the complexity of such a situation.

## **Matériel et méthodes:**

Case report We report the case of a nine-year-old boy residing in a rural region with regular exposure to domestic dogs and sheep, who was incidentally diagnosed with bilateral giant hydatid cyst of the lungs during a consultation for an inguinal hernia.

## **Résultats:**

The patient's anamnesis revealed a one-year history of diffuse abdominal and thoracic pain, dry cough, breath shortness, weight loss, decreased appetite, and periodic vomiting. Clinical investigation revealed an epigastric sensibility on palpation and bilateral decrease of breath sounds on pulmonary auscultation. Thoracic x-ray unveiled a bilateral giant hydatid cyst of the lungs. The CT-scan performed initially to investigate abdominal location for hydatid cyst. revealed the coexistence of a foreign intragastric body evoking the diagnostic of a trichobezoar. The patient underwent three sequential surgical interventions. The left cyst was excised, followed by the excision of the right cyst. Subsequently, attention turned to the treatment of the trichobezoar, composed of sheep's wool, which was removed surgically after failing of an endoscopic extraction. After his remission, the patient was referred to child psychiatry. There were not remarkable events at the 4 years follow up. Discussion This case highlights the significance of thorough anamnesis, especially in rural settings with potential zoonotic exposures, and underscores the need for heightened clinical suspicion in patients presenting with vague symptoms. If the treatment of hydatid cyst remains surgical, more and more cases of trichobezoar are treated endoscopically with success whatever their size.

## **Conclusion:**

Conclusion This case serves as a reminder for healthcare practitioners to consider the diverse presentations of hydatid disease, especially in paediatric populations from endemic regions.



Additionally, it underscores the importance of psychological follow-up for children operated on for trichobezoar whose treatment remains surgical despite great progress in endoscopic approach.

### **P52 - Les motifs de consultation en chirurgie pédiatrique**

**N. Ben Saad (1), R. Laamiri (2), A. Jouini (1), N. Kechiche (2), M. Ben Fredj (2), S. Sfar (2), S. Ben Youssef (2), A. Ksia (1), S. Lassaad (1), M. Mekki (1), M. Belguith (1).**

Service de chirurgie pédiatrique Monastir (1). Service de chirurgie pédiatrique de Monastir (2).

#### **Introduction:**

Les motifs de consultation en chirurgie pédiatrique sont nombreux et variables témoignant de la polyvalence de la spécialité. Ces motifs sont présentés à des fréquences variables. Cette étude a pour but de rechercher les motifs de consultation les plus fréquents, ainsi que la variation de leur récurrence en fonction des saisons.

#### **Objectifs:**

000

#### **Matériel et méthodes:**

Il s'agit d'une étude rétrospective et descriptive des motifs de consultation des patients qui ont consulté les urgences du service de chirurgie pédiatrique de l'hôpital universitaire Fattouma Bourguiba de Monastir de Janvier 2023 au Décembre 2023.

#### **Résultats:**

Cette étude a inclus 2080 patients qui ont consulté les urgences de chirurgie pédiatrique de Monastir durant l'année 2023. Le motif de consultation le plus fréquent était les douleurs abdominales (52%), suivi des cris paroxystiques (13%), la constipation chronique (5,4%), les douleurs testiculaires (3,2%) et les traumatismes et brûlures thermiques (3,6%). La fréquence des patients qui consultent pour des douleurs abdominales paroxystiques pouvant être en rapport avec une invagination intestinale aiguë observe une légère augmentation pendant les périodes d'automne et d'hiver. Les brûlures thermiques se majorent également durant la période d'hiver. Les traumatismes sont par contre plus fréquents au cours des vacances d'été.

#### **Conclusion:**

Les motifs de consultation en chirurgie pédiatrique sont nombreux et de degré d'urgence variable. Notre étude suggère que la fréquence de ces motifs peut être variable au cours des différentes saisons de l'année.

### **P53 - Atrésie congénitale du pylore : présentation clinique, prise en charge et résultats**

**N. Ben Saad (1), R. Laamiri (2), S. Mani (1), N. Kechiche (2), M. Ben Fredj (2), S. Ben Youssef (2), S. Sfar (2), A. Ksia (1), L. Sahnoun (1), M. Mekki (1), M. Belghith (1).**

Service de chirurgie pédiatrique Monastir (1). Service de chirurgie pédiatrique de Monastir (2).

#### **Introduction:**

L'atrésie pylorique congénitale (APC) est une anomalie congénitale rare qui constitue environ 1 % de toutes les atrésies intestinales, et son incidence est d'environ 1 sur 100 000 naissances vivantes. L'AP peut être isolée ou associée à d'autres anomalies. Le traitement est chirurgical et le pronostic



est mauvais, en particulier, lorsqu'elle est associée à une épidermolyse bulleuse (EB). L'objectif de ce rapport est de documenter notre expérience dans la prise en charge de l'AP.

### **Objectifs:**

0000

### **Matériel et méthodes:**

Nous avons mené une étude rétrospective des dossiers des patients opérés pour APC dans le département de chirurgie pédiatrique de l'hôpital Fattouma Bourguiba de 1990 à 2020.

### **Résultats:**

Quatorze cas ont été recueillis, répartis en 9 garçons et 5 filles. L'âge moyen au moment de la consultation était de 1,8 jour. Le symptôme le plus fréquent était les vomissements alimentaires. Cinq d'entre eux présentaient des anomalies associées, notamment : épidermolyse bulleuse dans 3 cas, syndrome de Down dans un cas et atrésies intestinales multiples dans un autre. Il y avait des antécédents familiaux dans un cas, touchant trois frères et sœurs. Les radiographies abdominales ont montré une dilatation gastrique avec absence d'aération dans le reste du tractus intestinal dans 13 cas et un pneumopéritoine dans un cas. Le transit Œsogastroduodéal a révélé une dilatation de l'estomac avec une constriction significative dans la région pré pylorique dans 2 cas. Huit patients ont subi une excision du diaphragme et une pyloroplastie de Heineke-Mikulicz tandis que les 6 autres patients ont subi une gastroduodénostomie. Le taux de mortalité global était de 64 %.

### **Conclusion:**

L'APC est une maladie rare dont les résultats sont médiocres. L'association de l'APC avec d'autres anomalies familiales et congénitales comme l'épidermolyse bulleuse et l'atrésie intestinale est corrélée à un taux de mortalité plus élevé.

### **P54 - exploration abdominale par laparotomie médiane chez le nouveau-né**

**MO. Beji (1), R. Laamiri (1), A. Jouini (1), N. Kechiche (1), M. Ben Fredj (1), M. Massoued (1), MS. Sfar (1), S. Ben Youssef (1), S. Mosbahi (1), A. Ksiao (1), M. Mekki (1), M. Belghith (1), L. Sahnoun (1).**

service de chirurgie pédiatrique CHU Fattouma Bourguiba Monastir (1).

### **Introduction:**

Une exploration abdominale chirurgicale du nouveau-né est souvent indiquée en pratique courante. L'incision médiane trans-ombilicale permet l'exploration de tous les quadrants de l'abdomen et permet d'avoir une cicatrice plus esthétique. Un taux élevé de complications post-opératoire secondaire à cette voie d'abord est rapportée dans la littérature.

### **Objectifs:**

L'objectif de notre étude est d'identifier les facteurs associées à un taux élevée de complications post une laparotomie par voie médiane trans-ombilicale chez le nouveau-né.

### **Matériel et méthodes:**

Une étude rétrospective incluant 99 nouveau-nés a été menée. Nous avons étudié les différents facteurs pouvant influencer la survenue de complications afin d'identifier ceux qui peuvent augmenter le taux de complications post-opératoires.

### **Résultats:**



Quatre-vingt-dix-neuf patients ont été inclus. L'âge médian était de 6.86 jours. Le taux de prématurité était de 35.4 % alors que celui des nouveau-nés à faible poids de naissance est de 18.2%. Des complications post-opératoires ont été notées dans 20.2 % des cas : 9 cas d'éviscération, 4 cas d'infection du site opératoire, 3 cas d'éventration, et 4 cas d'occlusions intestinales. Un taux plus élevés de complications post-opératoires étaient noté chez les patients opérés pour volvulus du grêle, chez les nouveau-nés de sexe féminin et chez les nouveau-nés ayant un faible poids de naissance. Aucun des facteurs étudiés n'était associé à un taux plus élevée de complications de façon statistiquement significative ( $p < 0.05$ ).

### **Conclusion:**

L'incision médiane trans-ombilicale offre une exploration abdominale performante tout en gardant une cicatrice esthétique ultérieurement. Il s'agit d'une voie d'abord efficace et sécurisée. Aucun facteur de risque n'a été identifié pouvant augmenter le risque de complications associées à cette voie d'abord.

### **P55 - Les fistules branchiales chez l'enfant**

**N. Ben Saad (1), R. Laamiri (2), N. Boukhrissa (1), N. Kechiche (2), M. Ben Fredj (2), S. Sfar (2), S. Ben Youssef (2), A. Ksia (1), L. Sahnoun (1), M. Mekki (1), M. Belghith (1).**

Service de chirurgie pédiatrique Monastir (1). Service de chirurgie pédiatrique de Monastir (2).

### **Introduction:**

Les fistules latérales du cou sont des malformations congénitales de l'arcade branchiale. Elles sont relativement fréquentes et constituent une entité particulière par leur polymorphisme. Elles doivent être reconnues précocement pour permettre une prise en charge chirurgicale appropriée et éviter le risque d'infection qu'elles entraînent. Le but de ce travail est de discuter les aspects épidémiologiques, cliniques et thérapeutiques des fistules branchiales chez l'enfant.

### **Objectifs:**

0

### **Matériel et méthodes:**

Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive menée sur une période de 18 ans (2004 à 2022), réalisée au service de Chirurgie Pédiatrique de l'hôpital Fattouma Bourguiba de Monastir. Nous avons analysé 14 observations de patients qui ont présenté des fistules latéro-cervicales traitées chirurgicalement et confirmées à l'étude histologique.

### **Résultats:**

L'incidence moyenne de ces fistules était de 1.07 cas/an. Une prédominance masculine a été notée (sexe ratio=3.66). L'âge lors de la découverte de la fistule variait de j0 de vie à 48 mois. L'âge moyen lors de la consultation était de 36 mois avec des extrêmes allant de 2 mois à 144 mois. Le délai moyen de consultation était de 2 ans et demi. Le motif de consultation était la présence d'un orifice fistuleux punctiforme isolé dans 43%. La fistule était majoritairement gauche (43%) et bilatérale dans 3 cas (21%). Ces lésions étaient classées en fistules du premier arc branchial (23.5%), fistules du deuxième arc branchial (65%) et fistules du 3ème et du 4ème arcs branchiaux (11.5%). Le bilan biologique a montré une hyper lymphocytose dans 64% des cas. L'échographie cervicale était faite pour tous les patients évoquant des signes en faveur du diagnostic dans 50% des cas (un trajet fistuleux dans 6 cas associé à une formation kystique dans 4 cas). L'antibiothérapie était instaurée en pré opératoire chez 5 patients pour le traitement d'une fistule surinfectée. La fistulectomie était réalisée dans 100% des cas. Les voies d'abord différaient selon le type de la fistule. L'excision était complète dans tous les cas. L'évolution était bonne, sans récurrence et sans complications. L'étude



anatomopathologique a confirmé le diagnostic dans tous les cas avec un épithélium de type respiratoire dans 47% des cas et un épithélium malpighien dans 27% des cas.

### **Conclusion:**

A travers notre étude, nous avons conclu qu'une bonne connaissance de l'anatomie cervico-faciale et de l'embryologie est nécessaire pour une meilleure approche diagnostique. L'exérèse chirurgicale de ces fistules doit être complète et précoce afin d'éviter les récurrences et les complications, difficiles à traiter ultérieurement.

### **P56 - L'achalasia chez l'enfant : aspect épidémiologique, clinique et paraclinique**

**N. Ben Saad (1), R. Laamiri (2), S. Mani (1), N. Kechiche (2), M. Ben Fredj (2), S. Sfar (2), S. Ben Youssef (2), A. Ksia (1), L. Sahnoun (1), M. Mekki (1), M. Belguith (1).**

Service de chirurgie pédiatrique Monastir (1). Service de chirurgie pédiatrique de Monastir (2).

### **Introduction:**

L'achalasia est un trouble moteur primaire de l'œsophage d'étiologie inconnue caractérisée par un défaut de relaxation du sphincter inférieur de l'œsophage (SIO). L'étiologie de la maladie reste imprécise et fait l'objet de nombreux travaux scientifiques. Son diagnostic est basé sur les résultats de la manométrie et du transit œsogastroduodéal. Le but du traitement, qu'il soit chirurgical, médical ou endoscopique, est de soulager les symptômes et de réduire la pression du sphincter inférieur de l'œsophage.

### **Objectifs:**

0

### **Matériel et méthodes:**

Il s'agit d'une étude rétrospective, descriptive et monocentrique menée au département de chirurgie pédiatrique de l'hôpital universitaire Fattouma Bourguiba de Monastir. 30 patients diagnostiqués avec une achalasia ont été inclus sur une période de 15 ans de 2006 à 2020. Le but de cette étude est d'étudier les aspects épidémiologiques, clinique et paraclinique de cette maladie ainsi que de discuter les options thérapeutiques et l'évolution à court et à long terme.

### **Résultats:**

Notre population d'étude comprenait 30 enfants (18 filles et 12 garçons) âgés de 6 mois à 15 ans au moment du diagnostic (médiane = 7,6 ans), 5 avaient des antécédents pathologiques personnels (autisme, trisomie 21, épilepsie, marasme, asthme, retard psychomoteur, méningite, détresse respiratoire néonatale). Le diagnostic a été évoqué devant des symptômes digestifs tels que dysphagie (93%), régurgitations (17%), vomissements (66%) ainsi que des symptômes extradiigestifs : toux nocturne (23%) et infections respiratoires récurrentes (37%). Les signes de répercussion consistaient en un amaigrissement et un retard staturo-pondéral retrouvés dans 50% des cas. L'alacrymie et la mélanodermie (faisant partie de la maladie d'Allgrove) ont été retrouvées chez respectivement 20 et 12 patients. L'opacification œsophagienne a été réalisée chez tous nos patients et s'est avérée positive dans tous les cas. Elle a montré une dilatation de l'œsophage (97%), un aspect de bec d'oiseau (17%) et un retard d'évacuation du produit de contraste (100%). Tous nos patients ont été traités par des dilatations œsophagiennes pneumatiques avec des sondes à ballonnet de type Rigiflex. Au total, 65 séances de dilatations pneumatiques ont été réalisées avec des extrêmes allant de 1 à 5 séances et une moyenne de 2 séances par patient. Aucune complication n'a été rapportée au cours de l'acte. Une rémission complète après la première dilatation a été notée



dans 63% des cas. Sur le plan clinique, la récurrence a été marquée par la réapparition d'une dysphagie chez 11 patients. Des vomissements et des douleurs thoraciques ont été rapportés dans 8% des cas.

#### **Conclusion:**

L'achalasie, encore appelée mégacœsophage idiopathique (MOI) ou cardiospasme, est une pathologie rare. La symptomatologie clinique de cette maladie est dominée par la dysphagie. Le diagnostic est basé essentiellement sur le transit œsogastroduodénal (TOGD) et la manométrie œsophagienne. Parmi les traitements non chirurgicaux, la dilatation pneumatique par ballonnet a été appliquée à l'enfant par plusieurs équipes avec des taux de succès de 60 à 90 %.

#### **P57 - Sacrococcygeal Teratoma of delayed diagnosis: Model of Collaborative Care and Successful Surgical Intervention**

**S. Kharrat (1), A. Jabloun (1), T. Fatma (1), R. Ben Abdallah (1), A. Daib (1), Y. Gharbi (1), Y. Hellal (1).**

chirurgiepediatriquehopitalhbibthèmeur (1).

#### **Introduction:**

Sacrococcygeal teratomas (SCTs) are rare congenital tumors affecting 1:35,000 newborns and are only reported in a few cases. Their management requires a coordinated effort from various medical disciplines

#### **Objectifs:**

This case report details the clinical presentation, diagnostic process, and successful surgical intervention of an infant with sacrococcygeal teratoma.

#### **Matériel et méthodes:**

case report

#### **Résultats:**

We present the case of an infant boy aged 11 months old with a mass in the sacrococcygeal area that's been evolving since 3 months with no weight loss. The exam revealed a renitent inflammatory sacrococcygeal mass which was tender to palpation. The ultrasound and MRI reported type 3 SCT with both pelvic and extra corporal components measuring 75mm. Serum AFP was 38819 ng/ml. The malignant Yolk sac tumor was concluded. The patient had 4 courses of neoadjuvant chemotherapy. MRI post-chemotherapy showed 64 % decrease in mass and AFP level has dropped to 3.92 ng/ml. The patient underwent surgery, and the tumor was completely resected with a posterior approach. Regular follow-up was good with no complications or recurrence.

#### **Conclusion:**

Sacrococcygeal teratomas require a multi-disciplinary approach. The specific treatment plan will be determined based on factors such as the age of the patient, the type of teratoma, and the overall health of the individual. This case report emphasizes the significance of collaboration between pediatric surgeons, oncopediatrics, and radiologists in achieving successful outcomes.

#### **P58 - Les lymphangiomes kystiques du cou : autre alternative thérapeutique**

**N. Ben Saad (1), R. Laamiri (2), A. Jouini (1), N. Kechiche (2), M. Ben Fredj (2), S. Sfar (2), S. Ben Youssef (2), A. Ksia (1), L. Sahnoun (1), M. Mekki (1), M. Belguith (1).**



Service de chirurgie pédiatrique Monastir (1). Service de chirurgie pédiatrique de Monastir (2).

### **Introduction:**

Montrer l'apport radiologique interventionnelle dans le diagnostic et le traitement des lymphangiomes kystiques.

### **Objectifs:**

\*

### **Matériel et méthodes:**

Nous rapportons une série de 10 enfants âgés de 7 mois à 5 ans, consultant pour tuméfaction cervicale découverte par les parents. Tous les enfants ont été explorés par une échographie cervicale et par scanner et/ou IRM. Tous ces patients ont été traités par sclérothérapie à l'Aetoxisclerol 0.5% dans 5 cas et par alcool absolu dans 1 cas.

### **Résultats:**

L'échographie a montré dans tous les cas une ou plusieurs formations kystiques anéchogènes plus ou moins cloisonnées, confluentes s'insinuant dans les espaces cervicaux. Le scanner et/ou l'IRM ont permis de détailler les rapports avec les structures adjacentes surtout vasculaires. La technique consiste en une ponction aspiration avec lavage et sclérothérapie terminale par la mousse (Aetoxisclerol 0,5% mélangé avec du sérum physiologique et du PDC ) ou par alcool absolu. L'examen se fait sous anesthésie générale, dans une salle d'exploration vasculaire équipée d'une scopie. La plupart de patients ont eu entre deux et trois séances. Pas d'accidents graves au cours et au décours de l'acte. Un cas de sub-mandibulite droite a été noté dans 1 cas.

### **Conclusion:**

La radiologie interventionnelle prend de plus en plus de la place dans l'arsenal thérapeutique des lymphangiomes kystiques du cou. La sclérothérapie permet d'avoir des résultats similaires à la chirurgie avec moins de complications et un respect de l'esthétique de l'enfant.

## **P59 - Atrésie de l'œsophage type 1 et 2 : à propos de 17 cas**

**N. Ben Saad (1), R. Laamiri (2), A. Jouni (1), N. Kechiche (2), M. Ben Fredj (2), S. Sfar (2), S. Ben Youssef (2), A. Ksia (1), L. Sahnoun (1), M. Mekki (1), M. Belguith (1).**

Service de chirurgie pédiatrique Monastir (1). Service de chirurgie pédiatrique de Monastir (2).

### **Introduction:**

L'atrésie de l'œsophage de type 1 est définie comme une atrésie sans fistule trachéo-œsophagienne, tandis que l'atrésie de l'œsophage de type 2 est une atrésie avec fistule trachéo-œsophagienne proximale. Leur incidence varie de 7 à 10 % (type 1) et de 1 à 2 % (type 2) de tous les cas d'atrésie de l'œsophage. Elles se caractérisent par un écart important entre les deux culs de sac œsophagiens. Ceci explique la difficulté de leur prise en charge chirurgicale qui reste difficile et controversée.

### **Matériel et méthodes:**

Il s'agit d'une étude rétrospective et descriptive de 17 patients atteints d'atrésie de l'œsophage de type 1 et 2, réalisée sur une période de 16 ans (entre janvier 2006 et décembre 2021) au service de chirurgie pédiatrique de l'hôpital universitaire Fattouma Bourguiba de Monastir.

### **Résultats:**





L'atrésie de l'œsophage de type 1 représente 10 % de tous les cas d'atrésie de l'œsophage. L'atrésie de l'œsophage de type 2 représentait 0,6 %. Une prédominance féminine a été observée (65%). Le diagnostic a été suspecté pendant la période prénatale dans 18 % des cas (confirmé après l'insertion d'une sonde nasogastrique). Le diagnostic par vérification systématique de la perméabilité de l'œsophage après la naissance n'a eu lieu que dans 18% des cas. Dans tous les autres cas, il a été fait après l'apparition de symptômes fonctionnels. Le diagnostic a été fait dans les 24 premières heures de vie dans 88% des cas. Le poids de naissance était inférieur à 2KG500 dans 47% des cas. Des malformations associées étaient présentes chez 59% des patients (principalement cardiovasculaires). Quatre-vingt-huit pour cent des patients ont subi un traitement chirurgical et 12 % sont décédés avant l'opération. Une anastomose primaire a été réalisée chez 7 % des patients opérés. Une sonde d'alimentation par gastrostomie a été mise en place chez 93% des patients opérés. Tous ces patients ont présenté des complications postopératoires et la moitié d'entre eux sont décédés suite à ces complications. Une anastomose œsophagienne secondaire a été réalisée chez 50% des patients ayant subi une gastrostomie. Deux techniques ont été utilisées : L'anastomose œsophagienne par thoracotomie droite a été réalisée chez 4 patients/7 (57%). Une nouvelle approche chirurgicale consistant en une thoracotomie droite par laquelle les culs de sac proximales et distales ont été disséquées, suivie d'une cervicotomie droite permettant une dissection supplémentaire et l'allongement de l'œsophage cervical, a conduit à une anastomose œsophagienne chez 3 patients /7 (43%). Tous les patients ayant subi une anastomose œsophagienne différée ont présenté des complications postopératoires précoces (détresse respiratoire postopératoire : 14%, fistule anastomotiques : 43 %, complications infectieuses : 43%) et des complica

#### **Conclusion:**

Les atrésies œsophagiennes de type 1 et 2 sont incompatibles avec la vie si elles ne sont pas réparées chirurgicalement. D'autres études portant sur des séries plus importantes de patients sont nécessaires pour mieux évaluer les avantages de notre technique.

#### **P60 - Mucoviscidose à révélation néo-natale : à propos de 2 cas.**

**N. Zouabi (1), S. Mosbahi (1), M. Messouad (1), N. Boukhrissa (1).**

Service de chirurgie pédiatrique CHU Fattouma Bourguiba Monastir (1).

#### **Introduction:**

La mucoviscidose est une maladie génétique autosomique récessive due à des mutations du gène CFTR qui code pour un canal chlorure présent sur la membrane apicale de nombreux épithéliums glandulaires. L'atteinte prédomine au niveau du poumon et du tube digestif. L'iléus méconial à la naissance, le syndrome d'occlusion intestinale distale et la constipation constituent les différents types d'atteinte gastro-intestinale chez les patients atteints de mucoviscidose. On rapporte le cas de deux nouveau-nés opérés pour iléus méconial avec un diagnostic ultérieur de mucoviscidose.

#### **Objectifs:**

On rapporte le cas de deux nouveau-nés opérés pour iléus méconial avec un diagnostic ultérieur de mucoviscidose.

#### **Matériel et méthodes:**

Il s'agit de nouveau-nés admis au service de chirurgie pédiatrique de Monastir pour tableau d'occlusion intestinale néonatale.

#### **Résultats:**



Le premier patient était à J1 de vie et présentait des vomissements bilieux avec une importante distension abdominale. Le 2ème patient était à J2 de vie et a été adressé pour distension abdominale avec absence d'émission de méconium. Les clichés thoraco-abdomino-pelviens et les opacifications digestives basses ont montré une distension grêlique avec un aspect de microcolon. Le bilan biologique du premier patient a montré un syndrome inflammatoire biologique franc. L'exploration chirurgicale du premier patient a trouvé un aspect d'iléus méconial compliqué d'une perforation iléale avec péritonite. Il a eu une résection anastomose iléo-iléale et une appendicectomie permettant l'évacuation du méconium. L'exploration du 2ème patient a montré un iléus méconial sur les dernières anses iléales avec un aspect de microcolon. Il a eu une appendicectomie et entérotomie permettant une bonne évacuation du méconium. L'évolution en post-opératoire était marquée par le rétablissement du transit à J7 post-opératoire chez le premier patient et l'absence de rétablissement de transit chez le 2ème, d'où le recours à la confection d'une iléostomie. L'examen anatomo-pathologique des 2 pièces d'appendicectomie a conclu à un aspect de mucoviscidose.

### **Conclusion:**

L'iléus méconial est souvent la première manifestation de la mucoviscidose, nécessitant généralement une intervention chirurgicale à l'âge néonatal.

### **P61- Invagination intestinale aigue post traitement de la dilatation kystique de la voie biliaire principale : une complication rare.**

**N. Zouabi (1), M. Messaoud (1), N. Boukhrissa (1), M. Mekki (1).**

Service de chirurgie pédiatrique CHU Fattouma Bourguiba Monastir (1).

### **Introduction:**

L'invagination postopératoire est une cause peu fréquente et parfois négligée d'occlusion intestinale postopératoire chez l'enfant. Elle survient après une grande variété d'interventions chirurgicales et est souvent difficile à diagnostiquer.

### **Objectifs:**

Dans cette observation, on rapporte le cas d'une invagination intestinale aigüe survenant après traitement de la dilatation kystique de la voie biliaire principale.

### **Matériel et méthodes:**

Il s'agit d'une fille âgée de 7 mois aux antécédents de diagnostic anténatal d'une masse kystique intra-abdominale, confirmé en postnatal par une échographie abdominale et une bili-IRM montrant une dilatation congénitale kystique du cholédoque type I

### **Résultats:**

. La patente a été opérée à l'âge de 7 mois : elle a eu une anastomose bilio-digestive. Le transit a été rétabli à J2 postopératoire. L'évolution était marquée par l'installation de vomissements à J6 post-opératoire avec raréfaction du transit, sans fièvre associée. Le bilan biologique était normal. Une TDM abdominale a été réalisée montrant un boudin d'invagination probablement iléo-iléal étendu sur 55mm sans signes de gravité. Devant l'échec de la désinvagination aux hydrosolubles, la patiente a été opérée avec à l'exploration : présence d'un boudin d'invagination iléo-iléal sans souffrance intestinale associée. Elle a eu une désinvagination manuelle. Les suites opératoires étaient simples.

### **Conclusion:**

L'invagination intestinale aigüe est une complication rare du traitement de la dilatation kystique de la voie biliaire principale, et doit évoquée devant l'absence d'une évolution postopératoire favorable.



## **P62 - Le volvulus caecal : une cause rare d'occlusion intestinale aigue chez l'enfant.**

**N. Zouabi (1), M. Ben Fredj (1), MO. Beji (1).**

service de chirurgie pédiatrique CHU Fattouma Bourguiba Monastir (1).

### **Introduction:**

Le volvulus caecal (VC) est une cause peu fréquente d'occlusion intestinale aiguë chez l'enfant. Un caecum mobile avec un défaut de fixation du côlon droit et de l'iléon terminal au péritoine pariétal postérieur sont considérés comme les facteurs de risque de VC, mais l'étiologie est très probablement multifactorielle. Le diagnostic de VC est rarement posé en préopératoire en raison de sa rareté et de sa présentation non spécifique et très variable.

### **Objectifs:**

Rapporter un cas de volvulus caecal récidivant chez une fille de 7 ans

### **Matériel et méthodes:**

il s'agit d'une fille âgée de 7ans ans, aux antécédents d'une infirmité motrice cérébrale, opérée à l'âge de 6 ans pour occlusion intestinale aigue en rapport avec un volvulus du caecum : Elle a eu une réduction du volvulus avec fixation du caecum.

### **Résultats:**

La patiente s'est présentée pour douleur abdominale depuis un jour avec plusieurs épisodes de vomissement sans arrêt des matières et des gaz. A l'examen, l'abdomen était distendu et sensible dans sa totalité. Les examens biologiques ont montré l'absence de syndrome inflammatoire biologique. Un ASP a été réalisé, montrant un niveau hydro-aérique. L'échographie abdominale a montré la présence d'un épanchement intra-péritonéal de faible abondance. La TDM abdominale a montré une image de tour de spire au niveau du flanc droit. L'exploration chirurgicale a montré la présence d'un volvulus du caecum avec un épanchement séreux de faible abondance, sans signes de souffrance intestinale. Elle a eu une réduction du volvulus et une fixation du caecum à la paroi latérale par 5 points. Les suites opératoires étaient simples et l'évolution était marquée par le rétablissement de transit.

### **Conclusion:**

: Le volvulus caecal est un processus multifactoriel, le plus souvent lié à un caecum anormalement mobile. Un diagnostic rapide et une prise en charge appropriée sont nécessaires pour éviter le risque de nécrose et prévenir le risque de récidive.

## **P63- Double arc aortique : une étiologie rare de dyspnée**

**MO. Beji (1), R. Laamiri (1), S. Mani (1), N. Kechiche (1), T. Ghedira (2), M. Massoued (1), MS. Sfar (1), M. Ben Fredj (1), S. Ben Youssef (1), S. Mosbahi (1), A. Ksiaa (1), M. Mekki (1), M. Belghith (1), S. Chouchene (2), L. Sahnoun (1).**

service de chirurgie pédiatrique CHU Fattouma Bourguiba Monastir (1).service de Pédiatrie CHU Fattouma Bourguiba Monastir (2).

### **Introduction:**

Le double arc aortique est une malformation vasculaire congénitale au cours de laquelle les deux arcs aortiques constituent un anneau vasculaire autour de la trachée et/ou l'œsophage. Une compression de la trachée par l'anneau vasculaire se manifeste par des symptômes respiratoires.



### **Objectifs:**

Le but de notre étude est de rapporter notre expérience avec cette pathologie afin de souligner les pièges diagnostiques qui peuvent croiser le clinicien lors de la prise en charge de cette pathologie.

### **Matériel et méthodes:**

Une étude descriptive rétrospective incluant les patients opérés pour double arc aortique au service de chirurgie pédiatrique de Monastir sur une période de 35 ans a été menée.

### **Résultats:**

Notre étude a permis d'inclure 12 patients. Une prédominance masculine a été notée (8 garçon / 4 filles) avec un âge moyen lors du diagnostic de 10,7 mois (extrêmes entre 2 et 27 mois). Un délai moyen entre le début des symptômes et le diagnostic de 12 mois a été noté. Tous nos patients avaient des symptômes respiratoires en premier plan (dyspnée, toux et détresse respiratoire transitoire) avec des antécédents d'hospitalisation pour des bronchiolites à répétition. Un stidor était noté chez 9 patients et 4 patients ont présentés des symptômes digestifs associés. Le diagnostic d'un double arc aortique était suspecté sur le transit oeso-gastro-duodéal chez 7 patients et a été confirmé par un angio-scanner thoracique chez 10 patients. Un traitement chirurgical a été préconisé chez tous nos patients avec des suites opératoires simples.

### **Conclusion:**

Le double arc aortique est une malformation vasculaire congénitale qui se manifeste en premier lieu par des symptômes respiratoires. Bien que rare, il faut penser à ce diagnostic en cas de broncho-pneumopathies à répétition chez le nourrisson et pousser les explorations afin de permettre d'indiquer un traitement chirurgical qui a d'excellents résultats à long terme.

## **P64 - Les modalités de prise en charge du pneumothorax spontané primaire récidivant**

### **N. Zouabi (1).**

service de chirurgie pédiatrique CHU Fattouma Bourguiba Monastir (1).

### **Introduction:**

Le pneumothorax spontané primaire est une pathologie relativement fréquente, survenant dans un contexte non traumatique, diagnostiquée chez un patient sans aucune atteinte respiratoire sous-jacente. La rupture de blebs ou d'emphysème panlobulaire constitue l'étiologie la plus fréquente. Le traitement initial consiste généralement en un drainage thoracique, mais une intervention chirurgicale est souvent requise devant le risque de récurrence. Actuellement, le développement de la chirurgie mini-invasive a permis de diminuer la morbidité du geste opératoire. La thoracoscopie avec un simple poudrage au talc est une technique sûre et efficace pour prévenir les récurrences en cas de pneumothorax spontané primaire.

### **Objectifs:**

Décrire les modalités de prise en charge d'un cas de pneumothorax spontané primaire récidivant chez un enfant de 8 ans.

### **Matériel et méthodes:**

Il s'agit d'un garçon âgé de 8 ans, sans pathologie respiratoire sous-jacente connue, qui a été hospitalisé pour pneumothorax droit total, drainé initialement à quatre reprises, compliqué de récurrence à chaque ablation de drain thoracique.

### **Résultats:**



Le patient a eu une thoracoscopie initiale avec brossage pleural et mise en place d'un drain thoracique. L'évolution était marquée par la récurrence du pneumothorax après ablation du drain. Le patient a ensuite bénéficié d'une thoracoscopie avec résection d'une bulle d'emphysème sous-pleural constatée aux dépens du lobe inférieur droit, talcage et mise en place d'un drain thoracique. L'évolution clinique était bonne avec absence de récurrence du pneumothorax. L'examen anatomopathologique de la pièce de résection a conclu à une distension alvéolaire focale compatible avec des blebs pulmonaires.

### **Conclusion:**

Le pneumothorax spontané primaire est l'une des pathologies thoraciques les plus courantes chez les adolescents et les jeunes adultes. Il est associé à un risque élevé de récurrence, d'où l'importance d'assurer sa prévention. Il existe plusieurs méthodes thérapeutiques mais le drainage pleural avec aspiration continue reste la modalité la plus fréquemment utilisée.

## **P65 - Epidermolyse bulleuse et malformations digestive : une association rare**

**N. Boukhrissa (1).**

chirurgie pédiatrique , Fattouma Bourguiba , Monastir (1).

### **Introduction:**

L'épidermolyse bulleuse est une entité rare de maladies dues à une fragilité de la peau et qui peut s'associer à des malformations digestives à type d'atrésie

### **Objectifs:**

Des formes héréditaires ont été rapportées avec diverses mutations génétiques.

### **Matériel et méthodes:**

Nous rapportons un cas d'un nouveau-né opéré pour occlusion néonatale en rapport avec une atrésie pylorique associant un syndrome poly-malformatif et des lésions d'épidermolyse bulleuse.

### **Résultats:**

Nouveau-né de sexe masculin âgé de 6 jours, issu d'une grossesse menée à terme compliquée d'un hydramnios hospitalisé pour absence d'émission de selles depuis la naissance et apparition de vomissement alimentaires incoercibles depuis 2 jours. L'examen clinique a noté un nouveau-né déshydraté, un abdomen plat mais souple et dépressible, une malformation ano-rectale haute sans fistule cutanée visible à l'examen un hypospadias antérieur et des lésions cutanées à type d'épidermolyse bulleuse. L'ASP a montré une distension gastrique et le reste de l'abdomen est radio-opaque faisant suspecter une atrésie pylorique. L'exploration chirurgicale a été indiquée après une réanimation hydro-électrolytique. En peropératoire, on a trouvé une atrésie du pylore à type de diaphragme complet, une résection anastomose termino-terminale emportant le pylore a été pratiquée et une confection d'une colostomie latérale sur baguette. L'évolution en post-opératoire était bonne avec introduction du régime alimentaire à j6 post-opératoire qui était bien toléré. Sur le plan cutané, persistance et aggravation des lésions cutanées qui s'étendent progressivement nécessitant des soins locaux.

### **Conclusion:**

Bien que l'épidermolyse bulleuse soit une entité rare, l'association de cette entité à une atrésie pylorique est bien connue. Devant cette association d'autres malformations peuvent se joindre d'où la nécessité d'un examen minutieux lors de la constatation de ses lésions et pousser les explorations au moindre doute.



## **P66 - Une masse abdominale révélant une actinomycose**

**N. Boukhrissa (1), M. Ben Fredj (2), N. Zouabi (2), M. Messaoud (2), A. Ksia (2), M. Mekki (2), L. Sahnoun (2).**

chirurgie pédiatrique , Fattouma Bourguiba , Monastir (1).chirurgie pédiatrique, hopitalFattouma Bourguiba Monastir (2).

### **Introduction:**

L'actinomycose est une affection bactérienne rare provoquée par la bactérie anaérobie gram positif *Actinomyces israelii*

### **Objectifs:**

Elle se caractérise par une suppuration focale et un processus fibrogranulomateux expansif pouvant mimer une pathologie néoplasique.

### **Matériel et méthodes:**

Nous illustrons un cas clinique d'actinomycose disséminée chez un garçon de 8 ans et la difficulté de poser ce diagnostic

### **Résultats:**

Garçon âgé de 8 ans aux antécédents de bronchites à répétition, consulte pour tuméfaction pariétale de l'hypochondre droit évoluant depuis 10 jours. L'examen clinique initial avait noté un enfant en bon état général, apyrétique et une masse pariétale sous cutané de l'hypochondre droit faisant 2 cm de grand axe solide, douloureuse à la palpation et sans signes inflammatoires locaux en regard. Le bilan radiologique initial a mis en évidence une masse tissulaire basi-thoracique droite accolée au diaphragme mesurant 7x3 cm et un nodule tissulaire du muscle droit de l'abdomen mesurant 1.9x1.2 cm évoquant un rhabdomyosarcome diaphragmatique en 1er lieu. A la biologie on a noté un syndrome inflammatoire biologique sans autres anomalies, notamment les marqueurs tumoraux sont revenus normaux. L'évolution a été marquée par l'apparition d'une 3ème masse de la cuisse droite de 5 cm de grand axe ayant les mêmes caractéristiques et l'apparition de signes inflammatoires locaux avec rupture de la masse abdominale ramenant un liquide séreux. Une biopsie chirurgicale de la masse abdominale a été réalisée ayant conclu à une actinomycose sous cutanée de la paroi abdominale. L'enfant a été traité par antibiothérapie avec bonne évolution clinique et radiologique. Un bilan immunitaire a été réalisé revenu sans anomalies

### **Conclusion:**

L'actinomycose est une maladie bénigne dont le diagnostic peut-être difficile car sa présentation peut-être celle d'une pathologie néoplasique. Un diagnostic précoce permettant un traitement bien mené est à l'origine d'un pronostic excellent.

## **P67 - Fistule périnéale récidivante révélant une maladie de Crohn chez un nourrisson**

**N. Boukhrissa (1), N. Kechiche (2), R. Laamiri (2), N. Zouabi (2), A. Ksia (2), M. Mekki (2), M. Belghuith (2), L. Sahnoun (2).**

chirurgie pédiatrique , Fattouma Bourguiba , Monastir (1).chirurgie pédiatrique, hopitalFattouma Bourguiba Monastir (2).

### **Introduction:**

L'abcès péri-anal est une forme particulière chez le nouveau-né et le nourrisson. Une immaturité du système immunitaire associée à une anomalie congénitale des cryptes de Morgani serait à leur



origine. Une évolution favorable sous traitement antibiotique ou après traitement chirurgicale est le plus souvent notée. Une aggravation des lésions sous traitement devrait suspecter une cause secondaire.

### **Objectifs:**

La maladie de Crohn est une forme de maladie inflammatoire chronique de l'intestin d'étiologie inconnue. Cette atteinte inflammatoire peut toucher tous les segments du tube digestif et touche préférentiellement l'adulte jeune. De très rares cas à révélation précoce lors de la petite enfance ont été rapportés dans la littérature

### **Matériel et méthodes:**

Nous allons rapporter le cas d'un garçon diagnostiqué d'une maladie de Crohn à révélation néo-natale à l'occasion d'une fistule péri-anales, afin de souligner la difficulté rencontrée devant ce diagnostic.

### **Résultats:**

Un nourrisson de sexe masculin, sans antécédents pathologiques familiaux ou personnels notables, adressé en chirurgie pédiatrique pour traitement de 2 fistules péri-anales évoluant depuis l'âge de 25 jours productives. L'interrogatoire trouve une diarrhée chronique sans autres symptômes associés. L'examen clinique avait noté un retard staturo-pondéral avec absence de prise pondérale depuis la naissance, 2 abcès péri-anaux à 9h et 3h en position de la taille, associés à 2 fistules péri-anales productives. Un déficit immunitaire a été suspecté mais le bilan immunitaire fait n'a pas montré d'anomalie. L'évolution a été marquée par l'apparition d'un syndrome infectieux résistant à une antibiothérapie à large spectre et l'apparition de fissures anales avec aggravation de la fréquence des diarrhées. Une colonoscopie a été pratiquée ayant confirmée le diagnostic d'une maladie de Crohn à révélation néonatale. Une aggravation progressive des lésions a été notée et l'évolution était fatale

### **Conclusion:**

La maladie de Crohn à révélation néonatale est extrêmement rare. Cette forme est associée à un déficit immunitaire profond qui est fatale dans la plus part des cas nécessite une étude génétique approfondie permettant d'identifier son étio-pathogénie pour permettre de proposer une meilleure prise en charge à ses enfants

## **P68 - Etranglement herniaire chez l'enfant : facteurs de risque**

**Y. Elmansouri (1), F. Trabelsi (1), S. Laarif (1), A. Jabloun (1), C. Saadi (1), A. Daib (1), R. Ben Abdallah (1), Y. Gharbi (1), Y. Hellal (1).**

chirurgie pédiatrique hôpital Habib Thameur (1).

### **Introduction:**

La hernie inguinale est une pathologie fréquente chez l'enfant. Le diagnostic est essentiellement clinique et le traitement est chirurgical. L'étranglement herniaire constitue la complication la plus redoutable qui nécessite une prise en charge urgente

### **Objectifs:**

Le but de ce travail est de déterminer les principaux facteurs de risque d'étranglement herniaire

### **Matériel et méthodes:**

Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive ayant inclus tous les patients opérés pour une hernie inguinale étranglée au service de chirurgie pédiatrique de l'Hôpital Habib Thameur sur une période de



10 ans entre janvier 2013 et janvier 2023. Ces patients ont été hospitalisé par le biais des urgences et opérés par voie inguinale classique.

#### **Résultats:**

19 enfants ont été inclus avec un cas d'étranglement bilatéral métachrone chez la même patiente, donc un total de 20 hernies inguinales étranglées. L'âge de ses enfants variait entre 19 jours et 5 ans avec une moyenne de 11 mois et demi. La majorité des patients étaient âgés de moins d'un an dans 70% des cas avec 55% des cas d'âge inférieur à six mois. On a aussi noté une nette prédominance masculine qui représentent 78.94% (15 garçons, 4 filles). Le côté droit était de loin le plus touché avec une atteinte dans 75% des cas. Une hernie inguino-scrotale a été retrouvée chez seulement 4 patients (20% des cas). On a noté l'association à une constipation dans 3 cas, une prématurité dans un cas et une hydrocèle vaginale ipsilatérale dans 2 cas.

#### **Conclusion:**

L'étranglement herniaire semble toucher particulièrement les enfants de sexe masculins dont l'âge est inférieur à un an avec une prédilection pour le côté droit. Le problème réside dans les cas de hernie découverte au décours d'un étranglement. Le pronostic dépend de la précocité de la prise en charge afin d'éviter l'ischémie et la nécrose du contenu herniaire ainsi que le retentissement sur le testicule ipsilatéral chez le garçon.

#### **P69 - Laparoscopic treatment for acute appendicitis in children: a developing country single center's experience**

**Y. Elmansouri (1), C. Saadi (1), F. Chaabouni (1), A. Daib (1), R. Ben Abdallah (1), A. Jabloun (1), F. Trabelsi (1), Y. Gharbi (1), Y. Hellal (1).**

chirurgie pédiatrique hôpital Habib Thameur (1).

#### **Introduction:**

Acute appendicitis represents one of the most common abdominal surgical emergencies in the pediatric population. While laparoscopic appendectomy is slowly becoming an established approach in developing countries, open surgery is still the treatment of choice for many pediatric surgeons.

#### **Objectifs:**

In this study we describe the experience of a single center with laparoscopic appendectomy in children

#### **Matériel et méthodes:**

From January 2019 to December 2023, we reviewed retrospectively all the patients who were diagnosed with acute appendicitis and had laparoscopic appendectomy. The age, per operative findings, length of hospital stay and complications were all noted and analyzed

#### **Résultats:**

a total of 69 patients underwent laparoscopic appendectomy. The mean age was 9 years. The appendicitis was complicated in 7 patients (10.14%) and in two patients a conversion to open surgery was indicated. The mean duration of hospital stay was 3.33 days. Post operative complications were noted in 6 patients (8.69%): prolonged post operative ileus and vomiting in two patients (2.89%), wall abscess in one patient and three cases of small bowel obstruction, only one required intervention.

#### **Conclusion:**

Laparoscopic appendectomy is a safe approach to treat acute appendicitis in children



### **P70 - Masse abdominale kystique géante chez l'enfant : un diagnostic inhabituel**

**E. Krichen (1), S. Ammar (2), M. Ben Dhaou (2), W. Boujelben (2), M. Hbaieb (2), H. Zitouni (2), R. Mhiri (2).**

chirurgie pédiatrique hopitalhédichaker (1).chirurgie pédiatrique hopitalhedichakersfax (2).

#### **Introduction:**

Les masses abdominales de l'enfant sont le plus souvent asymptomatiques et de découverte généralement fortuite. Les masses kystiques abdominales sont une entité fréquente, pouvant siéger dans les différents organes abdominaux. Leur diagnostic repose sur une évaluation des données cliniques, radiologiques et biologiques.

#### **Objectifs:**

De rapporter la démarche diagnostique et thérapeutique d'un enfant hospitalisé pour une masse abdominale.

#### **Matériel et méthodes:**

De rapporter la démarche diagnostique et thérapeutique d'un enfant hospitalisé pour une masse abdominale.

#### **Résultats:**

Il s'agit d'un garçon âgé de 11ans, sans antécédents pathologique notables .Il se présente pour des douleurs abdominales atroces associées à des vomissements alimentaires évoluant une semaine avant l'hospitalisation sans autres signes associés. L'examen clinique a révélé un enfant en bon état général, un abdomen non ballonné douloureux dans sa totalité avec palpation d'une masse de consistance molle occupant la totalité de l'abdomen. Un complément d'exploration par une tomodensitométrie abdomino pelvienne a montré une volumineuse masse multikystique intrapéritonéale mesurant 14 centimètre de grand axe, en contact étroit avec les vaisseaux mésentérique et les deux uretères .Le diagnostic d'un lymphangiome kystique intrapéritonéal ou un Mésothéliome péritonéal multikystique a été posé. Devant l'impossibilité de réaliser une biopsie scannoguidé de la masse, une exploration chirurgicale a été indiquée. En peropératoire, la masse était très volumineuse, très adhérent aux différents organes intrapéritonéaux et aux anses digestives. Une résection complète a été réalisée sans recours à une résection intestinale. L'examen anatomopathologique de la pièce opératoire a confirmé le diagnostic d'un lymphangiome kystique intrapéritonéal. L'évolution était favorable chez notre patient avec un recul de 5 mois.

#### **Conclusion:**

La découverte d'une masse abdominale chez l'enfant peut révéler différentes pathologies. L'urgence est de rechercher des signes de gravité nécessitant une prise en charge immédiate.

### **P71 - Facteurs de morbidité et mortalité chez les enfants opérés de KHP**

**S. Ammar (1), E. Krichen (2), Z. Chaari (3), A. Ben Hlima (4), F. Safi (4), M. Hbaieb (2), H. Zitouni (2), M. Ben Dhaou (2), I. Frikha (3), R. Mhiri (5).**

chirurgie pédiatrique hopitalhédichaker (1).chirurgie pédiatrique hopitalhedichakersfax (2).chirurgie cardiovasculaire et thoracique hopital Habib Bourguiba Sfax (3).Service de réanimation pédiatrique hopitalHédi Chaker Sfax (4).Service de chirurgie pédiatrique (5).



## **Introduction:**

Le kyste hydatique du poumon (KHP) est encore une pathologie endémique en Tunisie. Les séries chirurgicales pédiatriques ont rapportés des nombres variables d'enfants, mais rares ont été celles ayant étudié les facteurs de risques de morbidité et de récurrence hydatique associées à cette chirurgie.

## **Objectifs:**

Etudier le profil épidémiologique des KHP pédiatrique opérés, d'évaluer la prise en charge chirurgicale des KHP chez les enfants et d'établir les éventuels facteurs de risques de morbidité et /ou de mortalités ainsi que de récurrence hydatique associé à la chirurgie du KHP chez les enfants.

## **Matériel et méthodes:**

Etude rétrospective bicentrique descriptive et analytique réalisé au service de chirurgie thoracique et cardiovasculaire au CHU Habib Bourguiba et de chirurgie pédiatrique au CHU Hédi Chaker de Sfax depuis leurs créations respectives jusqu'à Décembre 2021 incluant les enfants agé de moins de 17 ans opérés pour KHP

## **Résultats:**

En totalité, 496 enfants ont été inclus avec un nombre total de 544 opérations réalisées. L'âge moyen a été de 10.1 +/- 3.8 ans (2 - 16 ans). La découverte clinique a été majoritairement dominée par la toux (66.4%), la douleur thoracique (56.8%), l'hémoptysie (40.5%) et la fièvre (40.8%). La vomique hydatique a été notée chez 19.7% des cas. Les KHP ont été unilatéraux (88.8%), bilatéraux (11.2%), simples (64.1%), compliqués (35.9%), uniques (79.6%) et multiples dans 20.4% des cas. Le nombre total de KHP a été de 704 avec une taille moyenne de 71.06 +/- 31mm (10-200mm). Des fistules bronchiques ont été objectivées chez 486 cas (89.3%) avec un nombre moyen de 2.5 fistules (0-9 fistules). Huit résections réglées ont été réalisées (1.4%). Le capitonnage de la cavité résiduelle a été pratiqué pour 96.3% des cas. Nous avons rapporté en totalité 1 seul décès (0.2%). Des complications post opératoires ont été notées dans 24.4% des cas avec 202 différentes complications dominées par la pneumopathie (10.7%) et le bullage prolongé (10.3%). Des récurrences ont été notées pour 15 enfants (2.75%) avec un intervalle moyen entre la chirurgie et la récurrence de 42.82 +/- 46.55 mois (3-166 mois). Après étude multivariée, les facteurs indépendants associés à une élévation de la morbidité ont été: la résection réglée, le passage par unité de réanimation, la taille de kyste  $\geq$  60mm, le nombre de fistules  $\geq$  3, l'aspect compliqué à la radiographie, et la découverte d'empyème en per opératoire.

## **Conclusion:**

La chirurgie du KHP chez l'enfant est associée à plusieurs facteurs de risque de morbidité et de récurrence hydatique dont la connaissance permettrait de mieux les gérer, de poser la meilleure chronologie et stratégie thérapeutique possible et de réduire d'avantage les risques post- opératoires

## **P72 - Tératome testiculaire chez l'enfant : circonstance diagnostique et prise en charge**

**S. Ammar (1), E. Krichen (2), M. Bel Hadj Mansou (2), S. Meddeb (2), H. Zitouni (2), R. Mhiri (2).**

chirurgie pédiatrique hopitalhédichaker (1).chirurgie pédiatrique hopitalhedichakersfax (2).

## **Introduction:**

Les tumeurs testiculaires représentent 1 % des tumeurs solides chez les enfants. Les tératomes de type prépubère sont rares. Ils représentent par leur fréquence la deuxième tumeur testiculaire de l'enfant.



### **Objectifs:**

Le but de ce travail est de décrire l'aspect clinique ,la démarche diagnostique et la stratégie thérapeutique chez un enfant diagnostiqué par un tératome testiculaire.

### **Matériel et méthodes:**

Le but de ce travail est de décrire l'aspect clinique ,la démarche diagnostique et la stratégie thérapeutique chez un enfant diagnostiqué par un tératome testiculaire.

### **Résultats:**

Nous rapportons le cas d'un garçon suivi depuis l'âge de 4 ans pour une tuméfaction testiculaire droite progressive .L'examen clinique montre un enfant en bon état général, les deux testicules étaient en place. Le testicule droit était augmenté de taille comparativement au testicule gauche, non douloureuse et il n'a pas de signes inflammatoires en regard. Une échographie testiculaire avec un complément par IRM testiculaire étaient en faveur d'une masse testiculaire tissulaire mesurant 3 centimètre de grand axe bien limité n'envahissant pas ni l'albuginé ni les vaisseaux. Puisque les tumeurs testiculaires chez l'enfant sont essentiellement bénignes, une surveillance clinique et radiologique a été indiquée. Durant la surveillance une augmentation en taille a été notée. Les mêmes constatations ont été notées à l'imagerie par résonance magnétique mais des signes de malignités ne peuvent pas être éliminés. Le dosage des marqueurs tumoraux était négatif. L'enfant a été opéré à l'âge de 8 ans .Une orchidectomie droite a été réalisé après le consentement des parents. L'étude anatomopathologique a montré un tératome pré pubertaire sans signes de malignités. Les suites opératoires étaient simples avec un recul de 3 mois.

### **Conclusion:**

Une augmentation progressive du volume testiculaire devrait faire évoquer le diagnostic de tumeur testiculaire. Le type de tumeurs testiculaires chez les enfants pré-pubères diffère de celles après la puberté. Le pronostic est favorable.

### **P73 - Masse hépatique chez l'enfant : et si c'était une hyperplasie nodulaire du foie ?**

**S. Meddeb (1), C. Saadi (1), S. Fkaier (1), A. Daib (1), A. Jabloun (1), F. Trabelsi (1), R. Ben Abdallah (1), Y. Hellal (1).**

chirurgie pédiatrique hopital Habib Thameur (1).

### **Introduction:**

L'hyperplasie nodulaire du foie (HNF) est une prolifération hépatocellulaire bénigne très rare dans l'enfance. C'est une tumeur épithéliale qui représente moins de 2 % des tumeurs hépatiques chez l'enfant.

### **Objectifs:**

Le but de ce travail est de rapporter un cas rare de cette pathologie et d'illustrer ses particularités diagnostiques.

### **Matériel et méthodes:**

Case report

### **Résultats:**

Il s'agit d'un garçon de 10 ans, sans antécédents, consultant pour des vomissements alimentaires depuis 2 mois sans douleurs abdominales ni ictère ni altération de l'état général. L'examen clinique



trouve une hépatomégalie sans signes d'hypertension portale. L'échographie abdominale a montré une masse hépatique de 32\*55mm faiblement vascularisée, confirmée par une tomодensitométrie et une IRM. Le bilan hépatique était normal et les  $\alpha$ FP étaient négatives. Le malade a été opéré avec en per opératoire une masse de 7cm, polylobée, à cheval sur les segments V et VI. Une biopsie extemporanée a confirmé le diagnostic d'une HNF. Il a eu une résection de la totalité de la masse tumorale. Les suites étaient simples.

#### **Conclusion:**

Le diagnostic (HNF) est souvent fait grâce à l'imagerie mais nécessite parfois la confirmation histologique. Concernant le traitement, l'attitude thérapeutique n'est pas encore bien codifiée. Cependant du fait de sa taille souvent volumineuse, l'hyper vascularisation et la croissance rapide avec l'âge, la tendance actuelle est de les opérer contrairement à ce qui est fait chez l'adulte.

#### **P74 - Défi de la prise en charge de l'exstrophie vésicale à la période néonatale**

**Y. Elmansouri (1), C. Saadi (1), S. Kharrat (1), A. Daib (1), F. Trabelsi (1), R. Ben Abdallah (1), Y. Hellal (1).**

chirurgie pédiatrique hopitalhabibthameur (1).

#### **Introduction:**

le traitement du complexe exstrophie vésicale épispadias ( CEE) est difficile. Il exige plusieurs interventions chirurgicales de reconstruction par étapes. Il s agitd un véritable challenge thérapeutique. La période néonatale est cruciale , c est la période ou la plaque vésicale devrait être fermée tout en préservant la fonction rénale

#### **Objectifs:**

l'objectif de notre étude est de tirer l attention sur l'exstrophie vésicale autant qu'urgence chirurgicale néonatale et de décrire les modalités thérapeutiques ainsi que les complications possibles dans cette période critique

#### **Matériel et méthodes:**

il s agitd une étude rétrospective descriptive concernant les enfants opérés pour une exstrophie vésicale au service de chirurgie pédiatrique de l hôpital Habib Thameur de Tunis sur une période de 17 ans

#### **Résultats:**

neufs patients ont été colligés. nous rapportons une nette prédominance masculine avec un sexe ratio de 7/2. l'age au moment de la première consultation était en moyenne de 15.77 jours [5-28 jours]. La grossesse était bien suivie chez la moitié (4) de nos patients et aucun de ces malades n'a eu de diagnostic anténatal. La taille de la plaque vésicale était en moyenne de 2.66 cm [2 à 5 cm]. La malformation associée la plus fréquente était la hernie inguinale dans cinq cas. Nous rapportons dans cette série un cas rare de célosomie inférieure avec omphalocèle associée la fermeture vésicale a été réalisée selon la même technique de Ansell chez tous les malades. L'ostéotomie iliaque n'a été associée que dans un seul cas. Deux patients ont eu un succès de la fermeture de la plaque vésicale apres un temps opératoire et sept patients après 2 temps opératoires

#### **Conclusion:**

le complexe exstrophie vésicale épispadias est une malformation dont le traitement est long et difficile. En dehors de la période néonatale, ou le lâchage représente la complication la plus



fréquente, le véritable défi est celui d'obtenir une continence urinaire ou une sécheresse sociale. La lourdeur de la prise en charge de cette pathologie rend très souhaitable le diagnostic anténatal

### **P75 - Prematurity is Predictive of 30-day Mortality in Neonates with Esophageal Atresia.**

**M. Boukattaya (1), M. Zouari (1), W. Rhaiem (1), M. Hbaieb (1), A. Bouraoui (2), N. Hmida (2), A. Jarraya (3), M. Kammoun (3), M. Ben Dhaou (1), R. Mhiri (1).**

Department of pediatric surgery, Hedi Chaker University Hospital, Sfax, Tunisia (1).- Department of neonatology, Hedi Chaker University Hospital, Sfax, Tunisia (2).Department of anesthesiology, Hedi Chaker University Hospital, Sfax, Tunisia (3).

#### **Introduction:**

Esophageal atresia is a life-threatening congenital malformation of the esophagus.

#### **Objectifs:**

The aim of this study was to assess risk factors for 30-day mortality following surgical repair of esophageal atresia at a single center in Tunisia.

#### **Matériel et méthodes:**

We performed a retrospective analysis using medical records of neonates with surgical management of esophageal atresia in our institution from January 1, 2007 to December 31, 2022.

#### **Résultats:**

In total, 98 neonates were included with a mortality rate of 25.5%. There were 33 girls and 65 boys. The diagnosis of esophageal atresia was suspected prenatally in 19 patients. The types of esophageal atresia included types I (8.2%; n = 8), II (1%; n = 1), III (77.5%; n = 76), IV (4.1%; n = 4), and V (9.2%; n = 9). Of the 98 cases with esophageal atresia, 53 (54.1%) had associated anomalies. In the multivariate analysis, a reverse stepwise logistic regression analysis of the data comparing the mortality and the survivor groups demonstrated that premature infants were over 3 times greater risk of dying than those with gestational age  $\geq$  37 weeks ( $P = 0.025$ , Odds ratio [OR] = 3.170). The other predictive factors of 30-day mortality after surgical management of esophageal atresia were: birth weight  $< 2500$  g ( $P < 0.003$ , OR = 4.189), Age at admission  $> 12$ h ( $P = 0.037$ , OR = 2.809), and congenital heart disease ( $P = 0.006$ , OR = 3.629).

#### **Conclusion:**

Prematurity is a key determinant of 30-day mortality following surgical repair of EA. Thus, careful attention and close monitoring of premature infants would be critical to improving patient outcomes.

### **P76 - Low Birth Weight is a Key Determinant of 30-day Mortality in Neonates with Congenital Diaphragmatic Hernia**

**M. Boukattaya (1), M. Zouari (1), W. Rhaiem (1), M. Hbaieb (1), M. Charfi (2), N. Hmida (2), A. Jarraya (3), M. Kammoun (3), M. Ben Dhaou (1), R. Mhiri (1).**

Department of pediatric surgery, Hedi Chaker University Hospital, Sfax, Tunisia (1).- Department of neonatology, Hedi Chaker University Hospital, Sfax, Tunisia (2).Department of anesthesiology, Hedi Chaker University Hospital, Sfax, Tunisia (3).

#### **Introduction:**



Congenital diaphragmatic hernia (CDH) is an anomaly associated with high risk of neonatal mortality.

### **Objectifs:**

The aim of this study was to evaluate the impact of birth weight on 30-day mortality for patients with congenital diaphragmatic hernia.

### **Matériel et méthodes:**

After obtaining ethics approval, records were reviewed for all patients treated for CDH in our hospital between January 2010 and December 2022. Diaphragmatic defects were classified according to size into four groups (A, B, C, D) using Lally grading system.

### **Résultats:**

A total of 56 of 75 patients had defect classification: 3 A, 19 B, 25 C, and 9 D. Thirty-day mortality rate was 0%, 10.5%, 68%, and 77.8% in group A, B, C, and D, respectively. In the multivariate analysis, a reverse stepwise logistic regression analysis of the data comparing the mortality and the survivor groups demonstrated that infants with birth weight < 2800g were over 5 times greater risk of dying than those with birth weight  $\geq$  2800g ( $P = 0.004$ , Odds ratio [OR] = 5.257. The other predictive factors of 30-day mortality after surgical management of CDH were: large defect size ( $P < 0.001$ , OR = 13.242, 5-min Apgar score  $\leq$  6 ( $P < 0.001$ , OR = 10.5), and liver Herniation ( $P = 0.008$ , OR = 4.407).

### **Conclusion:**

Neonates with low birth weight are at increased risk of 30-day mortality. Birth weight is a major factor influencing outcome in infants with congenital diaphragmatic hernia

## **P77 - Acute scrotum in children: management strategy**

**E. Krichen (1), M. Bel Hadj Mansour (2), W. Jerbi (2), S. Ammar (2), H. Zitouni (2), M. Ben Dhaou (2), R. Mhiri (2).**

chirurgie pédiatrique hôpital Hédichaker (1). chirurgie pédiatrique hôpital Hédichakersfax (2).

### **Introduction:**

Scrotal traumas are rare. Most are blunt traumas caused by a direct blow on the scrotum. Early surgical investigation has considerably improved the prognosis of testicular trauma, and reduced orchidectomy rate. Ultrasonography has also improved the management of scrotal trauma. However, there is a controversy about accuracy of ultrasonography in predicting presence or absence of testicular disruption.

### **Objectifs:**

This study was conducted in order to determine the accuracy of ultrasonography for the diagnosis of scrotal injuries and the indication of surgical exploration in such cases.

### **Matériel et méthodes:**

We conducted a retrospective study of 16 patients who came to our pediatric surgery department, for scrotal trauma between January 2011 and December 2021.

### **Résultats:**

In the absence of clinical and ultrasound signs of severity, we recommend clinical monitoring and analgesia. Surgical exploration is indicated whenever serious lesions of the testicle are suspected. Among our 16 patients, 12 were operated: nine with an open trauma and three after abnormal



ultrasound findings. The other Four had clinical and ultrasound monitoring. The mean follow-up was 3 years. The rate of testicular atrophy in our series was 6.25%.

### **Conclusion:**

Scrotal traumas is an emergency that requires adequate and early management. Ultrasonography should not challenge the dogma regarding systematic surgical investigation of hematocele and enlarged scrotum. Long-term outcomes (testicular atrophy, infertility) may be more frequent and should be detected.

## **P78 - lesInvaginations intestinales aiguës secondaires chez l'enfant: Etude retrospective**

**E. Krichen (1), M. Bel Hadj Mansour (2), W. Jerbi (2), S. Ammar (2), H. Zitouni (2), M. Ben Dhaou (2), R. Mhiri (2).**

chirurgie pédiatrique hopitalhédichaker (1).chirurgie pédiatrique hopitalhedichakersfax (2).

### **Introduction:**

L'invagination intestinale aiguë (IIA) secondaire est une urgence abdominale rare qui pose un problème diagnostique et thérapeutique.

### **Objectifs:**

Les objectifs de ce travail sont de discuter les particularités du tableau clinique et la place de l'imagerie dans le diagnostic et l'évolution.

### **Matériel et méthodes:**

Il s'agit d'une étude rétrospective colligeant tous les patients diagnostiqués d'IIA secondaire colligés dans le service de chirurgie pédiatrique de l'hôpital Hedichaker à Sfax sur une période de 7 ans.

### **Résultats:**

22 patients ont été colligés. Il s'agit de 16 garçons et 8 Filles, âgés de 9 jours à 12 ans (âge moyen | 48 mois), font l'objet de cette étude. L'invagination a été secondaire à: un diverticule de Meckel (8cas), un lymphome malin (4 cas), un purpura rhumatoïde (3 cas), chirurgie abdominale (5 cas), maladie coeliaque (1câs)et un syndrome de PeutzGeghers (1cas). 11 patients avaient des IIA iléo iléales dont 10 ont eu une résolution spontanée et un cas a été opéré (après chirurgie de hernie diaphragmatique). Les 11 autres étaient iléo caecale dont 9 avaient eu initialement des lavements mais devant l'échec ils ont été opéré avec découverte en per opératoire soit de diverticule de Meckel soit d'un lymphome malin, et un â été opéré directement (après chirurgie de hernie hiatale). L'évolution â été marquée de récurrence de l'IIA dans 2 cas de PR (2 récurrences pour un et 3 pour l'autre). Le recul moyen est de 4 ans.

### **Conclusion:**

L'amélioration de la prise en charge et du pronostic de l'IIA secondaire à une cause inhabituelle nécessite un diagnostic précoce. L'imagerie ne doit pas se limiter au diagnostic positif de l'IIA, mais doit rechercher systématiquement une éventuelle lésion organique associée.



## **P79 - Acute Pancreatitis in children: 39 cases**

**E. Krichen (1), M. Bel Hadj Mansour (2), W. Jerbi (2), S. Ammar (2), H. Zitouni (2), M. Ben Dhaou (2), R. Mhiri (2).**

chirurgie pédiatrique hôpital Hédi Chaker (1). chirurgie pédiatrique hôpital Hédi Chaker Sfax (2).

### **Introduction:**

The objective of this study was to review the etiology, presentation, diagnoses, management and prognosis of acute pancreatitis in children

### **Objectifs:**

The objective of this study was to review the etiology, presentation, diagnoses, management and prognosis of acute pancreatitis in children

### **Matériel et méthodes:**

Thirty nine charts of children with acute pancreatitis were admitted to the department of pediatric surgery Hédi Chaker Hospital from January 2011 to December 2021 were analysed.

### **Résultats:**

there were 23 boys and 16 girls. The median age was 8 years (range: 3-13 years). Patients presented with abdominal pain in 29 cases, vomiting in 26 cases and a traumatism in 4 cases. In the majority of cases, the main cause of acute pancreatic was mumps in 19 cases, pancreatic injuries due to blunt abdominal trauma in 4 cases, choledochal cysts in 4 cases, dyslipidemia in 2 cases, acute pancreatitis on chronic calcifying pancreatitis in 1 case, obstructive cholelithiasis in 2 cases, pancreatic invasion of stage IV neuroblastoma in 1 case, lupus erythematosus systemic in 1 case and idiopathic in 3 cases and duodenal duplication in 1 case. Sixteen patients underwent abdominal ultrasound and abdominal CT scan. A magnetic resonance cholangiography was performed in 4 patients allowing the identification of abnormalities of the biliopancreatic junction in 3 cases and was normal in one case. Only one patient had an interventional radiological procedure, which consisted on drainage of collections under Cf guidance. Surgery was performed in 6 patients: 3 of them had congenital choledochal cyst, one patient was operated for duodenal duplication and the other patients had laparoscopic cholecystectomy. There was no death.

### **Conclusion:**

Pancreatitis is rare in childhood. It is characterized by its clinical polymorphism. Mumps is the most frequent etiology. Early diagnosis and appropriate treatment can prevent immediate and late complications related to the disease. The prognosis seems good in children.

## **P80 - Can we prevent unnecessary rectal biopsies in constipated children?**

**H. Zitouni (1), E. Krichen (2), S. Ammar (2), M. Boukattaya (2), M. Ben Daou (2), R. Mhiri (2).**

chirurgie pédiatrique hôpital Hédi Chaker (1). chirurgie pédiatrique hôpital Hédi Chaker Sfax (2).

### **Introduction:**

Many studies have suggested that the onset constipation after neonatal period eliminate nearly the diagnosis of Hirschsprung disease and practice of rectal biopsy would be unnecessary.

### **Objectifs:**





The aim of the study was to evaluate the outcome of rectal biopsy performed in our department to test the hypothesis developed previously.

#### **Matériel et méthodes:**

Charts of children who underwent rectal biopsy during a period of 9 years from January 2012 to December 2020 in the department of pediatric surgery of Hedi Chaker Hospital were reviewed.

#### **Résultats:**

A total of 51 cases were collected. For all patients an open transanal rectal biopsy was performed. Thirty one rectal biopsies (58%) were positive (25 girls and 6 boys) and 20 were negative (41%) for HD. The rate of positive biopsies in patients who developed clinical symptoms (delayed passage of meconium, constipation, abdominal distension, vomiting) since the neonatal period was 18/21 (85%); it was higher than patients who developed clinical signs during infancy and childhood, which was 13/30 (43%): (p-value 0, 17: not significant). There was no complication to the rectal biopsy. The mean follow-up was 34 months.

#### **Conclusion:**

Rectal biopsy is a safe procedure and remains the gold standard in the diagnosis of HD. The practice of rectal biopsy is justified even when the onset of constipation is in infancy or childhood.

#### **P81- Radiologic finding misdiagnosis an immature retroperitoneal teratoma**

**H. Zitouni (1), E. Krichen (2), S. Ammar (2), W. Rhaïem (2), M. Ben Daou (2), R. Mhiri (2).**

chirurgiepédiatriquehopitalhédichaker (1).chirurgiepédiatriquehopitalhedichakersfax (2).

#### **Introduction:**

Abdominal and retroperitoneal Teratoma is an uncommon tumor accounting for 2-4% of all germ cell tumors.

#### **Objectifs:**

We report here a rare case report of an immature retroperitoneal Teratoma in a healthy 5 months old baby girl.

#### **Matériel et méthodes:**

We report here a rare case report of an immature retroperitoneal Teratoma in a healthy 5 months old baby girl.

#### **Résultats:**

A 5-month-old girl presented to our department with an abdominal mass discovered by his mother. No past medical or surgical history was documented. On examination, a large firm mass was palpable in the center of the abdomen extending into the left hypochondrium measuring about 6\*5 cm in maximum dimensions. The pelvic area was free. The rest of general examination was unremarkable. Abdominal Ultrasound showed a well-limited oval lumbar mass hypoechogenic containing cystic areas anechoic hypovascularized on Doppler color without calcification. It measured 62 \* 54 \* 58 mm. Computed tomography scan of the abdomen and pelvis was performed for further evaluation and it confirms this description of an abdominal cyst like a lymphangioma. A laparotomy was performed and revealed a large retroperitoneal mass limited by aorta, inferior vena cava and left kidney. The entire tumor was then excised and sent to the pathology department for further analysis. The histological diagnosis was made to be immature high grade Teratoma of the retroperitoneal. She is on regular follow up and is doing well.



## **Conclusion:**

Immature retroperitoneal Teratoma is an uncommon tumor in infant which has distinctive imaging findings.

## **P82 - Incontinence and soiling in Hirschsprung's disease: Is the age of surgery a risk factor**

**H. Zitouni (1), E. Krichen (2), S. Ammar (2), W. Rhaïem (2), M. Ben Daou (2), R. Mhiri (2).**

chirurgie pédiatrique hôpital Hédi Chaker (1). chirurgie pédiatrique hôpital Hédi Chaker Sfax (2).

### **Introduction:**

Although most of patients do well after surgery for Hirschsprung disease (HSCR), there are complications in some instances that impact social aspects and quality of life. Soiling and incontinence remain the most frequent long term complications after surgery for HSCR

### **Objectifs:**

The aim of this study was to compare postoperative results in patients operated for Hirschsprung's disease before and after the age of two years

### **Matériel et méthodes:**

It is a retrospective study including all children who underwent surgery using the Soave technique in the pediatric surgery department at Hedi Chaker Hospital in Sfax during the period from January 2010 to December 2021. To compare postoperative results, we divided our series into two groups: Group 1 (N=12) consisted of patients operated before the age of two years, and Group 2 (N=23) consisted of patients operated after the age of two

### **Résultats:**

A total of 35 patient records were reviewed: 28 boys and 7 girls (sex ratio=4). The majority of patients (26) had a rectosigmoid form (74,28%). The average age at the time of surgery was 4 months (range: 14 days to 168 months). The transanal approach was used in 10 patients in groupe 1 and 19 in groupe 2, while a combined approach was used in 2 patients in groupe 1 and 4 patients in groupe 2. Short-term complications included postoperative enterocolitis in 2 cases from groupe 1, anastomotic leak in 1 patient in groupe 2, and early anastomotic stenosis in 2 cases from groupe 2. Mortality was observed in only one patient from groupe 1 in the postoperative period due to associated heart disease. Considering only the patients aged over 2 years (16 children) at the time of the study, fecal incontinence was observed in 9 children (75%) from groupe 1 and 4 patients (17,39%) in groupe 2 with a significant difference ( $P=0,04$ ). Soiling was reported in 6 cases, 4 patients (33%) from groupe 1 and 2 patients (8%) from groupe 2. The comparison of the two groups finds a significant difference in favor of group 1 with a p value = 0.049.

### **Conclusion:**

Soiling and incontinence remain frequent in children operated on for HD and negatively affects their quality of life. Early definitive surgery seems to be associated with a higher risk of complications.



### **P83- Buried Penis and urinary retention in child with sever phimosis: Penoplasty – Not Circumcision**

**W. Rhaïem (1), M. Hbaïeb (1), M. Boukattaya (1), H. Zitouni (1), M. Zouari (1), A. Jarraya (2), M. Ben Dhaou (1), R. Mhiri (1).**

Department of pediatric surgery Hedi Chaker Hospital Sfax-Tunisia (1). Département de Pédiatrie Anesthésiologie, Hedi Cheker Hospital Sfax-Tunisia (2).

#### **Introduction:**

Buried penis is a congenital condition in which the penile shaft is concealed into the surface of pubic skin and fat. The finding of a buried penis with significant penile urinoma and urinary retention in child is indeed a rare occurrence.

#### **Objectifs:**

The review was aimed at providing that Buried penis is a difficult condition to manage, and help to optimize results in future surgical correction of this entity.

#### **Matériel et méthodes:**

Medical records were retrospectively reviewed of 3 boys with Buried penis and acute urinary retention managed over a 6 year period at our department of pediatric surgery (Hedi Cheker Hospital Sfax). Circumstances of diagnosis management and outcomes were analyzed.

#### **Résultats:**

Mean patient's age was 12 months. All patients were rushed to the emergency unit with acute urinary retention, grossly swollen and concealed penis. There was a preceding history of poor urinary stream. Examination revealed an acute urinary retention with a grossly swollen, soft, fluctuant and tender mass concealing the penis. The external urethral meatus was occluded by tight phimosis. The urinary retention necessitated an emergency surgery. A penoplasty was performed through on a vertical incision in median raphe which was extended hemi-circumferentially at the penile base. After Complete degloving of penis and tacking its base to prepubic fascia, Shaft skin is attached to base of penis with vertical mattress sutures. At three month follow-up, he had no recurrence and a good cosmetic outcome.

#### **Conclusion:**

Buried penis is a complex condition which is difficult to treat. Circumcision can compromise future repair and cosmetic outcome. There for, children with Buried penis should be referred to a pediatric surgeon.

### **P84 - La présence d'un diverticule para-urétéral congénital doit-elle influencer la prise en charge du reflux vésico-urétéral?**

**W. Rhaïem (1), M. Hbaïeb (1), O. Jarboui (1), S. Ammar (1), H. Zitouni (1), R. Mhiri (1).**

Department of pediatric surgery Hedi Chaker Hospital Sfax-Tunisia (1).

#### **Introduction:**

Dans le reflux vésico-urétéral (RVU) associé à un diverticule para-urétéral congénital (DPU), l'urine en reflux peut persister dans les voies urinaires supérieures après la miction. Par conséquent, le DPU favorise les infections urinaires fébriles récurrentes (IUF), ce qui augmente probablement le risque de détérioration ultérieure de la fonction rénale. Sur cette base, une intervention chirurgicale précoce a été recommandée. Cependant, les preuves scientifiques appuyant cette approche sont faibles.



### **Objectifs:**

Étudier l'importance clinique du diverticule para-urétéral (DPU) dans la prise en charge du reflux vésico-urétéral (RVU) en analysant la relation entre le DPU et les IUFR.

### **Matériel et méthodes:**

Cette étude rétrospective, couvrant une période de vingt ans (janvier 2010 - décembre 2022), a été menée au service de chirurgie pédiatrique de l'hôpital universitaire Hedi Chaker à Sfax-Tunisie. Nous avons diagnostiqué le reflux vésico-urétéral et le diverticule para-urétéral par une cystouretrographie mictionnelle initiale et défini « drainage urétéral retardé » comme la présence de produit de contraste dans les voies urinaires supérieures sur les clichés tardifs après la miction.

### **Résultats:**

Un total de 29 uretères en reflux associés à des diverticules para-urétéraux ont été traités chez 26 patients. Parmi les cas, 23 étaient unilatéraux et 3 étaient bilatéraux. L'âge moyen au diagnostic du reflux vésico-urétéral était de 47,3 mois. Des symptômes d'infections urinaires aiguës ont été observés dans 80,8% des cas. Le reflux était de bas grade (I à II), de grade intermédiaire (III) et de haut grade (IV à V) dans 15,3 %, 23,1 % et 61,5 % des cas, respectivement. La taille médiane du diverticule était de 2,9 cm [1-7]. Vingt-trois patients (88,5 %) ont subi une réimplantation vésico-urétérale avec résection du diverticule et seuls 2 patients (7,7 %) ont eu une néphrectomie-urétérectomie avec résection du diverticule. La plupart des diverticulotomies (88,5 %) ont été réalisées par voie transvésicale. Le taux de résolution était de 16,6 % pour le RVU de bas grade, de 25 % pour le grade intermédiaire et de 58,3 % pour le RVU de haut grade. L'analyse multivariée a identifié une taille importante du diverticule comme facteur prédictif de l'échec du traitement. L'âge, le grade du reflux et la présence de diverticules para-urétéraux unilatéraux ou bilatéraux n'ont pas eu d'impact sur les résultats. Le suivi moyen était de 57,6 mois [10-108].

### **Conclusion:**

Le traitement du DPU associé au RVU est principalement chirurgical et dépend de la taille du diverticule et des caractéristiques associées. La diverticulotomie avec réimplantation urétérale s'est avérée efficace pour réparer la paroi de la vessie et éradiquer le reflux à long terme.

### **P85 - La présence d'un diverticule para-urétéral congénital doit-elle influencer la prise en charge du reflux vésico-urétéral ?**

**W. Rhaïem (1), M. Hbaieb (1), M. Zouari (1), S. Ammar (1), O. Jarbouï (1), H. Zitouni (1), M. Ben Dhaou (1), R. Mhiri (1).**

Department of pediatric surgery Hedi Chaker Hospital Sfax-Tunisia (1).

### **Introduction:**

La présence d'un diverticule para-urétéral congénital (DPU) est soupçonnée de diminuer le taux de résolution du reflux vésico-urétéral (RVU). En effet, le DPU est considéré comme un facteur important de distorsion de la jonction vésico-urétérale, ce qui favoriserait la persistance du RVU. Sur la base de cette hypothèse, une intervention chirurgicale précoce a été recommandée.

### **Objectifs:**

Évaluer rétrospectivement les taux de réussite de différentes approches chirurgicales dans le traitement de diverticules para-urétéraux (Hutch) (DPU) associés au reflux vésico-urétéral (RVU) et à définir des critères objectifs préopératoires pour prédire le résultat chirurgical.

### **Matériel et méthodes:**



Cette étude rétrospective, couvrant une période de vingt ans (janvier 2010 - décembre 2022), a été menée au service de chirurgie pédiatrique de l'hôpital universitaire Hedi Chaker à Sfax-Tunisie.

### **Résultats:**

Un total de 29 cas de RVU associé à des diverticules para-urétéraux ont été traités. Le RVU était symptomatique d'infections urinaires aiguës dans 80,8% des cas et il était de bas grade (I à II) dans 15,3 %, de grade intermédiaire (III) dans 23,1 et de haut grade (IV à V) dans 61,5 % des cas. La taille moyenne du diverticule était de 2,9 cm. Vingt-trois patients (88,5 %) ont subi une réimplantation vésico-urétérale avec résection du diverticule et seuls 2 patients (7,7 %) ont eu une urétéro-nephrectomie avec résection du diverticule. Le taux de résolution du reflux était de 16,6 % pour le RVU de bas grade, de 25 % pour le grade intermédiaire et de 58,3 % pour le RVU de haut grade. L'analyse multivariée a identifié une taille importante du diverticule comme facteur prédictif de l'échec du traitement. L'âge, le grade du reflux et la présence de diverticules para-urétéraux unilatéraux ou bilatéraux n'ont pas eu d'impact sur les résultats. Le suivi moyen était de 57,6 mois [10-108].

### **Conclusion:**

Le traitement du DPU associé au RVU est principalement chirurgical et la taille importante du diverticule a été retenue comme facteur prédictif de l'échec du traitement chirurgical.

### **P86 - Torsion testiculaire néo-natales : quelle indication à une chirurgie en urgence ?**

**MO. Beji (1), R. Laamiri (1), S. Mani (1), N. Kechiche (1), M. Ben Fredj (1), M. Massoued (1), MS. Sfar (1), S. Ben Youssef (1), S. Mosbahi (1), A. Ksiaa (1), M. Mekki (1), M. Belghith (1), L. Sahnoun (1).**

service de chirurgie pédiatrique CHU Fattouma Bourguiba Monastir (1).

### **Introduction:**

La torsion testiculaire néo-natale (TTNN) est une entité rare qui survient chez les garçons dès la vie intra-utérine jusqu'à l'âge de 30 jours. Ainsi les TTNN peuvent être divisés en 2 groupes : intra-utérine et post-natales avec un pronostic qui diffère selon la présentation et la rapidité de prise en charge. Une exploration chirurgicale en urgence reste controversé et peut-être parfois discutable.

### **Objectifs:**

Le but de notre travail est d'identifier les facteurs indiquant une exploration chirurgicale urgente d'une bourse aiguë chez le nouveau-né permettant un meilleur pronostic fonctionnel.

### **Matériel et méthodes:**

Il s'agit d'une étude rétrospective réalisée au service de chirurgie pédiatrique sur une période de 7 ans.

### **Résultats:**

Dix-sept patients ont été inclus dans notre étude. L'âge moyen était 9.2 jours (1j-30j). Tous les nouveau-nés étaient nés par voie basse sans antécédents prénataux ni périnataux, 4 garçons étaient hospitalisés en néonatalogie : 2 pour prise en charge d'une détresse respiratoire néonatale et 2 pour une hypoglycémie. L'examen clinique avait noté une bourse aigüe augmentée de taille, dure et douloureuse chez 14 nouveau-nés, une torsion sur testicule ectopique était suspectée chez les 3 restants. Une bourse aigüe bilatérale était notée chez un seul garçon. Les symptômes évoluaient depuis la naissance chez 9 patients en rapport avec une torsion prénatale et sont apparus secondairement chez les 8 restants. Une exploration par échographie Doppler testiculaire a été pratiquée chez 12 patients ayant montré un testicule non vascularisé dans tous les cas. L'exploration chirurgicale avait infirmé le diagnostic de torsion testiculaire chez les 3 patients présentant des



testicules ectopique et avait confirmé le diagnostic chez le reste des patients avec constatation de testicule nécrosé avec une torsion supra-vaginale et recours à une orchidectomie chez tous les nouveau-nés ayant une torsion testiculaire.

#### **Conclusion:**

La TTNN est une urgence urologique rare qui peut passer inaperçue initialement, le plus souvent il s'agit d'une torsion supra-vaginale évoluant depuis la vie intra-utérine. D'où un diagnostic tardif ne permettant pas la conservation du testicule tordu. Une exploration chirurgicale est souhaitable quand l'état du nouveau-né le permet afin de confirmer le diagnostic et de fixer le testicule controlatéral, mais qui peut être différée au moindre risque.

#### **P87 - Incidental diagnosis of Bilateral Giant Hydatid Cyst of the Lungs associated with a Trichobezoar in a child: A Complex Case Report.**

**H. Oueslati (1), Y. Gharbi (1), F. Chaabouni (1), F. Trabelsi (1), M. Hedhly (2), A. Daib (1), R. Ben Abdallah (1), A. Jabloun (1), C. Saadi (1), Y. Hellal (1).**

Pediatric surgery department Habib Thamer Hospital (1).Pediatric Surgery Department, Habib Thameur Hospital, Tunisia (2).

#### **Introduction:**

Hydatidosis is frequent in endemic areas but the fortuitous discovery of a giant bilateral hydatid cyst of the lungs is exceptional and the association of a trichobezoar with this pathology has not been reported.

#### **Objectifs:**

Our aim is to present the case of a patient presenting the two pathologies and discuss the complexity of such a situation.

#### **Matériel et méthodes:**

Case report We report the case of a nine-year-old boy residing in a rural region with regular exposure to domestic dogs and sheep, who was incidentally diagnosed with bilateral giant hydatid cyst of the lungs during a consultation for an inguinal hernia.

#### **Résultats:**

The patient's anamnesis revealed a one-year history of diffuse abdominal and thoracic pain, dry cough, breath shortness, weight loss, decreased appetite, and periodic vomiting. Clinical investigation revealed an epigastric sensibility on palpation and bilateral decrease of breath sounds on pulmonary auscultation. Thoracic x-ray unveiled a bilateral giant hydatid cyst of the lungs. The CT-scan performed initially to investigate abdominal location for hydatid cyst. revealed the coexistence of a foreign intragastric body evoking the diagnostic of a trichobezoar. The patient underwent three sequential surgical interventions. The left cyst was excised, followed by the excision of the right cyst. Subsequently, attention turned to the treatment of the trichobezoar, composed of sheep's wool, which was removed surgically after failing of an endoscopic extraction. After his remission, the patient was referred to child psychiatry. There were not remarkable events at the 4 years follow up. Discussion This case highlights the significance of thorough anamnesis, especially in rural settings with potential zoonotic exposures, and underscores the need for heightened clinical suspicion in patients presenting with vague symptoms. If the treatment of hydatid cyst remains surgical, more and more cases of trichobezoar are treated endoscopically with success whatever their size.

#### **Conclusion:**



This case serves as a reminder for healthcare practitioners to consider the diverse presentations of hydatid disease, especially in paediatric populations from endemic regions. Additionally, it underscores the importance of psychological follow-up for children operated on for trichobezoar whose treatment remains surgical despite great progress in endoscopic approach.

### **P88 - Syndrome de la jonction pyélourétérale chez l'enfant secondaire à un vaisseau polaire inférieur : la simple vasculopexie résout-elle le problème?**

**A. Toumi (1), M. Ben Fredj (1), H. Rouag (2), M. Ben Messaoud (3), S. Ben Youssef (3), S. Mosbahi (3), S. Sfar (3), A. Ksia (3), M. Mekki (3), M. Belghith (3), L. Sahnoun (3).**

Chirurgie pédiatrique, Hôpital Fattouma Bourguiba Monastir (1). Pédiatrie, Monastir (2). chirurgie pédiatrique, Monastir (3).

#### **Introduction:**

L'anomalie de la jonction pelvico-urétérale (AJPU) causée par croisement des vaisseaux polaires inférieurs est une pathologie rare et complexe en urologie pédiatrique. Bien que la procédure de vasculopexie offre une solution simple et efficace, la pyéloplastie est souvent nécessaire en cas de sténose intrinsèque de JPU

#### **Objectifs:**

Nous présentons notre expérience dans le traitement d'enfants atteints d'hydronéphrose secondaire à des vaisseaux polaires inférieurs croisés.

#### **Matériel et méthodes:**

Une étude rétrospective a été menée au département de chirurgie pédiatrique de l'hôpital Fattouma Bourguiba à Monastir, de 2004 à 2020. Les données de 26 enfants opérés pour AJPU avec vaisseau polaire inférieur croisé (le diagnostic étant basé sur les caractéristiques de l'imagerie) ont été examinées en détails, y compris le profil démographique, les données cliniques et paracliniques, la prise en charge thérapeutique et les résultats. Le succès a été évalué par l'amélioration du diamètre antéropostérieur (DAP) du pyélon .

#### **Résultats:**

L'âge variait de 12 mois à 14 ans (âge moyen de 8,9 ans). Le sexe ratio était de 1,16. Tous les patients présentaient une obstruction unilatérale, avec une prédominance sur le rein gauche chez 88,5%. L'obstruction était symptomatique dans tous les cas, principalement des douleurs intermittentes au flanc (80,7%). L'hydronéphrose a été diagnostiquée par échographie (DAP moyen de 38,11 mm), et l'obstruction a été évaluée par une scintigraphie au MAG3. La chirurgie a été indiquée dans les cas avec vaisseaux polaires, obstruction totale (73%) et obstruction partielle avec hydronéphrose importante (3,8%). Une diminution du DRF < 40% a été observée chez 77% des patients. L'approche ouverte a été réalisée chez 20 patients, tandis que 6 patients ont subi une procédure laparoscopique. 10 sur 26 avaient un diagnostic préopératoire correct (38,5%). Tout d'abord, le vaisseau croisé inférieur a été détecté et mobilisé, puis une inspection minutieuse de la jonction pelvienne a été effectuée sans réaliser le test diurétique intraopératoire. Une sténose intrinsèque a été suspectée chez 16 patients. Dans ces cas, une pyéloplastie Anderson-Hynes avec décroisement du vaisseau polaire a été réalisée. Le succès a été atteint chez 16 (100%) patients dans le groupe Anderson-Hynes et chez 7 patients dans le groupe vasculopexie. 3 patients (30%), dans le groupe vasculopexie, ont nécessité une chirurgie répétée en raison d'une sténose intrinsèque mal diagnostiquée (2 cas ont été opérés par laparoscopie et un cas a subi une approche ouverte). Le suivi moyen était de 18 mois

#### **Conclusion:**



AJPU secondaire à des vaisseaux polaires croisés représente une situation particulière. Choisir la procédure de vasculopexie ne devrait pas être la première option. Une inspection approfondie peropératoire avec le test diurétique intraopératoire pourrait éviter une procédure échouée.

## **P89 - Management and Outcomes of Bilateral Wilms' Tumor: A Retrospective Study**

**H. Oueslati (1), C. Saadi (1), Y. Mansouri (1), S. Kharrat (1), A. Daib (2), R. Ben Abdallah (1), A. Jabloun (1), F. Trabelsi (1), Y. Gharbi (1), Y. Hellal (1).**

Pediatric surgery department Habib Thamer Hospital (1).Pediatric Surgery Department, Habib Thameur Hospital, Tunisia (2).

### **Introduction:**

Wilms' tumor, the most prevalent pediatric renal tumor, rarely manifests bilaterally, occurring in up to 5% of cases. Bilateral presentation is associated with increased aggressiveness, higher rates of advanced staging, and elevated metastatic potential.

### **Objectifs:**

This study aims to retrospectively analyse the clinical characteristics, diagnostic modalities, management strategies, and outcomes of children diagnosed with bilateral Wilms' tumor.

### **Matériel et méthodes:**

A retrospective study was conducted at the pediatric surgery department of Habib Thameur Hospital, encompassing 5 pediatric cases diagnosed with bilateral Wilms' tumor between January 2012 and December 2020. Clinical data, including age, sex, medical history, presenting symptoms, imaging findings, diagnostic procedures, treatment modalities, and outcomes, were analyzed.

### **Résultats:**

The mean age at diagnosis was 2 years and 6 months, with a male-to-female ratio of 1:4. One patient had a history of Von Hippel-Lindau disease. Presenting symptoms varied, including abdominal mass (3 cases), abdominal pain with fever (1 case), and incidental discovery (1 case). Imaging modalities, primarily ultrasound and CT scan, confirmed bilateral solid renal lesions suggestive of Wilms' tumor in four cases, while renal biopsy was required for definitive diagnosis in the fifth case. Initial treatment involved upfront chemotherapy, resulting in tumor reduction in all but one case. Surgical interventions included total nephrectomy in one case, bilateral partial nephrectomy in one case, and unilateral partial nephrectomy with tumor enucleation on the contralateral kidney in two cases. One patient received conservative management with palliative chemotherapy. Renal salvage procedures were technically feasible without complications. During follow-up, all patients maintained good renal function with no tumor recurrence.

### **Conclusion:**

Bilateral Wilms' tumor presents a rare and challenging scenario necessitating prompt diagnosis and multidisciplinary management. Although evidence-based guidelines for management are lacking, early detection and appropriate interventions, including chemotherapy and surgical procedures, can achieve favorable outcomes. Despite the potential for a slightly worse prognosis compared to unilateral cases, diligent management can optimize patient outcomes and ensure renal function preservation.





## **P90 - Does Hormone Therapy facilitate surgery in posterior hypospadias? Case report and Systematic review**

**Y. Aloui (1), F. Thamri (1), O. Meherzi (1), S. Houidi (1), Y. Karkeni (1), S. Sahli (1), R. Jouini (1).**

Department of Pediatric Surgery "A", Hospital of Children of Tunis (1).

### **Introduction:**

Preoperative hormone stimulation has becoming popular in posterior hypospadias reconstructive surgery, especially in small phalluses. It is indicated to obtain better surgical conditions and to improve the esthetic and functional outcomes, however its efficiency remains controversial.

### **Objectifs:**

Herein we present a case of a 3-year-old boy who has benefited from hormone therapy before reconstructive surgery for posterior hypospadias. We also reviewed the literature in this attitude in order to determine whether hormone therapy really facilitate hypospadias surgery.

### **Matériel et méthodes:**

Herein we present a case of a 3-year-old boy who has benefited from hormone therapy before reconstructive surgery for posterior hypospadias. We also reviewed the literature in this attitude in order to determine whether hormone therapy really facilitate hypospadias surgery.

### **Résultats:**

A 3-year-old boy consulted for a posterior hypospadias. Examination showed a 2-centimeter- length penis, a posterior hemi foreskin and a penoscrotal meatus. The testicles were in place and the rest of physical examination was normal. Reconstructive surgery was judged to be impossible due to the small size of the penis and neoadjuvant hormone therapy was indicated. After 3 months of treatment, the child was seen and the examination showed a marked increase in the size of the glans and penis, measuring 3.7 cm in length, a good development of the prepuce and pubic hair. The patient was operated without incidents. The aftermath of surgery was simple with good cosmetic and functional outcomes. The follow-up is 2 years.

### **Conclusion:**

Preoperative hormone stimulation is efficient in posterior hypospadias management. However, it should be suggested in selected cases considering the observed anatomical and histological changes and the side effects.

## **P91 - Hypertrophic pyloric stenosis (HPS): What does influence the postoperative course of patients?**

**H. Oueslati (1), A. Jabloun (1), S. Meddeb (1), S. Fekaier (1), A. Daib (2), R. Ben Abdallah (1), C. Saadi (1), F. Trabelsi (1), Y. Gharbi (1), Y. Hellal (1).**

Pediatric surgery department Habib Thamer Hospital (1).Pediatric Surgery Department, Habib Thameur Hospital, Tunisia (2).

### **Introduction:**

Hypertrophic pyloric stenosis (HPS) is a common gastrointestinal disorder in infants that presents a significant challenge in paediatric clinical practice. Several prognostic factors can influence the outcomes of infants operated on for HPS. These factors may help predict the severity of the condition, the likelihood of complications, and the success of treatment.



### **Objectifs:**

This study aims to analyse the factors that influence the evolution of patients surgically treated for HPS.

### **Matériel et méthodes:**

We conducted a retrospective descriptive study analysing different parameters listed in the medical histories of 24 patients treated for HPS at our department over an 8-year period. We analysed whether there was a correlation between these parameters and postoperative emesis. Gastro-oesophageal reflux (GER) was responsible for this emesis in 9 patients who required medical treatment with good evolution.

### **Résultats:**

It has been observed that there is a correlation between postoperative emesis and diagnostic age, evolution time, the degree of metabolic disturbance, as well as pyloric muscle thickness and pyloric channel length at ultrasound.

### **Conclusion:**

Understanding these prognostic factors can help healthcare providers in risk stratification, treatment planning, and counselling families about the expected course of HPS and its management.

## **P92 - Traitement laparoscopique des diverticules vésicaux chez l'enfant**

**A. Toumi (1), M. Ben Fredj (1), H. Rouag (2), S. Ben Youssef (3), S. Laaribi (3), M. Messaoud (3), S. Mosbahi (3), A. Ksia (3), M. Mekki (3), M. Belghith (3), L. Sahnoun (3).**

Chirurgie pédiatrique, Hôpital fattouma Bourguiba Monastir (1).Pédiatrie, Monastir (2).chirurgie pédiatrique, Monastir (3).

### **Introduction:**

Titre : Résection d'un diverticule de la vessie chez les enfants : Notre expérience à l'ère de la chirurgie mini-invasive

Introduction : Le diverticule de la vessie est rare chez les enfants, avec une incidence de 1,7%. Il est souvent congénital et accompagné d'un reflux vésico-urétéral. Lorsqu'un diverticule de la vessie est lié à des infections récurrentes des voies urinaires, provoque des symptômes oppressants ou est suspecté d'évoluer vers des malignités, une intervention chirurgicale est nécessaire. De nos jours, la diverticulectomie par laparoscopie a remplacé la chirurgie ouverte traditionnelle.

### **Objectifs:**

Mettre le point sur cette pathologie rare et sur l'intérêt de l'approche laparoscopique dans le traitement chirurgical en matière de faisabilité et de sûreté.

### **Matériel et méthodes:**

Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive menée au service de chirurgie pédiatrique de Monastir sur une période de 5 ans (2015-2020). On a inclus les enfants qui ont été opérés pour diverticule vésical par voie laparoscopique .

### **Résultats:**

Au moment de la chirurgie, l'âge moyen des patients était de 49,3 mois. Deux garçons avaient un diverticule du côté gauche, et un avait un diverticule bilatéral. Le début de la maladie s'est manifesté



par une infection urinaire fébrile dans tous les cas. Le diagnostic a été suggéré par une échographie et confirmé, dans tous les cas, par une cystourethrographie rétrograde (UCR) qui n'a montré aucun reflux vésico-urétéral associé. La taille du diverticule variait de 3 à 5 cm. La voie d'abord laparoscopique a été utilisée chez nos 3 patients. Le diverticule a été excisé et la paroi de la vessie a été restaurée. Aucune conversion n'a été nécessaire pendant la laparoscopie. Les suites opératoires immédiates étaient simples. Le suivi de 6 mois à 3 ans n'a pas montré de récurrence ou de complication

**Conclusion:**

La technique laparoscopique est une approche efficace et sûre pour traiter un diverticule de la vessie chez les enfants.

**P93 - Esophageal Foreign Body Obstruction after Esophageal Atresia Repair**

**Y. Aloui (1), F. Thamri (1), NEH. Ben Alaya (1), A. Dridi (1), Y. Karkeni (1), S. Sahli (1), R. Jouini (1).**

Department of Pediatric Surgery "A", Hospital of Children of Tunis (1).

**Introduction:**

The markedly improved survival rates after esophageal atresia and tracheoesophageal fistula repair have led to increased attention to the long-term outcomes of these patients. Esophageal foreign body obstruction after esophageal atresia repair has been reported in the literature. However, the true incidence of this complication is unknown.

**Objectifs:**

To identify the incidence of esophageal foreign body obstruction after esophageal atresia repair

**Matériel et méthodes:**

We report three cases that presented with foreign body after esophageal atresia repair.

**Résultats:**

There were two boys and a girl with median age of 2 years. They were operated on for esophageal atresia with tracheoesophageal fistula in early life and referred to pediatric surgery with total dysphagia. Physical examination was normal and fibroscopy was performed for all of them showing foreign bodies located upstream an esophageal stenosis. The swallowed bodies included coins, pin and Chickpeas harp object. Anatomic location for the foreign body was measured by distance from the dental arch and was of 15cm on average. They were removed endoscopically from the esophagus under general anesthesia than further dilations were performed with pneumatic balloon. The follow up was uneventful for all of the the three patients.

**Conclusion:**

To conclude, esophageal foreign body obstruction occurs in at least 13% of patients after esophageal atresia repair. All families should be warned about this possibility during the first 5 years, particularly once the child begins eating solid foods.

**P94 - Une étiologie rare d'insuffisance rénale**

**B. Aziza (1), Y. Houas (1), E. Lamoum (1), F. Thamri (1), A. Guitouni (1), Y. Kerkeni (1), S. Sahli (1), R. Jouini (1).**



Chirurgie pédiatrique A -hôpital d'enfants Bechir Hamza (1).

### **Introduction:**

Le diverticule urétral antérieur (AUD) chez les enfants est une pathologie généralement bénigne mais peut parfois entraîner un retentissement rénal assez important .

### **Objectifs:**

Nous rapportons un cas d'un AUD associé à une insuffisance rénale afin de souligner l'importance de faire une prise en charge diagnostique et thérapeutique précoce.

### **Matériel et méthodes:**

cas clinique

### **Résultats:**

Il s'agit d'un patient de sexe masculin âgé de 5 ans aux antécédents d'infections urinaires à répétition récurrentes chez qui le diagnostic de vessie neurologique avec reflux vésico-urétral bilatéral compliqué d'altération de la fonction rénale a été posé à l'âge d'un an. Une vésicostomie a été alors réalisée. Une urétérocystographie rétrograde , réalisé à l'âge de 5 ans a montré une dilatation de l'urètre, évocatrice d'une AUD avec un reflux persistant de haut grade.. A la scintigraphie DMSA, le rein droit était de petite taille avec une fonction rénale relative de 18% .la clairance créatinine était égale à 20 ml/min. Nous avons décidé de réaliser une diverticulectomie, une réimplantation vésico-urétrale droite et de fermer la vésicostomie. Les suites opératoires ont été simples.

### **Conclusion:**

Le diverticule urétral congénital peut avoir un impact sur les reins.L'association à un reflux vésico-urétral et des une infections urinaires à répétition sont des facteurs associées à une mauvaise évolution rénale.

## **P95- L'urétrite idiopathique chez l'enfant : une entité rare mais non exceptionnelle**

**E. Lamloum (1), Y. Houas (1), B. Aziza (1), O. Meherzi (1), R. Jouini (1).**

Chirurgie pédiatrique A -hôpital d'enfants Bechir Hamza (1).

### **Introduction:**

L'urétrite idiopathique (IU)est se présente typiquement comme une hématurie terminale ou des taches de sang, accompagnées de dysurie ou de douleurs sus-pubiennes occasionnelles secondaire le plus souvent à un obstacle mécanique ou fonctionnel.

### **Objectifs:**

Notre objectif était d'étudier les caractéristiques cliniques des garçons présentant une hématurie avec une urétrite idiopathique diagnostiquée par endoscopie.

### **Matériel et méthodes:**

Nous avons réalisé une étude rétrospective portant sur tous les cas d'urétrite idiopathique, traités dans notre service dans la période comprise entre le 1ER janvier 2015 et 30 mars 2023.

### **Résultats:**

Huit malades ont été identifiés. L'âge moyen état de 10,5 ans (intervalle 6-13 ans). Tous les garçons présentaient une dysurie et une hématurie macroscopique terminale. Une sténose méatique a été



retrouvé chez un patient. Les cultures d'urine ont toujours été négatives. L'échographie n'a révélé aucune anomalie. Le diagnostic a été retenu sur les données de la cystoscopie chez tous les patients. Cette dernière a montré une inflammation érythémateuse de la muqueuse uréthrale bulbaire (5) une obstruction membraneuse (2) et inflammation hémorragique sévère (1). En post opératoire tous les patients ont reçu un traitement à base d'anti inflammatoire avec des mictions programmés et des règles hygiéno-diététiques. L'évolution a été marquée par l'absence de récurrence de l'hématurie.

#### **Conclusion:**

L'urétrite idiopathique est un sujet controversé avec une variété d'hypothèses, expliquant sa pathogénèse. Les antécédents cliniques et l'analyse d'urine sont tout ce qui est probablement requis pour le diagnostic initial. La place de l'endoscopie urinaire est discutable si le diagnostic est évident cliniquement.

### **P96 - Does Albendazole actually prevent liver hydatid recurrence ?**

**F. Thamri (1), Y. Aloui (1), S. Houidi (1), O. Meherzi (1), S. Sahli (1), R. Jouin (1).**

Department of Pediatric Surgery "A", Hospital of Children of Tunis (1).

#### **Introduction:**

Human hydatid cyst is a life threatening zoonotic disease that is recognized as a major public health problem. The usual treatment of liver hydatid cyst is surgery which remains the mainstay of radical treatment. The management of hydatid disease advanced markedly with chemotherapy by Albendazole or Mebendazole which offers the prospects of preventing recurrent disease.

#### **Objectifs:**

The aim of the present study is to evaluate the effect of Albendazole on liver hydatid cyst's recurrence.

#### **Matériel et méthodes:**

Between January 2018 and July 2022, the total of 34 patients with newly diagnosed liver hydatid cyst (total of 48 cysts) were enrolled in 2 groups : in the first group, cysts were surgically treated without Albendazole and in the second group, cysts were treated with Albendazole at least one month after open surgery.

#### **Résultats:**

Technical success rate was 100%. 7 patients (11 cysts), of which 5 patients had multiple hydatid cysts and 2 others underwent emergency surgery for ruptured hydatid cyst in the peritoneal cavity, received Albendazole at a dose of 15 mg / kg ,3 days per week. 6 patients among those who did not receive albendazole had multiple hydatid cysts and none was operated for ruptured hydatid cyst. 8 patients (23.5%) had hydatid cyst recurrence : 7 of the recurrent cysts (87.5%) were in the first group and recurrence rate in this group was statistically different from cysts of the second group (12.5%) (p = 0.001). 5 patients of those who recurred had multiple hydatid cysts : 4 patients from the first group and one from the second one. Median duration of recurrence's diagnosis was 14.8 months in the first group and 42 months in the second one. Findings of recurrence were detected on ultrasonography imaging. Side effects of Albendazole was detected in none of the patients.

#### **Conclusion:**

Use of Albendazole medication as an adjuvant to open surgery for liver hydatid cyst decreases the recurrence rate. But, there is not yet formal consensus, as the efficacy and safety of some of the



methods require further evaluation before we can establish comprehensive guidelines for the medical treatment of hydatidosis.

### **P97 - Meconium Plug: Debunking the Myth**

**H. Oueslati (1), Y. Gharbi (1), S. Smaoui (1), A. Daib (1), R. Ben Abdallah (2), A. Jabloun (1), C. Saadi (1), F. Trabelsi (1), Y. Hellal (1).**

Pediatric surgery department Habib Thamer Hospital (1).Pediatric Surgery Department, Habib Thameur Hospital, Tunisia (2).

#### **Introduction:**

The existence of the meconium plug as a distinct entity has been debated among researchers. Some authors argue that it represents a functional neonatal occlusion caused by abnormally thick meconium obstructing the left colon, independent of mucoviscidosis. This condition is attributed to transient immaturity of ganglion cells responsible for colonic peristalsis.

#### **Objectifs:**

Our aim is to describe a case of a neonate diagnosed with a meconium plug and to describe its clinical presentation, diagnostic means and treatment of this pathology.

#### **Matériel et méthodes:**

We report a clinical case of a newborn managed in our department for Meconium Plug

#### **Résultats:**

Case Presentation: We present the case of a 3-day-old male neonate admitted with bilious vomiting, abdominal distension, and a failure to pass meconium. Rectal examination revealed a filled rectal ampulla and a negative rectal tube test. Abdominal imaging showed distended small intestine with hydroaeric levels. Water-soluble enema confirmed the presence of a meconium plug obstructing the entire colon, which was successfully eliminated, restoring bowel transit. Subsequent evaluation including anorectal manometry and sweat test ruled out Hirschsprung's disease and mucoviscidosis.

#### **Conclusion:**

This case illustrates the clinical reality of the meconium plug as a functional neonatal occlusion, distinct from Hirschsprung's disease or mucoviscidosis. Prompt diagnosis and treatment are essential for resolution, and a favorable prognosis can be achieved with appropriate management. Further research is warranted to better understand the pathophysiology and optimal management strategies of this condition.

### **P98 - Giant Biliary Cyst in a Neonate Presenting with Recurrent Vomiting: A Case Report**

**H. Oueslati (1), R. Ben Abdallah (1), S. Laarif (1), A. Daib (1), A. Jabloun (2), C. Saadi (1), F. Trabelsi (1), Y. Gharbi (1), Y. Hellal (1).**

Pediatric surgery department Habib Thamer Hospital (1).Pediatric Surgery Department, Habib Thameur Hospital, Tunisia (2).

#### **Introduction:**



Giant biliary cysts are rare congenital anomalies in neonates, presenting a diagnostic challenge due to nonspecific symptoms.

**Objectifs:**

Our aim is to describe the clinical presentation, diagnostic modalities, and management strategies for this rare congenital anomaly.

**Matériel et méthodes:**

We present a case of a 1-month and 23-day-old girl with recurrent vomiting since day 1 of life, ultimately diagnosed with a giant biliary cyst.

**Résultats:**

Case Presentation: A female neonate presented with recurrent vomiting since birth, without jaundice or weight loss. Examination revealed a large, firm, and mobile mass in the right abdomen near the umbilicus. Abdominal ultrasound revealed a large unilocular cystic formation occupying the right hemi-abdomen, measuring 12 cm. Surgical exploration identified a 10 cm cyst on the subcapsular liver, in direct contact with the gallbladder. A collar resection was performed, followed by drainage insertion. Pathological examination confirmed a giant biliary cyst. The patient recovered uneventfully, with resolution of symptoms.

**Conclusion:**

Giant biliary cysts are exceedingly rare in newborns and can present with nonspecific symptoms such as vomiting. Early recognition and prompt surgical intervention are crucial for optimal outcomes. This case highlights the importance of considering congenital hepatic anomalies in the differential diagnosis of persistent vomiting in neonates, especially when associated with abdominal distention and palpable masses.

**P99 - Neonatal Meckel's Diverticulum revealed by intestinal obstruction**

**F. Thamri (1), Y. Aloui (1), B. Aziza (1), A. Slimani (1), Y. Karkeni (1), S. Sahli (1), R. Jouini (1).**

Department of Pediatric Surgery "A", Hospital of Children of Tunis (1).

**Introduction:**

Symptomatic neonatal Meckel's diverticulum is quite rare. It is often clinically silent but when symptomatic (4%), it could present with gastrointestinal bleeding, bowel obstruction, perforation or diverticulitis.

**Objectifs:**

To describe the clinical symptomatology of neonatal Meckel's diverticulum

**Matériel et méthodes:**

We report two interesting neonatal cases of symptomatic Meckel's Diverticulum, admitted in our department within their first week of life.

**Résultats:**

Three-day-old and five-day-old female newborns with no prenatal history were admitted in our department for inability to pass stools, abdominal distension and bile stained Vomiting. Meconium was passed within 24 hours of birth for both of them. On admission, the patients were lethargic,



dehydrated (stage 2 dehydration) and has a distended abdomen with palpation of a right lower quadrant mass. Thoraco-abdominal X-ray was done and was in favor of intestinal obstruction. The abdominal ultrasound was normal in one case and showed ileocolic intussusception in the other. Laparotomy was performed in both cases. It revealed an inflamed Meckel's diverticulum with a fibrous remnant connecting it to the umbilicus and causing intestinal obstruction in the first case and ileocolic intussusception with presence of a cystic mass in the second case. Resection of the Meckel's Diverticulum with end-to-end anastomosis of the bowel was performed in both cases. Postoperative period was uneventful and histopathologic examination confirmed the diagnosis of Meckel's diverticulum.

### **Conclusion:**

Although Meckel's diverticulum is unusual in newborn, these two observations justify thinking about it in front of any neonatal occlusion.

### **P100 - Human tail - a rare anatomical mystery : A case report.**

**S. Laarif (1), C. Saadi (1), Y. El Mansouri (1), A. Daib (1), A. Jabloun (1), F. Trabelsi (1), R. Ben Abdallah (1), Y. Hellal (1).**

Service de chirurgie pédiatrique ; Hôpital Habib Thameur de Tunis. (1).

### **Introduction:**

Introduction: Caudal cutaneous appendage is a rare condition that aroused interest since 1880s. It is defined by midline protrusion at the lumbosacrococcygeal region. True human tails are very rare, with fewer than 40 cases reported to date.

### **Objectifs:**

Aim: report a rare case of a human tail : diagnosis and treatment

### **Matériel et méthodes:**

Methods: We report the case of a healthy ten -day-old male newborn who was referred to our surgical unit with a cutaneous appendage arising from the lumbosacral region.

### **Résultats:**

Results: A ten-day-old male neonate was referred to our paediatric surgical department in the month of September 2019 with a cutaneous appendage arising from the lumbosacral region which had been discovered at birth. The neonate had been born by vaginal delivery and the mother had no history of illness, radiation exposure or drug intake during the antenatal period. In addition, there was no history of congenital anomalies in any of the family members or siblings. Clinical examination found a 3.4kg baby, with no dysmorphism, no anomaly of the limbs or genital organs. The lumbosacral examination found a 6-centimeter-shaped-soft-tissue appendage arising and hanging down from the mid-sacral region, which was completely covered by skin and had nospontaneous movement. The mass of the appendage was firm and with no tenderness. No bone or cartilage could be palpable. No abdominal mass or anal anomaly was detected. A sacrococcygeal teratoma was suspected. Alphafoetoprotein dosage was performed and it was normal. Magnetic resonance imaging (MRI) of the spine showed no evidence of spinal dysraphism, suspecting the diagnosis of a true human tail. Surgical management was indicated: A midline incision was done encircling the base of appendage. The subcutaneous lipoma was excised and there was no connection with soft tissue or sarcoma as shown in the MRI. The pathologic findings confirmed the diagnosis of lipoma with no bony or cartilaginous structures or nerve tissue and without signs of malignancy. The postoperative period was uneventful.





## **Conclusion:**

The caudal appendage or “human tail” is a rare anomaly. We have to be careful when dealing with these lesions because its innocent-looking appearance may induce the surgeon to perform a simple excision of the malformation. However, special care should be taken to exclude any serious associated anomalies. Prognosis is excellent in case of true tail, for pseudo tails, neurological deficiency may occur.

## **P101 - viabilité ovarienne en post-torsion : une étude multicentrique**

**MO. Beji (1), R. Laamiri (1), S. Mani (1), N. Kechiche (1), Y. Karkeni (2), E. Lamloom (2), A. Zouaoui (2), S. Houidi (2), Y. Ben Ahmed (3), K. Ben Hassine (3), H. Drissi (3), T. Chikhrouhou (4), M. Hbaib (4), A. Daib (5), R. Ben Abdallah (6), A. Ksiasa (1), M. Ben Dhaou (7), R. Jouini (2), S. Jlidi (3), R. Mhiri (4), N. Kaabar (5), L. Sahnoun (1).**

service de chirurgie pédiatrique, CHU Fattouma Bourguiba Monastir (1). chirurgie A, hôpital d'enfants Tunis (2). chirurgie B, hôpital d'enfants Tunis (3). service de chirurgie pédiatrique, CHU Sfax (4). service de chirurgie pédiatrique, CHU Habib Thamer Tunis (5). service de chirurgie pédiatrique, CHUN Habib Thamer Tunis (6). chirurgie pédiatrique, CHU Sfax (7).

## **Introduction:**

La torsion ovarienne est l'urgence annexielle la plus fréquente chez la fille en âge péri-pubertaire. Les douleurs abdomino-pelviennes restent le maître symptôme de cette pathologie. Devant la multitude des étiologies des douleurs abdominales chez l'enfant, ce diagnostic peut passer inaperçue initialement.

## **Objectifs:**

Le but de notre travail est d'étudier la viabilité d'un ovaire tordu après cure chirurgicale par rapport au délai de début des symptômes.

## **Matériel et méthodes:**

Une étude multicentrique au sein des 5 services de chirurgie pédiatrique Tunisiens incluant les patientes opérées pour torsion ovarienne a été menée. Nous avons étudié l'aspect échographique de l'ovaire tordu en post-opératoire par rapport au délai de la prise en charge

## **Résultats:**

Notre étude a permis d'inclure 164 patientes. Toutes nos patientes étaient symptomatiques de douleurs abdominales. Le délai entre le début des symptômes et la prise en charge chirurgicale était inférieur à 2 jours dans 54,5 % des cas, entre 3 et 7 jours dans 39 % des cas et supérieur à 7 jours dans 6.5 %. Parmi les patientes ayant un délai de prise en charge inférieur à 2 jours, 6 patientes (soit 7%) ont eu une ovariectomie pour ovaire nécrotique et 29 (soit 34,5 %) ont un ovaire d'aspect échographique normal à 1 an post-opératoire. Un ovaire de taille et d'aspect échographique normal à un an post-opératoire était retrouvé dans 34.6% des cas chez les patientes explorées dans un délai entre 3 et 7 jours après le début des symptômes et 25 % des cas chez celles opérées après 7 jours d'évolution.

## **Conclusion:**

La torsion ovarienne reste l'urgence annexielle la plus fréquente chez la fille en péri-pubertaire. Une prise en charge rapide permet de conserver la fertilité chez ses filles. Toutefois, l'ovaire est un organe qui résiste à la souffrance et une conservation de l'ovaire est toujours possible malgré une durée d'évolution supérieure à 1 jour des symptômes.



## **P102 - La tuberculose péritonéale chez l'enfant: Comment établir le diagnostic?**

**S. Laarif (1), C. Saadi (1), F. Chaabouni (1), F. Trabelsi (1), A. Daib (1), A. Jabloun (1), R. Ben Abdallah (1), Y. Hellal (1).**

Service de chirurgie pédiatrique ; Hôpital Habib Thameur de Tunis. (1).

### **Introduction:**

Introduction: La tuberculose péritonéale est une localisation peu fréquente de la tuberculose extra pulmonaire chez l'enfant. Même si la présentation clinique peut être trompeuse, ce diagnostic doit être envisagé surtout dans les pays endémique.

### **Objectifs:**

déterminer les éléments du diagnostic positif d'une tuberculose péritonéale.

### **Matériel et méthodes:**

Il s'agissait d'une étude rétrospective incluant tous les enfants admis pour une suspicion clinique de tuberculose péritonéale et qui ont subi une laparoscopie dans notre service, sur une période de 5 ans.

### **Résultats:**

Notre étude a inclus 9 enfants. L'âge moyen lors du diagnostic était de 7 ans et 11 mois. Aucun des enfants n'avait une localisation pulmonaire de la tuberculose. Tous les patients avaient des douleurs abdominales chroniques évoluant depuis 3 mois et demi en moyenne. L'anorexie et la perte de poids ont été notées dans quatre cas. Une fièvre prolongée était présente chez quatre patients. L'échographie et la tomodensitométrie ont montré une ascite dans 5 cas, et des adénopathies mésentériques dans 1 cas. Nous avons réalisé une coelioscopie. Pour 3 patients, le diagnostic était macroscopiquement évident. Il montrait des nodules blanchâtres parsemés dans toute la cavité abdominale. Dans 4 autres cas, nous avons visualisé des adénopathies intra péritonéales. Dans 2 cas, nous avons trouvé un adénophlegmon mésentérique. Une biopsie péritonéale a été réalisée pour tous les patients. L'examen anatomopathologique a permis de confirmer la tuberculose péritonéale pour tous les patients.

### **Conclusion:**

Conclusions: La tuberculose péritonéale peut être difficile à reconnaître en raison du polymorphisme de la présentation clinique; la laparoscopie est un outil mini-invasif qui peut faciliter le diagnostic et fournir la preuve histologique, permettant une gestion plus rapide de la maladie.

## **P103 - Comment réagir devant un syndrome de tourniquet ou "cheveu étrangleur" chez un bébé ?**

**S. Laarif (1), C. Saadi (1), S. Smaoui (1), R. Ben Abdallah (1), A. Jabloun (1), F. Trabelsi (1), A. Daib (1), Y. Hellal (1).**

Service de chirurgie pédiatrique ; Hôpital Habib Thameur de Tunis. (1).

### **Introduction:**

Le syndrome du cheveu étrangleur ou syndrome de tourniquet (ST) est un syndrome ischémique progressif secondaire à une striction par des cheveux ou par des fibres textiles enroulés généralement autour d'une extrémité ou de pénis.

### **Objectifs:**



diagnostiquer et traiter à temps un ST

### **Matériel et méthodes:**

Nous rapportons un cas de ST colligé au service de chirurgie pédiatrique de l'hôpital Habib Thameur de Tunis.

### **Résultats:**

Un jeune couple amenait son premier bébé âgé de 15 jours, à nos urgences pour rougeur de pénis. Il n'y avait pas d'antécédent personnel ni familial particulier. L'examen clinique du nouveau-né était strictement normal en dehors de rougeur de la verge. L'ECBU était négative. C'est l'existence d'un collet de striction évident au niveau de sillon balano-prépuçiale avoisinant qui nous a fait suspecté le diagnostic du syndrome du cheveu étrangleur d'autant plus que l'enfant est élevé par sa grande mère, à la chevelure longue, présentait un important effluviuim télogène. L'estompement progressif de la rougeur au bout de quelques semaines sans traitement a confirmé le diagnostic.

### **Conclusion:**

Souvent accidentel, le syndrome du tourniquet est généralement associé à un défaut d'hygiène ou de négligence de soins. Certains éléments sont plus souvent reliés à des situations de maltraitance et doivent être soigneusement évalués.

## **P104 - Quand évoquer une perforation œsophagienne devant une détresse respiratoire néonatale ?**

**S. Laarif (1), C. Saadi (1), H. Oueslati (1), R. Ben Abdallah (1), A. Jabloun (1), F. Trabelsi (1), A. Daib (1), Y. Hellal (1).**

Service de chirurgie pédiatrique ; Hôpital Habib Thameur de Tunis. (1).

### **THEMES:**

Chirurgie Pédiatrie

### **Introduction:**

Les perforations œsophagiennes (PO) sont rares mais graves. Elles sont associées à une mortalité élevée. Dans la majorité des cas, elles sont d'origine traumatique et principalement iatrogène. Le pronostic reste mauvais et dépend du délai au diagnostic.

### **Objectifs:**

établir le diagnostic d'une perforation œsophagienne et instaurer une prise en charge adéquate

### **Matériel et méthodes:**

Nous rapportons le cas rare d'une perforation œsophagienne qui prête à confusion avec une atrésie de l'œsophage

### **Résultats:**

Il s'agit d'un nouveau-né de sexe féminin transféré à J1 de vie dans un tableau de détresse respiratoire sans hypersialorrhée et une épreuve à la seringue douteuse. Le cliché thoraco-abdominal montrait une sonde qui s'arrête en regard de la 3ème vertèbre thoracique avec une aération digestive. Le diagnostic d'atrésie de l'œsophage était suspecté mais devant le doute diagnostique, une opacification digestive a été faite montrant une extravasation du produit de contraste au niveau du médiastin. Le diagnostic a été confirmé par une tomographie thoracique montrant une



solution de la continuité infra centimétrique au niveau de la face latérale de l'œsophage thoracique. Il n'existait pas de collection ni de signes en faveur de médiastinite. Un traitement médical a été proposé avec mise en place d'une sonde gastrique et une réanimation avec bonne évolution clinique.

### **Conclusion:**

Le diagnostic de perforation œsophagienne est difficile. Il doit être évoqué devant des signes cliniques évocateurs survenant dans les suites d'un acte à risque. L'examen clé dans cette indication est la tomodensitométrie cervico-thoraco-abdominale avec opacification digestive. Un traitement médical seul ou endoscopique est envisageable pour des perforations non compliquées diagnostiquées précocement. La prévention reste le meilleur moyen par la manipulation délicate des nouveau-nés et la sensibilisation du personnel médical et paramédical.

### **P105 - Masse kystique de la rate chez l'enfant : Démarche diagnostic et prise en charge thérapeutique.**

**S. Laarif (1), C. Saadi (1), Y. El Mansouri (1), R. Ben Abdallah (1), A. Jabloun (1), F. Trabelsi (1), A. Daib (1), Y. Hellal (1).**

Service de chirurgie pédiatrique ; Hôpital Habib Thameur de Tunis. (1).

### **Introduction:**

Les kystes spléniques sont une entité rare chez l'enfant, comme le démontre la faible fréquence décrite dans la littérature.

### **Objectifs:**

Dans cette série, nous abordons les aspects épidémiologiques, cliniques, thérapeutiques et évolutifs de cette pathologie.

### **Matériel et méthodes:**

Étude rétrospective menée sur 11 ans dans notre service ; sur six cas de kystes de la rate.

### **Résultats:**

L'âge moyen des patients était de 11,3 ans. Le sex-ratio était de deux garçons pour deux filles dans les kystes non parasitaires et de deux filles dans les kystes hydatiques. La douleur abdominale chronique a constitué le signe clinique le plus fréquent. L'échographie était l'examen clé pour le diagnostic d'un kyste splénique. La taille moyenne des kystes non parasitaires était de 14,6 cm, et pour les kystes hydatiques la taille était de huit et de 12 cm de grand axe chacun. La chirurgie conservatrice a été pratiquée chez tous nos patients. Enfin, l'évolution postopératoire a été simple chez tous nos patients, avec un recul moyen de 3,5 ans.

### **Conclusion:**

la rareté des kystes spléniques est constatée par tous les auteurs. Le kyste hydatique est une localisation aberrante de l'Ecchinococcus Granulosis chez l'enfant. Histologiquement, les pseudokystes représentent 70% des kystes spléniques non parasitaires, essentiellement d'origine post-traumatique, et les kystes vrais représentent environ 25 à 40%. L'attitude thérapeutique courante doit privilégier le traitement conservateur. Le pronostic, habituellement favorable, dépend de la découverte hâtive du kyste, afin de prévenir les complications par rupture kystique et infarctus splénique.



## **P106 - Une tuméfaction inguino-scrotale irréductible n'est pas toujours une hernie inguino-scrotale étranglée !**

**S. Laarif (1), C. Saadi (1), Y. El Mansouri (1), F. Trabelsi (1), A. Jabloun (1), R. Ben Abdallah (1), A. Daib (1), Y. Hellal (1).**

Service de chirurgie pédiatrique ; Hôpital Habib Thameur de Tunis. (1).

### **Introduction:**

Le lymphangiome kystique est une tumeur bénigne du système lymphatique. Ces tumeurs sont habituellement observées chez les enfants et exceptionnellement chez les adultes. Les localisations scrotales et inguinales restent rares. Le diagnostic est suspecté par l'imagerie et ne peut être confirmé que par l'examen histologique après chirurgie.

### **Objectifs:**

détailler les éléments du diagnostic et modalités thérapeutiques du lymphangiome kystique inguinal.

### **Matériel et méthodes:**

Nous rapportons le cas d'un enfant qui consulte nos urgences de chirurgie pédiatrique pour une tuméfaction inguinale avec des signes inflammatoires locaux.

### **Résultats:**

Résultats : Il s'agit d'un enfant âgé de 4 ans qui a consulté pour une tuméfaction inguinale gauche douloureuse, irréductible, non impulsive à la toux avec transillumination positive évoluant depuis 24h sans arrêt des matières et des gaz. Une échographie abdominale a été réalisée et a objectivé une formation ovale d'échostructure grasseuse inguinale non vascularisée au Doppler couleur. Le diagnostic évoqué était une hernie étranglée et l'enfant a été alors opéré en urgence. L'exploration chirurgicale a objectivé la présence d'une formation d'allure grasseuse au niveau de la région inguinale adhérente aux structures de voisinage avec une réaction inflammatoire autour de cette formation et deux adénopathies réactionnelles. Une dissection minutieuse a été réalisée avec résection de la masse et des deux adénopathies. Les suites opératoires étaient simples. L'examen anatomopathologique a conclu à un lymphangiome kystique.

### **Conclusion:**

Conclusions : La localisation inguinale du lymphangiome kystique est très rare et peut se présenter sous forme d'une hernie inguinale étranglée en cas de complications. Le diagnostic est évoqué devant l'échographie. Le scanner permet de bien étudier les rapports de la lésion. L'examen anatomopathologique après exérèse chirurgicale complète donne le diagnostic de certitude.

## **P107 - Hamartome mésoenchymateux du foie chez l'enfant: à propos de huit cas.**

**R. Ben Salah (1), N. Kechiche (1), R. Lamiri (1), N. Boukhrissa (1), A. Ksia (1), L. Sahnoun (1), M. Mekki (1), M. Belguith (1).**

Service de chirurgie pédiatrique CHU Fattouma Bourguiba Monastir (1).

### **Introduction:**

L'hamartome mésoenchymateux du foie est une tumeur bénigne et rare. La symptomatologie clinique est non spécifique. Le diagnostic repose sur un ensemble d'arguments cliniques, radiologiques, et biologiques mais la confirmation reste histologique.

### **Objectifs:**



l'objectif est de rapporter les cas opérés pour hamartome mésenchymateux du foie dans le Service de chirurgie pédiatrique CHU Fattouma Bourguiba Monastir

#### **Matériel et méthodes:**

Nous rapportons la description de 8 enfants opérés pour hamartome mésenchymateux du foie dans le service de chirurgie pédiatrique de Monastir

#### **Résultats:**

Entre 2004 et 2024, huit enfants ayant un hamartome mésenchymateux ont été opérés dans notre service. Ils étaient âgés de un jour, 5 mois, 12 mois, 15 mois, 16 mois, 2 ans et 14 ans. Une découverte anténatale a été notée chez un patient. L'alpha foetoprotéine était élevée chez 4 patients. L'échographie et la TDM abdominales ont montré un aspect multikystique de la tumeur. L'atteinte du lobe droit était prédominante. Tous nos patients ont eu un traitement chirurgical, trois parmi eux avaient eu une résection incomplète de la tumeur. Lors du suivi, aucun de nos patients n'a présenté une récurrence ou une transformation maligne.

#### **Conclusion:**

Un diagnostic présomptif de l'hamartome mésenchymateux peut être établi en préopératoire sur les données biologiques et radiologiques. L'exérèse complète est recommandée vu le risque de transformation maligne à long terme.

#### **P108 - Une tuméfaction de la cuisse chez un nourrisson n'est pas toujours un abcès froid post vaccinal.**

**S. Laarif (1), C. Saadi (1), Y. El Mansouri (1), A. Daib (1), A. Jabloun (1), F. Trabelsi (1), R. Ben Abdallah (1), Y. Hellal (1).**

Service de chirurgie pédiatrique ; Hôpital Habib Thameur de Tunis. (1).

#### **Introduction:**

Le lymphangiome est une tumeur vasculaire bénigne, rare, d'origine lymphatique. Le lymphangiome cervico-facial congénital de l'enfant est la forme principale. La localisation au niveau des membres notamment au niveau des cuisses fait partie des localisations les moins communes et peut prêter à confusion chez le nourrisson avec un abcès froid post-vaccinal.

#### **Objectifs:**

Le but de ce cas clinique est de rappeler le diagnostic du lymphangiome kystique dans une localisation rare et de déterminer les moyens diagnostiques.

#### **Matériel et méthodes:**

Matériels et méthodes : Nous rapportons une observation de lymphangiome kystique de la cuisse chez un nourrisson et dont la localisation a fait évoquer en premier un abcès froid post-vaccinal.

#### **Résultats:**

Résultats : Nous rapportons le cas d'un nourrisson de sexe féminin âgée de 18 mois qui nous a été adressée pour mise à plat d'une tuméfaction de la cuisse droite apparue il y a deux mois et ayant augmenté progressivement de volume. Il n'y a pas de notion de traumatisme ou de piqure d'insectes. Mais à l'interrogatoire on a noté la notion d'injection vaccinale homolatérale à laquelle les parents rattachent la symptomatologie. A l'examen, le nourrisson était apyrétique. Il s'agissait d'une tuméfaction de la cuisse droite molle indolore faisant environ 7 cm de grand axe avec transillumination positive. Une échographie de parties molles avec un complément scannographique



ont été demandés et l'aspect était en faveur d'un lymphangiome kystique. L'enfant a été opéré avec exérèse chirurgicale du lymphangiome kystique. Les suites opératoires ont été simples avec un recul de deux ans et demi.

#### **Conclusion:**

Conclusions : Le lymphangiome kystique siège rarement au niveau des cuisses. Il faut néanmoins y penser devant toute tuméfaction de la cuisse chez le nourrisson vu le risque d'inoculation septique en cas de mise à plat. La transillumination est pathognomonique, mais son absence ne permet pas d'éliminer le diagnostic. L'échographie est utile pour le diagnostic.

#### **P109 - Hydrocolpos et hémato-colpos : Diagnostic étiologique et prise en charge thérapeutique**

**S. Laarif (1), R. Ben Abdallah (1), F. Chaabouni (1), C. Saadi (1), F. Trabelsi (1), A. Jabloun (1), A. Daib (1), Y. Hellal (1).**

Service de chirurgie pédiatrique ; Hôpital Habib Thameur de Tunis. (1).

#### **Introduction:**

Les hydro et hémato-colpos se définissent comme étant la rétention vaginale soit des sécrétions cervicales et vaginales (hydrocolpos), retrouvée chez le nouveau-né et le nourrisson, soit des menstruations (hémato-colpos) se constituant à la puberté dès les premières menstruations. L'étiologie principale est l'imperforation hyménale.

#### **Objectifs:**

Objectifs : présenter les caractéristiques cliniques, paracliniques, thérapeutiques et évolutives ainsi que les difficultés diagnostiques rencontrées.

#### **Matériel et méthodes:**

Matériels et méthodes : Il s'agissait d'une étude rétrospective et descriptive qui s'est déroulée dans le service de chirurgie pédiatrique de l'hôpital Habib Thameur de Tunis, sur une période de 12 ans.

#### **Résultats:**

Résultats : Nous avons colligé cinq dossiers d'enfant dont trois cas d'hydrocolpos et deux cas d'hémato-colpos. L'âge moyen était de 29 jours dans les cas d'hydrocolpos, et de 12 ans dans les deux cas d'hémato-colpos. Le motif de consultation était représenté par la distension abdominale dans 3 cas, la rétention aigue d'urine dans un cas et une pollakiurie dans un autre cas. A savoir dans l'hémato-colpos, la douleur pelvienne cyclique était retrouvée chez toutes les adolescentes, associée à des caractères sexuelles secondaires bien développés avec absence de ménarche. L'échographie a été réalisée dans tous les cas. Une patiente a nécessité un complément d'imagerie par résonance magnétique pelvienne. Le diagnostic retenu était une imperforation hyménale dans trois cas, et dans deux cas, il s'agissait d'une atrésie vaginale. Le traitement chirurgical à consisté respectivement en une hyménotomie chez trois des patientes et une vaginoplastie dans les deux autres cas. L'évolution était simple dans tous cas.

#### **Conclusion:**

Conclusions : L'imperforation hyménale est une malformation rare et bénigne du tractus génital féminin. Le diagnostic surtout chez le nouveau-né et nourrisson est retardé du fait de sa méconnaissance par les praticiens.



## **P110 - Pathologie pas toujours facile à diagnostiquer : la Hernie diaphragmatique congénitale antérolatérale.**

**S. Laarif (1), R. Ben Abdallah (1), C. Saadi (1), F. Trabelsi (1), A. Jabloun (1), A. Daib (1), Y. Hellal (1).**

Service de chirurgie pédiatrique ; Hôpital Habib Thameur de Tunis. (1).

### **Introduction:**

Les hernies diaphragmatiques congénitales sont habituellement de siège postéro-latéral à travers le foramen de Bochdalek. D'autres formes, plus rares, sont antérieures ou rétro-costo-sternales. Il existe cependant des formes exceptionnelles caractérisées par un défaut diaphragmatique antéro-latéral isolé ou associé à d'autres malformations.

### **Objectifs:**

But détailler les particularités du diagnostic d'une hernie diaphragmatique antérieure et les modalités thérapeutiques

### **Matériel et méthodes:**

Matériels et méthodes : Nous rapportons l'observation de deux enfants opérés pour ce type inhabituel de hernie diaphragmatique.

### **Résultats:**

Résultats : Cas N° 1 : il s'agissait d'un garçon âgé de 12 mois, issu d'une grossesse non suivie menée à terme. Dans ses antécédents, on avait noté un reflux gastro-oesophagien et des épisodes de broncho-pneumopathies répétés mais non explorés, survenus depuis l'âge de 1 mois. L'examen clinique était sans particularités. La radiographie thoracique faite à la suite d'une broncho-pneumopathie fébrile avait révélé une image hydro-aérique au niveau thoracique. Un scanner thoracique avait confirmé le diagnostic d'une hernie diaphragmatique et le patient a été opéré. La voie d'abord était une médiane sus ombilicale. En per-opératoire le diagnostic d'une hernie diaphragmatique antéro-latérale a été porté. Les suites opératoires ont été simples avec un recul de 1 an. Cas N° 2 : Ce garçon âgé de 34 mois, asthmatique sous traitement de fond. Aux antécédents, on avait noté des épisodes de broncho-pneumopathies à répétition. Il nous a été adressé pour une cure chirurgicale d'une hernie de la coupole diaphragmatique de découverte fortuite sur une radiographie thoracique faite dans le cadre d'une pneumopathie bilatérale. Il a été opéré par voie coelioscopique. L'exploration a trouvé une hernie antéro-latérale de la coupole diaphragmatique gauche. Les suites ont été simples avec un recul de 6 mois

### **Conclusion:**

La hernie diaphragmatique antérolatérale est une forme inhabituelle de défaut diaphragmatique congénital localisée en avant et latéralement sur la partie costale du diaphragme. Son traitement est chirurgical par voie abdominale. Son pronostic est tributaire des malformations cardiaques et pulmonaires pouvant s'y associer et qui doivent être recherchées minutieusement.

## **P111 - Accouchement dystocique responsable d'une élongation du plexus brachial avec une atteinte du nerf phrénique : circonstance de découverte et prise en charge.**

**S. Laarif (1), R. Ben Abdallah (1), F. Chaabouni (1), C. Saadi (1), A. Jabloun (1), F. Trabelsi (1), A. Daib (1), Y. Hellal (1).**

Service de chirurgie pédiatrique ; Hôpital Habib Thameur de Tunis. (1).





## **Introduction:**

L'atteinte obstétricale du nerf phrénique peut résulter d'une hyperextension latéralisée du cou à la naissance. C'est une entité rare, mais grave, souvent sous-diagnostiquée, s'associe parfois à une paralysie du plexus brachial. Elle doit être suspectée devant une respiration irrégulière avec cyanose.

## **Objectifs:**

But : reconnaître une atteinte du nerf phrénique afin d'installer une prise en charge adéquate

## **Matériel et méthodes:**

Matériels et méthodes : Nous rapportons le cas d'un enfant porteur d'une éventration diaphragmatique et qui nous a été adressé pour prise en charge.

## **Résultats:**

Résultats : il s'agissait d'un enfant âgé de 2 ans et 3 mois qui présente des antécédents de broncho-pneumopathies sévères et une paralysie du membre supérieur droit. Il était issu d'un accouchement dystocique. La radiographie et le scanner thoracique ont objectivé une ascension de la coupole diaphragmatique droite se projetant sur le cinquième espace intercostal droit, constante. Le diagnostic retenu était une paralysie phrénique associée à une paralysie du plexus brachial secondaire à un traumatisme obstétrical. Le traitement chirurgical a été indiqué devant les broncho-pneumopathies récidivantes. La voie d'abord était une thoracotomie droite. L'exploration a retrouvé une éventration diaphragmatique droite associée à une hypoplasie du lobe inférieur droit. Une plicature diaphragmatique est alors réalisée. L'évolution était favorable avec des suites opératoires simples.

## **Conclusion:**

Conclusion : La prise en charge de cette association n'est pas encore codifiée. La revue de la littérature trouve peu d'études sur l'incidence de cette association et de la relation entre la sévérité de la paralysie du plexus brachial et l'évolution de cette pathologie.

## **P112 - Rupture spontanée des voies biliaires à propos de quatre cas pédiatriques.**

**R. Ben Salah (1), N. Kechiche (1), R. Lamiri (1), N. Boukhrissa (1), A. Ksia (1), L. Sahnoun (1), M. Mekki (1), M. Belguith (1).**

Service de chirurgie pédiatrique CHU Fattouma Bourguiba Monastir (1).

## **Introduction:**

La rupture spontanée des voies biliaires est une affection très rare. Elle peut survenir sur une VBP normale ou sur une dilatation kystique du cholédoque. L'étiologie est inconnue dans de nombreux cas et est considérée comme spontanée.

## **Objectifs:**

étudier les cas ayant présenté une perforation de la VBP dans notre service

## **Matériel et méthodes:**

Il s'agit d'une étude rétrospective de tous les patients pédiatriques (<12 ans) ayant eu une rupture spontanée de la VBP sur une période de 31 ans (1992-2022) dans notre service. Les données des patients ont été analysées pour la démographie, la présentation, la classification radiologique du type de kyste (Todani), les interventions chirurgicales, les complications et le suivi à long terme.

### Résultats:

Nous avons rencontré quatre cas de perforation spontanée. Tous les cas étaient âgés de moins de 4 ans. La présentation clinique était une péritonite biliaire dans tous les cas. Un ictère a été noté dans 2 cas. Les examens préliminaires ont montré une hyperbilirubinémie conjuguée avec une légère cytolyse, ainsi qu'une GGT et une PAL élevées dans tous les cas. Le diagnostic de perforation spontanée d'un kyste du cholédoque a été posé chez trois patients et une perforation de la VBP sans kyste sous-jacent dans un cas. L'échographie abdominale a montré deux cas de péritonite biliaire et deux cas de perforation colmatée. La TDM abdominale a montré les mêmes résultats que l'échographie. Le traitement d'urgence a consisté en une excision complète du kyste et une hépatico-jéjunostomie après drainage péritonéal dans les deux cas de péritonite biliaire. Par contre, dans le cas de la perforation colmatée, nous avons opté pour un simple drainage péritonéal et la chirurgie définitive (hépatico-jéjunostomie de Roux en Y après excision du kyste) a été réalisée après 6 semaines pour l'enfant un kyste du cholédoque et une antibiothérapie sans drainage pour l'enfant qui avait une perforation sans dilatation kystique associée. L'alimentation orale a été commencée au quatrième jour postopératoire et tous les patients ont reçu une alimentation orale complète à partir du sixième jour postopératoire. Tous les patients se portent bien et n'ont pas eu d'épisode de cholangite ou de douleur abdominale après le traitement définitif jusqu'au dernier suivi.

### Conclusion:

La perforation spontanée des VBP est une affection difficile à diagnostiquer en raison de sa présentation clinique non spécifique. L'étiologie d'une perforation doit être une irritation épithéliale de la voie biliaire due au reflux du suc pancréatique, plutôt qu'une augmentation anormale de la pression ductale ou une faiblesse murale congénitale. Le traitement de choix est le drainage péritonéal avec excision complète du kyste s'il existe associé à une hépatico-jéjunostomie.

### P113 - La prise en charge des testicules ectopiques en médecine de première ligne

S. Laarif (1), C. Saadi (1), Y. El Mansouri (1), R. Ben Abdallah (1), A. Jabloun (1), F. Trabelsi (1), A. Daib (1), Y. Hellal (1).

Service de chirurgie pédiatrique ; Hôpital Habib Thameur de Tunis. (1).

### Introduction:

Introduction : La pathologie de la migration testiculaire est la malformation la plus fréquente chez les garçons. La négligence de cette pathologie expose à un risque élevé d'infertilité et de cancer du testicule à l'âge adulte. Dans notre pratique quotidienne, nous avons observé des consultations au-delà des âges recommandés ainsi qu'une connaissance confuse de certaines définitions par les médecins de première ligne de cette pathologie. Cette méconnaissance peut avoir des conséquences importantes sur le plan thérapeutique.

### Objectifs:

Déterminer les connaissances des médecins généralistes et des pédiatres sur les risques de cette pathologie et les modalités de prise en charge.

### Matériel et méthodes:

Une étude épidémiologique a été réalisée sur la base d'un questionnaire. Le critère de jugement principal était l'âge auquel les patients étaient adressés à un spécialiste. Les critères secondaires étaient la fréquence de l'examen systématique des organes génitaux chez les garçons, l'état des connaissances concernant les anomalies de la migration testiculaire et l'attitude des praticiens en fonction de leurs résultats cliniques.



## Résultats:

130 médecins ont participé à notre questionnaire. Les résultats montrent que les praticiens adressent les patients entre 1 et 2 ans dans 37,3 % des cas et dès que le diagnostic est posé dans 23 % des cas. Seuls 56,3% des praticiens examinent systématiquement les organes génitaux externes des patients lors d'une consultation de routine et un nombre important d'échographies sont prescrites par les praticiens (58,3%). La cryptorchidie est une anomalie de la migration testiculaire qui ne doit pas être confondue avec le testicule ectopique, le testicule oscillant ou l'anorchidie. Environ 72% des praticiens pensent connaître la différence entre ces entités, et plus de 80% considèrent que la prise en charge diffère en fonction de la connaissance de ces définitions. Environ 90 % des médecins ont adressé leurs patients présentant des anomalies de migration suspectes à des chirurgiens pédiatriques et 16 autres médecins ont indiqué une surveillance. Par ailleurs, 37,8% pensent qu'une rémission spontanée peut se produire. Les risques liés à cette pathologie étaient connus.

## Conclusion:

Ces résultats montrent que les praticiens ont besoin d'être informés sur le moment de la prise en charge chirurgicale des testicules non descendus, sur le manque d'intérêt de l'échographie en médecine ambulatoire et sur la nécessité d'une surveillance testiculaire jusqu'à la puberté.

## THEMES:

### Endocrinologie

#### **P114 - Qualité de vie des enfants diabétiques de type 1 en Tunisie: Quels facteurs influençants?**

**F. Hassine (1), S. Atitallah (1), N. Missaoui (1), R. Ben Rabeh (1), M. Assidi (1), S. Yahyaoui (1), O. Bouyahia (1), S. Mazigh (1), S. Boukthir (1).**

Service de Médecine Infantile C. Hôpital d'Enfants Béchir Hamza. Tunis. (1).

#### **Introduction:**

Le diabète de type 1 est une maladie chronique associée à une modification du mode vie, un traitement exigeant et un contrôle glycémique strict qui pourrait impacter considérablement la qualité de vie (QV).

#### **Objectifs:**

Le but de cette étude était d'identifier les facteurs influençant la qualité de vie (QV) des enfants diabétiques de type 1.

#### **Matériel et méthodes:**

Il s'agissait d'une étude transversale ayant concerné les enfants diabétiques de type 1 âgés de 3 à 17 ans, suivis au service de médecine infantile C de l'hôpital d'enfants Béchir Hamza de Tunis sur une période de 6 mois, de novembre 2022 à avril 2023. Pour évaluer la qualité de vie nous avons utilisé le questionnaire KINDL-R traduit en dialecte tunisien.

#### **Résultats:**

Nous avons colligés 120 patients. L'âge moyen était de  $10 \pm 3,7$  ans avec prédominance masculine (sexratio= 0,55). Le score total moyen de la QV était à 69/100. L'étude univariée a permis de définir



les principaux déterminants de l'altération la QV à savoir, l'âge de l'enfant ( $p < 0,01$ ) et de ses parents ( $p < 0,01$ ), l'implication de la mère ( $p = 0,01$ ), une durée d'évolution du diabète supérieure à 7 ans ( $p = 0,01$ ), une dose d'insuline supérieure à  $0,78 \text{ UI/kg/j}$  ( $p = 0,01$ ), un taux d'hémoglobine glyquée (HbA1c) supérieure à 9% ( $p < 0,01$ ) et le divorce parental ( $p = 0,03$ ). Après analyse multivariée, seuls les décompensations acidocétosiques (OR : 14,35 ;  $p < 0,01$ ), l'utilisation de doses élevées d'insuline  $\geq 0,78 \text{ UI/kg/j}$  (OR : 3,95 ;  $p < 0,01$ ), la fréquence des épisodes hypoglycémiques (OR : 1,55 ;  $p = 0,02$ ), le taux d'HbA1c supérieure à 9% (OR : 19,34 ;  $p < 0,01$ ) et le divorce parental (OR : 11,6 ;  $p = 0,04$ ) étaient associés de manière indépendante à une altération de la QV des enfants diabétiques de type 1. Par contre, l'utilisation d'analogues d'insuline (OR : -14,24 ;  $p < 0,01$ ) et un bon rendement scolaire (OR : -4,7 ;  $p < 0,01$ ) étaient des facteurs indépendants d'une meilleure QV.

### **Conclusion:**

Le diabète de type 1 ne se résume pas en une condition clinico-biologique mais il affecte le volet psychologique de l'enfant diabétique et toute la dynamique familiale. Notre étude a conclu que le soutien psycho-social des enfants est encore insuffisant bien qu'il soit ressenti comme primordial. Les programmes d'éducation thérapeutique semblent être une initiative pertinente pour améliorer leur QV.

### **P115 - Relation entre la qualité de vie des enfants diabétiques de type 1 et les performances scolaires**

**S. Atitallah (1), F. Hassine (1), N. Missaoui (1), R. Ben Rabeh (1), M. Assidi (1), S. Yahyaoui (1), O. Bouyahia (1), S. Mazigh (1), S. Boukthir (1).**

Service de Médecine Infantile C. Hôpital d'Enfants Béchir Hamza. Tunis. (1).

### **Introduction:**

Le diabète de type 1 est une maladie chronique contraignante associée à une modification du mode vie, un traitement exigeant et un contrôle glycémique strict qui pourrait impacter considérablement la qualité de vie (QV) des enfants diabétiques notamment au niveau du fonctionnement scolaire.

### **Objectifs:**

Les objectifs de cette étude étaient d'évaluer la QV des enfants diabétiques de type 1 et d'en déterminer la relation avec les performances scolaires.

### **Matériel et méthodes:**

Il s'agissait d'une étude transversale ayant concerné les enfants en âge scolaire de 6 à 17 ans, diabétiques de type 1 suivis au service de pédiatrie C à l'hôpital d'enfants Béchir Hamza de Tunis sur une période de 6 mois. Pour évaluer la qualité de vie nous avons utilisé le questionnaire KINDL-R traduit en dialecte tunisien.

### **Résultats:**

Nous avons colligé 104 enfants d'âge scolaire (53 garçons et 51 filles) avec un âge moyen de  $11,1 \pm$  ans. Nous avons recensé 70 enfants en école primaire, 20 collégiens, 9 lycéens, 3 adolescents en formation professionnelle et 2 enfants déscolarisés. La valeur moyenne des notes trimestrielles était de  $13,4 \pm 3,2 / 20$  [8-19] chez les enfants scolarisés. Le score moyen du fonctionnement scolaire de la QV perçue par les enfants diabétiques de type 1 était respectivement de 64,1, 41,7, 25,9, 17,5 et 10/100 respectivement chez les enfants en école primaire, les collégiens, les lycéens, les adolescents déscolarisés et ceux en formation professionnelle avec  $p < 0,01$  et  $r = -0,59$ . Il existait une corrélation positive et statistiquement significative entre la QV et la moyenne scolaire avec un score de fonctionnement scolaire moyen de 28, 50,4 et  $77,7/100$  chez respectivement les enfants avec une moyenne trimestrielle  $\leq 10/20$ , entre  $10 ; 15[$  et  $\geq 15/20$  ( $p = 0,01$ ). L'étude univariée a permis de définir



les principaux déterminants de l'altération du fonctionnement scolaire de la QV des enfants diabétiques de type 1: l'âge de l'enfant ( $p < 0,01$ ), le niveau scolaire ( $p < 0,01$ ), un diabète évoluant depuis plus de 7 ans ( $p = 0,01$ ), un âge avancé de découverte du diabète ( $p < 0,01$ ) ;  $r = -0,383$ , un nombre de 3 injections d'insuline par jour ( $p < 0,01$ ), une dose journalière d'insuline supérieure à  $0,78 \text{ UI/kg/j}$  ( $p = 0,01$ ), un mauvais contrôle glycémique avec un taux d'HbA1c supérieur à 9% ( $p < 0,01$ ) et l'antécédent de décompensation acidocétosique ( $p = 0,04$ ). L'utilisation d'analogues d'insuline ( $p = 0,04$ ), et un bon rendement scolaire ( $p = 0,01$ ) étaient des facteurs améliorant la QV ( $r = 0,698$ ). Après étude multivariée, seuls le taux d'HbA1c  $\geq 9\%$  ( $\text{OR} = 6,1$  ;  $p < 0,01$ ) et un âge  $\geq 14$  ans ( $\text{OR} = 19,5$  ;  $p < 0,01$ ) étaient des facteurs indépendants d'altération de la QV sur le plan scolaire. La moyenne scolaire  $> 15/20$  ( $\text{OR} = -4,7$  ;  $p < 0,01$ ) était le seul facteur associé de manière indépendante à une amélioration de la QV sur le plan scolaire.

### **Conclusion:**

Le diabète de type 1 ne se résume pas en une condition clinico-biologique mais il affecte le volet psychologique de l'enfant diabétique et retentit sur son fonctionnement scolaire pouvant même être responsable du décrochage scolaire de l'enfant. Notre étude a conclu que le soutien psycho-social des enfants est encore insuffisant bien qu'il soit ressenti comme primordial. Les programmes d'éducation thérapeutique semblent être une initiative pertinente pour améliorer leur QV.

### **P116 - L'hyperplasie thymique associée à la maladie de basedow pédiatrique : à propos d'un cas .**

**R. Ben Rebah (1), A. Bouzidi (1), S. Attitallah (1).**

pédiatrie C hôpital d'enfant de Tunis (1).

### **Introduction:**

la maladie de basedow est une maladie auto-immune rare en population pédiatrique et qui se manifeste principalement par un tableau d'hyperthyroïdie . les manifestations extra-thyroïdiennes sont rares et concernent principalement l'orbite. l'hyperplasie thymique associée à la maladie de basedow est extrêmement rare et est décrite principalement chez l'adulte .

### **Objectifs:**

décrire l'hyperplasie thymique associée à la maladie de basedow dans sa forme pédiatrique et discuter la physiopathologie ainsi que la prise en charge .

### **Matériel et méthodes:**

nous décrivons le cas d'une patiente prise en charge dans notre service pour maladie de basedow dans sa forme pédiatrique

### **Résultats:**

une fille âgée de 5 ans, issue d'un mariage consanguin au deuxième degré, suivie pour asthme. est admise dans notre service dans un tableau d'insuffisance cardiaque aigüe congestive . après sa stabilisation nous avons repris l'examen qui montrait un goitre homogène et plongeant . nous avons alors évoqué l'hyperthyroïdie qui s'est confirmée par un bilan thyroïdien .l'échographie cervicale ainsi que la scintigraphie thyroïdienne étaient compatibles avec une maladie de basedow . les anti-récepteur de la TSH ainsi que les anticorps anti-thyroglobuline étaient positives . nous avons alors retenu le diagnostic de la maladie de basedow dans sa forme pédiatrique et l'enfant a été mis sous antithyroïdien de synthèse, ainsi qu'un traitement par bêtabloquant sélectifs . à 1 an et demi de sa prise en charge elle est réadmise pour une rechute de sa pathologie .avec une dysphagie aux solides notée à l'interrogatoire d'apparition récente . nous avons envisagé un scanner cervical comme



complément d'exploration de cette dysphagie qui montre une hyperplasie thymique importante homogène sans signes de malignité . on a opté alors pour une approche conservatrice sous réserve d'un contrôle clinique régulier. Une régression de cette masse thymique est obtenue une fois l'hyperthyroïdie est stabilisée .

### **Conclusion:**

la maladie de basedow est une pathologie rare en pédiatrie, qu'il faut savoir évoquer devant un tableau d'hyperthyroïdie et rechercher les manifestations extra-thyroïdiennes qui sont atypiques et potentiellement graves, l'hyperplasie thymique rentre dans ce cadre . reconnaître cette complication rarissime permet d'épargner l'enfant des explorations invasives et inutiles. à présent aucun algorithme de prise en charge n'est proposé en population pédiatrique comme il s'agit d'une complication non encore décrite .par analogie avec la population adulte il semble qu'une attitude conservatrice est justiciable .

### **P117 - Difficulté de la prise en charge d'un panhypopituitarisme chez l'enfant : A propos d'un cas**

**E. Jebli (1), Y. Jebali (1), R. Amdouni (1), S. Rhayem (1), S. Ben Ahmed (1), F. Fedhila (1), M. Khemiri (1).**

Médecine infantile A, hôpital d'enfant de Tunis (1).

### **Introduction:**

Les panhypopituitarismes se définissent par une insuffisance de synthèse ou de sécrétion d'au moins deux hormones antéhypophysaires. Ils peuvent être secondaires ou plus rarement d'origine congénitale.

### **Objectifs:**

Attirer l'attention sur la difficulté de prise en charge d'un panhypopituitarisme chez l'enfant.

### **Matériel et méthodes:**

Nous rapportons l'observation d'un enfant suivi au service de Médecine infantile de l'hôpital d'enfant de Tunis pour panhypopituitarisme.

### **Résultats:**

Garçon âgé de 9 ans, issu d'un mariage consanguin, a été admis pour un état de mal épileptique et une hyponatrémie réfractaire. L'examen a objectivé des tâches café au lait, des lentigines, des nodules de Lish, un retard de croissance et un micropénis. Le diagnostic de NF1 a été retenu sur des critères cliniques. Les explorations ont objectivé une hypothyroïdie centrale, une insuffisance corticotrope, un déficit complet en GH et un hypoaldostérisme. L'IRM a montré une interruption de la tige pituitaire dans sa forme complète et la présence d'OBNI. Le traitement a comporté la substitution des hormones thyroïdiennes, de la GH et une supplémentation de sodium. Le déficit corticotrope n'a pas été supplémenté devant l'absence d'hypoglycémie ou d'hyperkaliémie. L'évolution était marquée par l'apparition d'un syndrome polyuro-polydipsique non amélioré par l'hormone antidiurétique. L'introduction des gluco et minéralocorticoïdes était marquée par la survenue d'une HTA menaçante et une encéphalopathie hypertensive.

### **Conclusion:**

L'atteinte des différents axes est très variable et ne nécessite pas toujours de supplémentation ce qui rend difficile l'équilibration des patients.



## **P118 - Déficit en arginase et insuffisance surrénalienne : Une comorbidité qui complique le diagnostic et la prise en charge**

**S. Ouerghi (1).**

Pédiatrie la rabta (1).

### **Introduction:**

La comorbidité de maladies génétiques n'est pas une situation exceptionnelle dans notre pays, à fort taux de consanguinité. Le déficit en arginase est une des étiologies rares des déficits du cycle de l'urée (DCU) occasionnant des tableaux d'intoxication endogène par anomalie de la détoxification de l'ammoniaque sous forme d'urée. Par ailleurs, l'insuffisance surrénalienne (ISR) primitive à début néonatal est le plus souvent secondaire à une hyperplasie congénitale des surrénales (HCSR) par déficit en 21-hydroxylase. Ces 2 pathologies chroniques, à risque de décompensation aiguë, peuvent co-exister et interférer dans le diagnostic, la prise en charge et le pronostic.

### **Objectifs:**

Décrire la problématique diagnostique, thérapeutique et pronostique liée à cette comorbidité chez une patiente prise en charge au service de pédiatrie CHU La Rabta en 2023.

### **Matériel et méthodes:**

Observation

### **Résultats:**

Il s'agit d'une fille, âgée de 6 ans, originaire de Libye, issue d'un mariage non consanguin, aux antécédents familiaux chargés de décès en bas âge et personnels de retard de croissance intra utérin. Le début a remonté à la naissance par la constatation d'une hyperpigmentation et une hypertrophie clitoridienne stade I, puis survenue d'hypoglycémie avec déshydratation à J2. La biologie a révélé un syndrome de perte de sels, une hyperkaliémie, une hypoglycémie et une acidose métabolique. Elle a été prise en charge comme insuffisance surrénalienne aiguë. L'enquête étiologique a montré une cortisolémie basse à 15 nmol/l, une ACTH élevée =321 pg/ml, une testostérone élevée à 7,2 mmol/l. Une HCSR surrénales a été retenue et prise en charge. L'étude du gène CYP21A1 et CYP21AP n'a trouvé aucun variant pathogène. Le scanner a montré une atrophie bilatérale des surrénales en faveur d'une hypoplasie surrénalienne ou une origine auto-immune. Les anticorps anti-surrénaux sont encours. Devant la persistance de vomissements chroniques occasionnant une décompensation de son ISR, une maladie métabolique a été suspectée d'autant plus qu'une hyperammoniémie et une cytolysé hépatique, négligées à la période néonatale, se sont confirmés à plusieurs reprises. La chromatographie des acides aminés a montré une hyperargininémie. L'étude moléculaire du gène ARG1 a révélé un variant pathogène à l'état homozygote confirmant le déficit en arginase. La patiente a été mise sous benzoate de sodium avec régime contrôlé en protides, une supplémentation en créatine et une adaptation des doses d'hormonothérapie substitutive. L'évolution a été marquée par l'amélioration clinique et biologique et l'absence de décompensations, mais le persistance d'un retard statural motivant la prescription d'hormone de croissance.

### **Conclusion:**

A travers cette observation, nous avons souligné l'intérêt d'une analyse fine des données afin de ne pas négliger une comorbidité. Celle-ci complique aussi la prise en charge par le risque de décompensation et le conseil génétique



## **P119 - Vivre avec le Diabète de type 1 et la maladie cœliaque : quel défi à gérer ?**

**K. Frikha (1), N. Jaballah (1), R. Kebaili (1), H. Ben Belgacem (1), M. Abdelbari (1), A. Tej (1), S. Tilouche (1), J. Bouguila (1), N. Soyah (1), L. Boughamoura (1).**

pédiatrie Farhat Hached Sousse (1).

### **Introduction:**

La maladie cœliaque (MC) est l'affection auto-immune la plus répandue chez les patients diabétiques de type 1 (DT1). Sa prévalence chez les diabétiques (DT1) varie de 3 à 7 % selon la population étudiée et l'origine ethnique. La cause exacte de cette association reste controversé mais associe surtout des mécanismes auto-immuns. Cette association altère la qualité de vie de l'enfant et nécessite une prise en charge multidisciplinaire.

### **Objectifs:**

Le but de cette étude est d'évaluer les caractéristiques épidémiologiques, cliniques, et évolutives de la maladie cœliaque chez les enfants diabétiques.

### **Matériel et méthodes:**

Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive incluant 6 malades porteurs d'une MC parmi 257 diabétiques suivies au service de pédiatrie Farhat Hached durant une période de 15 ans (janvier 2008-Décembre 2023).

### **Résultats:**

Nous avons colligé 6 patients parmi 257 enfant diabétique avec une prévalence de 2.3%. Cette association est plus fréquente chez le sexe féminin avec sexe ratio=2. L'âge médian de découverte du diabète est de 5.5 ans avec des extrêmes d'âge entre 1 et 10 ans. L'âge médian de survenue de la maladie cœliaque est de 7.5 ans soit en moyenne 2 ans après la découverte du diabète. Des antécédents familiaux de maladies auto-immune sont retrouvés chez 4 cas. Les circonstances de découverte de la maladie cœliaque était au décours d'un dépistage systématique dans 4 cas, devant des hypoglycémie symptomatiques récurrentes dans 2 cas et devant un ralentissement de la vitesse de croissance dans 1 cas. La confirmation de la maladie cœliaque était faite dans 4 cas par la sérologie avec un taux des AC anti-transglutaminases supérieures à 10N sans recours à la biopsie. Dans les 2 autres cas la biopsie a montré un stade 3 de Marsh. Le retentissement de la MC sur l'équilibre glycémique était noté sur le plan biologique par une augmentation de l'HbA1c dans 2 cas et une augmentation de la fréquence des hypoglycémies dans 3 cas, nécessitant une diminution des doses d'insuline et par conséquent une perturbation du cycle glycémique. Tous les patients étaient mis sous régime sans gluten avec une bonne observance (4 cas) et négativation de la sérologie dans 2 cas au bout de 2ans. Nous avons noté une nette amélioration de l'équilibre glycémique sous régime sans gluten dans 4 cas. Le retentissement de cette association était majeur sur l'état psychologique de l'enfant nécessitant un entretien avec un pédopsychiatre dans 5 cas. Un trouble anxieux était retrouvé dans 1 cas.

### **Conclusion:**

La coexistence du diabète et de la maladie cœliaque chez l'enfant n'est pas assez rare, et altère la qualité de vie de façon importante. C'est un défi qui exige une approche attentive et la gestion rigoureuse de la glycémie et le respect d'un régime sans gluten, grâce à une prise en charge multidisciplinaire pour optimiser la qualité de vie de ces patients.





## **P120 - Diabète insipide central de l'enfant : Du diagnostic au suivi : A propos de 9 cas de Sfax**

**O. Ghariani (1), R. Kolsi (1), S. Dayegue (1), F. Charfi (1), M. Bahloul (1), R. Belhaj (1), S. Kmiha (1), I. Maaloul (1), S. Ben Ameer (1), H. Aloulou (1), I. Chabchoub (1), T. Kammoun (1).**

Pédiatrie A CHU Hédi Chaker Sfax (1).

### **Introduction:**

Le diabète insipide (DI) est un trouble de l'équilibre hydro-sodé caractérisé par un défaut de concentration des urines résultant en une excrétion anormalement importante d'urines hypotoniques. Le diabète insipide (DI) est principalement divisé en deux catégories : le DI central et le DI néphrogénique. Le DI central étant le plus fréquent il est secondaire à un défaut quantitatif ou qualitatif de production, de transport ou de sécrétion de l'hormone antidiurétique (ADH).

### **Objectifs:**

Etudier les manifestations cliniques, des anomalies biologiques et radiologiques et les démarches de diagnostic positif et étiologique ainsi que les modalités thérapeutiques et évolutives des enfants dont le diagnostic de diabète insipide central a été posé.

### **Matériel et méthodes:**

Etude rétrospective des observations des enfants hospitalisés ou suivis en consultation externe du service de pédiatrie A du CHU Hédi Chaker de Sfax dont le diagnostic de diabète insipide central a été retenu.

### **Résultats:**

Parmi les 9 patients colligés dans notre série 5 était de sexe masculin et 4 de sexe féminin soit un sexe ratio à 1,25. Une consanguinité parentale a été noté dans 2 cas . L'âge moyen au diagnostic était de 5 ans avec un minimum à 4 mois et un maximum à 13 ans. Le poly-uro-poly-dipsique (SPUPD) était le signe fonctionnel majeur dans tous les cas avec une énurésie secondaire dans 4 cas. Le délai entre l'apparition des symptômes et la consultation en pédiatrie était entre 1 et 5 mois avec une moyenne à 2 mois. La polyurie hypotonique a été objectivée avec une diurèse dépassant les 4mL/kg/h dans tous les cas de densité urinaire et d'osmolarité urinaire basses (entre 1000 et 1006) et (entre 56 et 198 mOsmol/L) respectivement. L'épreuve de restriction hydrique était réalisée chez 5 patients tandis que 4 patients ont présenté une contre-indication à cette épreuve (âge < 2ans /hypernatrémie). L'incapacité du rein à concentrer les urines a été confirmée par l'épreuve de restriction hydrique. L'épreuve à l'arginine vasopressine (MINIRIN\*) était significativement positive chez les 9 patients affirmant la pitressino-sensibilité du diabète insipide ainsi le caractère central de celui-ci. Parmi les 9 patients atteints de DI central, le dosage de l'ADH était fait chez 3 patients et il était franchement effondré. Une insuffisance des axes hormonaux antéhypophysaires a été associée chez un patient qui était révélatrice d'une interruption de la tige pituitaire. Le DI central était révélateur d'une histiocytose X chez un patient, et d'une tumeur germinale maligne de la selle turcique chez un patient. Le DIC était de cause génétique chez 5 patients et idiopathique chez un patient. Le MINIRIN\* par voie nasale ou orale, était le traitement de choix dans tous les cas de DI central, avec une bonne évolution sur le SPUPD et une croissance normale observée chez 6 patients.

### **Conclusion:**

Les étiologies du DI central sont nombreuses et peuvent se démasquer des années après l'apparition des symptômes. Elles sont dominées par les atteintes traumatiques, tumorales , infiltratives, anoxo-ischémiques, infectieuses ,ou malformatives de la post-hypophyse ou de la tige pituitaire.



### **P121 - Peroxysome : Petit comme ça...efficace comme ça !**

**R. Saidane (1), S. Khatrouch (2), M. Zribi (2), A. Ben Chehida (2), M. Mediouni (2), H. Boudabous (3), MS. Abdelmoula (2).**

Pédaitrie LA RABTA (1).Pédiatrie LA RABTA (2).Service de pédiatrie - La Rabta (3).

#### **Introduction:**

L'adrénoleucodystrophie (ALD) est une maladie peroxysomale liée à l'X due à une mutation du gène ABCD1. Elle est le résultat d'une accumulation des acides gras à très longues chaînes (AGTLC ) dans tous les tissus en particulier dans le cerveau, la moelle épinière et les glandes surrénales. Elle est responsable d'une atteinte neurodégénérative et/ou une insuffisance surrénalienne (IS) périphérique.

#### **Objectifs:**

Décrire l'observation d'une forme cérébrale et surrénalienne d'ALD et son évolution et souligner l'intérêt d'un diagnostic précoce.

#### **Matériel et méthodes:**

A propos d'un cas

#### **Résultats:**

Nous rapportons l'observation d'un enfant âgé de 5 ans et 8 mois, issu d'un mariage non consanguin, aux ATCD de décès en bas âge chez deux oncles maternels, ayant un bon développement psychomoteur, qui a présenté à l'âge de 4ans un état de mal convulsif dans un contexte fébrile avec hypoglycémie sévère à 0.1g /dl et hyponatrémie à 114 nécessitant un long séjour en réanimation. Le diagnostic d'IS a été retenu, les causes auto-immunes, infectieuses et les blocs enzymatiques ont été éliminés et l'enfant a été mis sous glucocorticoïdes. Cependant, l'évolution était marquée par l'aggravation de l'état neurologique avec tétraparésie spastique, une dystonie sévère et une altération progressive de l'état de conscience. L'IRM cérébrale a montré des lésions corticales et des NGC séquellaires d'hypoglycémie, sans anomalie de la SB. Le diagnostic d'ALD a été évoqué devant l'IS et le tableau neurologique malgré l'absence de lésions dégénératives à l'imagerie initiale. Il a été confirmé par le dosage des AGTLC et la biologie moléculaire montrant la mutation du gène ABCD1. Devant la dégradation de l'état neurologique, la spectroIRM cérébrale a été contrôlée au bout de 6mois montrant une atteinte extensive de la substance blanche évocatrice d'ALD.

#### **Conclusion:**

L'atteinte neurodégénérative peut manquer initialement et faire retarder le diagnostic d'ALD au stade de séquelles irrécupérables, empêchant la greffe de cellules souches. Le conseil génétique est crucial pour permettre une surveillance armée des sujets présymptomatiques et une prise en charge précoce.

### **P122 - Troubles de la différenciation sexuelle : à propos d'un cas de Syndrome d'insensibilité partielle aux androgènes SIPA**

**LI. Kermi (1).**

Pédiatrie- EHS SMK -Constantine - Algérie (1).

#### **Introduction:**



Le syndrome d'insensibilité partielle aux androgènes (SIPA) est une anomalie génétique rare qui affecte le développement du fœtus masculin. La résistance partielle aux androgènes, contrairement à l'insensibilité complète donne à la naissance une ambiguïté sexuelle.

**Objectifs:**

Description d'un cas d'insensibilité partielle aux androgènes chez un nouveau-né avec revue de la littérature.

**Matériel et méthodes:**

Un nouveau-né prématuré hospitalisé au niveau de l'unité de néonatalogie.

**Résultats:**

Un nouveau-né, prématuré de 36 SA, est hospitalisé en unité de néonatalogie pour l'exploration d'une anomalie de la différenciation sexuelle. L'examen physique retrouve un hypospadias, un scrotum bifide avec une hydrocèle bilatérale. Les échographies abdomino-pelvienne et scrotale confirment la présence de testicules en intra scrotal avec absence de structures utérine ou ovariennes. L'évaluation hormonale retrouve un taux d'AMH, de LH, de FSH et de cortisol dans les normes, une élévation de la 17-OH progestérone, de la Delta 4-androsténédione et de la testostérone avec un taux de DHT dans les normes. Le caryotype est de type 46- XY. Devant ces arguments et après un test au Synacthène exculant l'hyperplasie congénitale des surrénales, le diagnostic de SIPA est retenu.

**Conclusion:**

Les anomalies du développement sexuel reflètent plusieurs diagnostics possibles, parmi eux le SIPA. L'identification de l'origine exacte nécessite une approche diagnostique méthodique.

**THEMES:**

**Gastroentérologie ,Nutrition,Hépatologie**

**P123 - Glycogénose hépatique (syndrome de Mauriac) : à propos de 2 cas.**

**C. Kalboussi (1), J. Kanzari (1), H. Jihene (1), S. Khlif (1), H. Ouerda (1), Z. Khleyfia (1), A. Guizeni (1), I. Selmi (1), E. Mrmech (1), O. Azzebi (1), N. Siala (1).**

Service de pédiatrie, CHU Monj Slim La Marsa (1).

**Introduction:**

Le syndrome de Mauriac, rare, est caractérisée par un retard staturo-pondéral et pubertaire, une hépatomégalie et une perturbation du bilan hépatique chez un diabétique de type 1.

**Objectifs:**

Étudier la présentation clinique ainsi que les aspects thérapeutiques du syndrome de Mauriac.

**Matériel et méthodes:**

Nous rapportons ici 2 cas de syndrome de Mauriac chez deux jeunes diabétiques tout en discutant les différentes étiologies d'hépatomégalie ainsi que la prise en charge de cette pathologie.

**Résultats:**



La 1<sup>ère</sup> patiente est âgée de 11 ans, diabétique de type 1 depuis l'âge de 4 ans sous forte dose d'insuline. Son HbA1C variait entre 13 et 15%. Une hépatomégalie homogène de 15cm avec cytolyse à 3 fois la normal et un retard statural à -2 DS ont été découverts à l'âge de 8 ans. L'HbA1c était à 14%. Les sérologies de l'hépatite virale, de CMV et d'EBV négatives. Les anticorps antinucléaires, anti-LKM1, anti-muscles lisses et anti mitochondries étaient normales. La maladie coéliqua, la maladie de Wilson une maladie de surcharge, une granulomatose ont été éliminées. La ponction-biopsie du foie était sans particularités. Le deuxième patient âgé de 12 ans, diabétique type 1 depuis l'âge de 5 ans. Son diabète est très mal équilibré, émaillé de plusieurs complications à type d'acidocétose et de cétose. Un fléchissement statural et une hépatomégalie ont été découverts. A l'imagerie, le foie était de 16cm de taille, homogène de contours réguliers sans lésion focale. Une cytolysé hépatique à deux fois la normale a été objectivée, Le bilan étiologique, exhaustif était négatif. L'HbA1c était égale à 9.4%. La ponction-biopsie hépatique n'a pas été faite. Vu la clinique et la régression de l'hépatomégalie obtenue chez les deux patients après 6 mois d'équilibre glycémique (HbA1c est passée de 14 à 7% chez le patient 1), le diagnostic de syndrome de Mauriac a été retenu.

### **Conclusion:**

La découverte d'une hépatomégalie avec retard staturo-pondéral chez un diabétique doit faire évoquer plusieurs diagnostics mais celui du syndrome de Mauriac bien que rare, ne doit pas être omis par le praticien. La certitude diagnostique est histologique, bien que rarement obtenue, et le traitement repose sur l'équilibration du diabète.

### **P124 - Ciliopathie hépatorenale par mutation du gène DCDC2**

**S. Atallah (1), S. Attar (1), N. Missaoui (1), R. Ben Rabeh (1), M. Assidi (1), S. Yahyaoui (1), O. Bouyahia (1), S. Mazigh (1), S. Boukthir (1).**

Service de Médecine Infantile C. Hôpital d'Enfants Béchir Hamza. Tunis. (1).

### **Introduction:**

Les ciliopathies constituent un spectre de maladies qui ont en commun un défaut de synthèse des protéines ciliaires. C'est une cause rare de cholestase néonatale. La présentation clinique est extrêmement variable et les principaux organes touchés sont les reins, le foie et le pancréas.

### **Objectifs:**

L'objectif de cette étude était de préciser les particularités cliniques, paracliniques et évolutives des ciliopathies hépatorenales et l'apport de la génétique dans diagnostic positif.

### **Matériel et méthodes:**

Nous rapportons une observation de cholestase néonatale en rapport avec une ciliopathie hépatorenale par mutation du gène DCDC2.

### **Résultats:**

Il s'agissait nouveau-né de 15 jours sans antécédents familiaux de maladies hépatiques et rénales, issu d'une couple consanguin et d'une grossesse sans incidents. Un ictère a été constaté dès le deuxième jour de vie, pour lequel il a reçu une photothérapie. L'examen clinique avait objectivé un ictère intense avec une couleur normale des selles et des urines. A la biologie, il avait une cholestase et un taux élevé de gamma glutamyl transférase. L'échographie abdominale a montré une hépatomégalie, une splénomégalie et des microkystes rénaux bilatéraux. Le patient a été mis sous acide ursodésoxycholique et supplémentation vitaminique. L'étude génétique a montré une mutation



homozygote du gène DCDC2 ayant confirmé le diagnostic de ciliopathierénohépatique. L'évolution était favorable avec disparition de l'ictère et normalisation des marqueurs hépatiques.

### **Conclusion:**

Les progrès de la génétique ont révolutionné l'approche du diagnostic étiologique des cholestases pédiatriques. Elles permettent en outre de préciser le pronostic selon l'étiologie

## **P125 - Maladies hépato-biliaires associées aux maladies inflammatoires chroniques de l'intestin**

**NEH. Guebsi (1), J. Ben Hfaiedh (1), H. Ouarda (1), S. Khlif (1), J. Kanzari (1), Z. Khlayfia (1), E. Marmech (1), A. Guizani (1), S. Halioui (1), I. Selmi (1), O. Azzabi (1), N. Siala (1).**

service de pédiatrie et de néonatalogie hôpital Mongi Slim (1).

### **Introduction:**

Les maladies inflammatoires chroniques de l'intestin (MICI) pédiatriques sont dominées par la maladie de crohn (MC). Elles peuvent s'associer à des anomalies hépatobiliaires auto-immunes à type d'hépatite auto-immune (HAI) et de cholangite sclérosante (CS). L'objectif de notre étude était de décrire les caractéristiques cliniques et biologiques des manifestations hépato-biliaires dans les MICI.

### **Objectifs:**

Etude des caractéristiques cliniques, biologiques, radiologiques et thérapeutiques des manifestations hépato-biliaires associées aux MICI.

### **Matériel et méthodes:**

Il s'agit d'une étude rétrospective sur une durée de 8 ans (2017-2023), menée au service de Pédiatrie du Centre Hospitalo Universitaire Mongi Slim- Tunis incluant les enfants ayant une MICI avec manifestations hépato-biliaires.

### **Résultats:**

Nous avons colligé 9 patients : MC (N=8) et recto-colite ulcéro-hémorragique (RCH) (N=1). Nous avons noté une MC avec une HAI (N=4), une MC avec une CS (N=3), une RCH avec un overlap syndrome (N=1) et une MC avec un overlap syndrome (N=1). L'âge moyen lors du diagnostic était de 12 ans. Le délai moyen entre le début de la prise en charge et la découverte de l'association était de 13 mois. Une prédominance féminine (6 filles) a été objectivée. Une diarrhée glaireuse ou glairosanglante a été retrouvée chez tous les patients. Des arthralgies ont été rapportées dans 4 cas, un purpura vasculaire dans 1 cas. A l'examen, nous avons noté une dénutrition (N=2), une hépatomégalie (N=5) et une aphtose buccale (N=2). A la biologie nous avons observé une CRP élevée (N=4), une VS accélérée (N=4), une anémie (N=7) avec un test de coombs positif (N=2) et une cytolyse hépatique avec un TP normal, une gamma glutamyl-transférase élevée (N=5) et une hypergammaglobulinémie (N=4). Les échographies abdominales ont montré des signes en faveur d'une association à une hépatopathie chronique dans 4 cas. La bili-IRM était pathologique chez tous les patients ayant une cholangite sclérosante. Une biopsie hépatique a été effectuée chez tous les patients et a contribué au diagnostic dans tous les cas, à l'exception d'un patient ayant une cholangite sclérosante dont l'examen histologique était normal. Le traitement reposait sur la corticothérapie, les immunomodulateurs et l'acide ursodésoxycholique.

### **Conclusion:**

L'association des MICI et des hépatopathies chroniques n'est pas exceptionnelle. Il est crucial d'y penser pour garantir un diagnostic précoce et une prise en charge adaptée.

## **P126 - Etude de quatre cas de pancréatite chronique et aigue récurrente de l'enfant**

**NEH. Guebsi (1), J. Ben Hfaiedh (1), H. Ouarda (1), S. Khlif (1), J. Kanzari (1), Z. Khlayfia (1), E. Marmech (1), A. Guizani (1), S. Halioui (1), I. Selmi (1), L. Ben Farhat (2), O. Azzabi (1), N. Siala (1).**

service de pédiatrie et de néonatalogie hôpital Mongi Slim (1).service de radiologie hôpital Mongi Slim (2).

### **Introduction:**

La pancréatite chronique (PC) est rare chez l'enfant. Elle représente l'évolution ultime de la pancréatite aigue récurrente (PAR) et est définie par la récurrence d'épigastalgies avec altération des fonctions exocrine ou endocrine du pancréas et des signes de chronicité radiologiques. Les causes sont diverses. L'objectif est de décrire le profil clinique, radiologique et thérapeutique des patients suivis pour PC et PAR.

**Objectifs:** Etude des caractéristiques cliniques, biologiques radiologiques et thérapeutiques des pancréatites chroniques et aigues récurrentes de l'enfant

### **Matériel et méthodes:**

Il s'agit d'une étude rétrospective réalisée au sein de service de pédiatrie de l'hôpital Mongi slim la Marsa sur une période allant de 2015 à 2023.

### **Résultats:**

Nous avons colligé 4 cas de pancréatite chronique (3 garçons et une fille), les antécédents familiaux de pancréatite chronique étaient présents chez un enfant. L'âge médian au moment du diagnostic était de 110 mois [87-132mois]. Les douleurs abdominales épigastriques étaient le mode révélateur dans tous les cas, les autres symptômes étaient les vomissements (N=3) et l'ictère (N=1). A la biologie, nous avons retrouvé une élévation du taux sérique des lipases chez tous les patients avec un taux moyen de 1831UI/L, une cytolyse hépatique (N=2), une élévation des gammaglutamytransférases (N=1) et une élévation du taux sérique d'IgG4 (N=1). Les examens d'imagerie par résonance magnétique (IRM) avaient montré un pancréas globuleux sans nécrose (N=2), un aspect pathologique du Wirsung (N=2) un aspect en faveur d'une cholangite sclérosante associée (N=1) et un aspect normal (N=1). La Pancréatite chronique était liée à une cause génétique (N=2) avec mise en évidence d'une mutation du gène PRSS1, et du gène TRPV6. les autres étiologies étaient une pancréatite auto-immune (PAI) à IgG4 (N=1) et une pancréatite d'origine idiopathique (N=1). La prise en charge s'est basée sur le traitement symptomatiques des épisodes aigus et sur la corticothérapie et les immunosuppresseurs pour la PAI avec une bonne réponse et absence d'altération des fonctions pancréatiques au suivi.

### **Conclusion:**

La PC et la PAR sont dominées par les causes génétiques et obstructives. Plusieurs mutations génétiques ont été décrites. L'introduction dans la pratique clinique des tests génétiques a nettement facilité l'enquête étiologique.

## **P127- Les aspects cliniques et évolutifs de l'allergie aux protéines du lait de vache**

**K. Frikha (1), H. Ben Belgacem (1), N. Jaballah (1), M. Abdelbari (1), R. Kebaili (1), A. Tej (1), S. Tilouche (1), J. Bouguila (1), N. Soyah (1), L. Boughamoura (1).**

Service de pédiatrie CHU Farhat HachedSousse (1).



## **Introduction:**

Les manifestations cliniques de l'allergie aux protéines de lait de vache (APLV) sont multiples résultant de mécanismes immunologiques différents IgE et non IgE médiés. L'APLV peut poser un problème diagnostique et de prise en charge.

## **Objectifs:**

Evaluer les caractéristiques cliniques, immunologiques et évolutives des formes immédiates et retardées de l'APLV.

## **Matériel et méthodes:**

Il s'agit d'une étude rétrospective de 29 cas d'APLV colligés dans le service de pédiatrie CHU Farhat Hached Sousse sur une période de 10 ans (2012-2022). Nous avons décrit les signes cliniques initiaux, les différentes explorations, la prise en charge et l'évolution ultérieure.

## **Résultats:**

Nos patients se répartissent en 10 filles et 19 garçons (sex-ratio : 0,85). L'âge moyen au moment du diagnostic était de 3,7 mois. L'atopie familiale était retrouvée dans 27,5% des cas. La dermatite atopique était trouvée chez 3 patients et 2 patients étaient asthmatiques. Les manifestations cliniques étaient dominé par les signes digestifs (65.5%), puis cutanés (58 %) et respiratoires (34.4%). Les pricks tests étaient positifs dans 7 % des cas et le dosage des IgE spécifiques était positif dans 75.8% des cas. Un régime d'éviction des PLV a été instauré chez tous nos patients. L'âge moyen de réintroduction de LV était de 1,8 mois. Le pourcentage d'acquisition de la tolérance au lait de vache à l'âge de 2 ans était 56% des cas. Sept enfants (24%) présentaient une APLV persistante. Une autre allergie alimentaire a été observée dans 7 cas (24%).

## **Conclusion:**

L'évolution de L'APLV se fait en général vers la guérison parfois lente. Les formes persistantes rendent leur prise en charge plus difficile. L'immunothérapie orale est une approche thérapeutique prometteuse des APLV persistantes.

## **P128 - Déficit de synthèse des acides biliaires primaires : illustration par 6 observations**

**W. Chebaane (1), A. Ben Chehida (1), M. Zribi (1), S. Khatrouch (1), S. La Palnche (2), L. Stark (3), A. Spraul (4), E. Gonzales (5), H. Boudabouss (1), MS. Abdelmoula (1).**

CHU la Rabta (1).Département de biologie médicale Saint-Joseph Paris (2).Hôpital universitaire La Paz Madrid (3).Département laboratoire de génétique moléculaire (4).Service d'hépatologie et de transplantation hépatique pédiatriques - APHP. Université Paris-Saclay, Hôpital Bicêtre (5).

## **Introduction:**

Les déficits de synthèse des acides biliaires (DSAB) primaires constituent un groupe d'enzymopathies héréditaires récessives, rares responsables de manifestations hépatiques diverses. Il faut savoir les évoquer quel que soit l'âge puisqu'elles sont potentiellement graves, mais traitables.

## **Objectifs:**

Décrire les aspects phénotypiques, génotypiques, thérapeutiques et évolutifs des DSAB.

## **Matériel et méthodes:**

Etude rétrospectives descriptive à propos de 6 cas atteints de DSAB, colligées au service de pédiatrie CHU La Rabta entre les années 2008 et 2023.

## Résultats:

Nous avons colligé 6 cas de DSAB, tous de sexe masculin, dont 4 appartenant à la même famille nucléaire (Cas1 à 4/F1). Les 2 autres ne sont pas apparentés (cas 5/ F2, Cas 6/F3). La consanguinité a été notée seulement dans la famille multiplex F1. Des antécédents familiaux d'hépatopathie ont été notés dans 5/6 cas. L'âge de début de symptômes a varié entre 10 jours et 5 ans (néonatal dans 2 cas). Les signes au moment du diagnostic ont été dominés par l'HMG (4/6), l'ictère (3/6), les selles grassieuses (3/6), la SMG(2/6), les ROT abolis (2/6) et l'épistaxis (1/6). La biologie a montré une GGT normale ou basse dans tous les cas, une cytolysse à 2 - 10 fois la normale (5/6), Un TP bas (5/6), une cholestase (3/6), une hypocalcémie (2/6. Le diagnostic a été porté avec un retard s'étalant de 1,5 mois à 8 ans. Les acides biliaires sériques étaient dosés dans 3 cas et étaient bas. L'analyse en spectrométrie de masse des acides biliaires urinaires et l'étude génétique ont été réalisés dans 4 cas. Ils ont conclu à un déficit en C27 3 $\beta$ -HSD (gène HSD3B7) dans trois cas (Cas 2,3 et 4) et en  $\Delta$ 4-3 oxo-stéroïde 5  $\beta$ - réductase (gène AKR1D1) (Cas 6). Le traitement par l'acide cholique a été possible dans 3/6 cas et par acide ursodésoxycholique dans 2/6 cas, associés à une vitaminothérapie ADEK. L'évolution a été marquée par le décès des 3 cas non traités par l'acide cholique. Il est survenu à l'âge de 4 mois, 5,5 ans et 14 ans dans un tableau d'insuffisance hépatique terminale. Les patients traités ont évolué favorablement sur le plan clinique et paraclinique.

## Conclusion:

A travers cette petite série, nous avons illustré l'hétérogénéité clinico-biologique et les difficultés diagnostiques des DSAB. Les signes de malabsorption des vitamines liposolubles, les perturbations du bilan hépatique sans ou avec cholestase avec des GGT normales ou basses doivent évoquer le diagnostic. Ainsi, le traitement débuté précocement est efficace et permet d'éviter l'évolution vers l'insuffisance hépatique et le recours à la transplantation hépatique.

## P129 - La stéatohépatite non alcoolique chez l'enfant : à propos d'un cas

R. Hamdi (1), S. Khelif (1), S. Mosbeh (1), H. Ouarda (1), J. Ben Hefaiiedh (1), Z. Khlayfia (1), J. Kanzari (1), A. Guizani (1), E. Marmech (1), I. Selmi (1), S. Halioui (1), O. Azzabi (1), N. Siala (1).

Service de pédiatrie et néonatalogie, Hôpital Mongi Slim, La Marsa (1).

## Introduction:

La stéatohépatite non-alcoolique (NASH) est définie par une accumulation intra-hépatique de graisse associée à des lésions hépatocytaires. Elle représente une cause majeure actuelle d'hépatopathie chronique en pédiatrie dans le monde. Néanmoins, elle reste sous diagnostiquée dans notre pays. Le principal risque est l'évolution vers la cirrhose si non traitée à temps.

## Objectifs:

Décrire la démarche diagnostique et thérapeutique d'une NASH à travers une observation au service de pédiatrie de l'hôpital Mongi Slim, Marsa, Tunis.

## Matériel et méthodes:

Etude rétrospective type case report d'un enfant hospitalisé et pris en charge en 2023 pour une NASH au service de pédiatrie de l'hôpital Mongi Slim, Marsa, Tunis.

## Résultats:

Nous rapportons le cas d'un enfant de 12 ans suivi depuis l'âge de 7ans pour troubles du comportement sous Rispéridone. Il nous a été adressé pour exploration d'une cytolysse persistante depuis 3mois. Il n'y avait pas d'antécédents familiaux d'hépatopathie chronique. L'examen montre une hépatomégalie molle à 15cm sans ictère ni pâleur et un surpoids avec un IMC à 25,5kg/m<sup>2</sup> (97°-





99°). A la biologie, on retrouve une cytolyse à 2,5 fois la normale associée à une cholestase anictérique avec gamma-glutamyl transférase à 71UI/L. Le TP ainsi que le bilan musculaire étaient normaux. L'échographie a montré un foie de surcharge. Des examens ont été réalisés écartant une pathologie biliaire, une hépatite virale, une maladie coéliqua, une maladie de Wilson et un déficit en  $\alpha 1$  anti-trypsine. Les anticorps anti-nucléaires étaient positifs à 80, d'où une ponction-biopsie hépatique a été demandée afin de rechercher une éventuelle hépatite auto-immune. L'histologie a conclu à une NASH classée A1F2. La stratégie thérapeutique était basée sur une prise en charge nutritionnelle en combinaison avec une activité sportive et l'administration d'agents hépatoprotecteurs (Vit E et C).

### **Conclusion:**

Un dépistage des enfants à risque de développer une NASH en particulier en surpoids conduit à un diagnostic et une prise en charge précoce permettent d'éviter l'évolution vers la cirrhose et le carcinome hépatocellulaire.

### **P130 - Trisomie 21 et auto-immunité : à propos d'un cas d'hépatite auto-immune**

**M. Hajji (1), S. Rebah (2), F. Haouas (1), R. Ben Rebah (3), I. Allela (1), MY. Aissa (1), C. Dghaies (1), M. Ben Dhia (1).**

Service de pédiatrie de l'hôpital régional Mohamed Tlatli de Nabeul (1). Service de pédiatrie de l'hôpital régional de Nabeul (2). Service de pédiatrie C, hôpital d'enfants de Tunis (3).

### **Introduction:**

L'hépatite auto-immune est une maladie inflammatoire chronique rare du foie. La pathogénie de l'hépatite auto-immune n'a pas été entièrement déterminée. Il existe deux formes d'hépatite auto-immune, selon le type d'auto-anticorps détectés dans le sérum : le type 1 et le type 2.

### **Objectifs:**

Rapporter le cas d'une hépatite auto-immune de type 1 chez une fille ayant une trisomie 21.

### **Matériel et méthodes:**

Étude rétrospective descriptive portant sur un cas admis au service de pédiatrie de l'hôpital régional Mohamed Tlatli de Nabeul

### **Résultats:**

Une fille âgée de 12 ans présentant une trisomie 21 a consulté pour distension abdominale et diarrhée. L'examen clinique a objectivé une ascite sans hépatomégalie avec à la biologie: une cytolyse hépatique à 3 fois la normale, un TP à 28%, une anémie avec un TCD positif et une hypergammaglobulinémie. Le bilan cuprique était normal. Les auto-anticorps antinucléaire et anticorps anti-muscle lisse étaient positifs. Le diagnostic d'hépatite auto-immune type 1 était retenu. Elle a été mise sous traitement d'attaque à base de corticoïde 2mg/kg/j en attendant les résultats du bilan pré-thérapeutique par immunosuppresseur. L'évolution était marquée par une amélioration clinico-biologique. L'évolution ultérieure était émaillée par la survenue d'une rechute à j48 de traitement avec apparition d'un diabète nécessitant sa mise sous insulinothérapie. Les anticorps anti GAD et anti insuline étaient négatifs. Le bilan thyroïdien, le dosage des IgA totaux et la sérologie de la maladie coéliqua étaient normaux.

### **Conclusion:**

L'hépatite auto-immune est une affection peu fréquente qui peut varier d'une hépatite asymptomatique jusqu'à une hépatite fulminante. Un diagnostic précoce avec recherche de maladies



auto-immunes associées et une stratégie thérapeutique adéquate sont indispensables pour une prise en charge optimale.

### **P131- Hépatite à cellules géantes associée à une anémie hémolytique chez le nourrisson : Aspects cliniques, diagnostiques et thérapeutiques**

**A. Boubaker (1).**

Service de pédiatrie ,Hopital militaire , Tunis (1).

#### **Introduction:**

L'hépatite à cellules géantes est une forme particulière et grave des pathologies hépatiques, qui associe une transformation des hépatocytes en cellules géantes et une anémie hémolytique auto-immune. Il s'agit d'une entité propre au nourrisson caractérisée par sa rareté et sa difficulté de diagnostic et de prise en charge.

#### **Objectifs:**

Décrire les différents aspects de l'hépatite à cellules géante associée à une anémie hémolytique auto-immune chez le nourrisson.

#### **Matériel et méthodes:**

Décrire les différents aspects de l'hépatite à cellules géante associée à une anémie hémolytique auto-immune chez le nourrisson.

#### **Résultats:**

K. L nourrisson de 11 mois, issu d'un mariage consanguin du 2ème degré consultant pour une pâleur d'installation brutale avec ictère conjonctival. Il était eutrophique avec un bon développement psychomoteur. L'examen trouvait une pâleur cutanéomuqueuse, un ictère conjonctival, des urines foncées et une hépatosplénomégalie. Le bilan a montré une cytolysé hépatique, une cholestase sans insuffisance hépatique associées à une anémie profonde à 3,8g/dl, avec un test de Coombs direct positif type Ig G +++++, C3d ++. L'échographie abdominale était normale sauf une flèche hépatique à 9.5 cm et une flèche splénique à 10 cm. La ponction biopsie du foie avec un examen anatomopathologie trouvait l'aspect d'une hépatite à cellules géantes. La prise en charge thérapeutique était basée sur la corticothérapie avec l'azathioprine. Les corticostéroïdes étaient maintenus pendant 7 ans puis arrêtés progressivement. L'Azathioprine est actuellement en cours de dégression. Une surveillance clinico-biologique était assurée avec des consultations rapprochées.

#### **Conclusion:**

L'hépatite à cellules géantes avec anémie hémolytique auto-immune est caractérisée par un pronostic sévère avec une mortalité élevée avec des rechutes fréquentes et un risque important d'évolution vers la cirrhose.

### **P132 - Atteinte digestive au cours de la mucoviscidose: étude rétrospective de 34 cas.**

**F. Khalsi (1), A. Bassalah (1), S. Kbaier (1), I. Trabelsi (1), S. Hamouda (1), K. Boussetta (1).**

Médecine Infantile B, Hôpital d'Enfants Béchir Hamza de Tunis (1).

#### **Introduction:**



La mucoviscidose est une maladie génétique multi-systémique qui touche non seulement les poumons mais aussi le pancréas ,le foie et la croissance de l'enfant en perturbant la digestion .

### **Objectifs:**

L'objectif de cette étude était d'étudier les manifestations cliniques digestives chez les enfants atteints de mucoviscidose et leur impact sur la prise en charge globale de ces patients.

### **Matériel et méthodes:**

Il s'agit d'une étude descriptive rétrospective dans le service de Pédiatrie B de l'hôpital d'enfant Bachir Hamza durant une période de 16 ans (du Janvier 2007 au Décembre 2022) incluant tous les enfants vivants atteints de Mucoviscidose .

### **Résultats:**

Trente-quatre cas de mucoviscidose ont été colligés dont 19 garçons et 15 filles avec un âge moyen de 10 ans. La moitié de ces patients étaient issus d'un mariage consanguin et 11 parmi eux avaient un frère ou une sœur malade. Les premiers symptômes ont commencé en moyenne à l'âge de 7 mois avec des signes digestifs isolés (10% ) ou associés à des signes respiratoires( 90%). Les manifestations cliniques digestives étaient dominées par une diarrhée chronique grasseuse ( 73%) , une déshydratation (38%) , des douleurs abdominales récurrentes ( 3 cas ) , un prolapsus rectal ( 1 cas ) et un ictère cholestatique (1 cas ) . L'échographie abdominale a mis en évidence une hépatomégalie dans 7 cas , une dégénérescence grasseuse du pancréas dans 3 cas et une anomalie de la vésicule biliaire ( atrophie ou sludge vésiculaire ) dans 3 cas . La stéatorrhée était variable selon l'observance du traitement . Sur le plan biologique , la moitié des patients avaient une hypovitaminose D et 4 patients avaient une cholestase.

### **Conclusion:**

Un suivi rigoureux et une prise en charge stricte sont nécessaires pour gérer les manifestations digestives au cours de la mucoviscidose et assurer une meilleure qualité de vie pour ces patients .

### **P133 - Cholestase à gamma-glutamyl transférase normale révélant une atrésie des voies biliaires**

**E. Ben Arab (1), S. Khelif (1), M. Nakti (1), H. Ouarda (1), J. Ben Hefaiiedh (1), Z. Khlayfia (1), J. Kanzari (1), A. Guizani (1), E. Marmech (1), I. Selmi (1), S. Halioui (1), O. Azzabi (1), N. Siala (1).**

Service de pédiatrie et néonatalogie, Hôpital Mongi Slim, La Marsa (1).

### **Introduction:**

L'atrésie des voies biliaires (AVB) est une maladie congénitale rare, caractérisée par une obstruction fibreuse d'étendue variable des voies biliaires intra et extra hépatiques survenant en période périnatale. Son diagnostic doit être évoqué en priorité devant toute cholestase néonatale.

### **Objectifs:**

Décrire la présentation clinique et biologique de l'AVB.

### **Matériel et méthodes:**

Étude rétrospective d'un cas d'une AVB révélée par une cholestase à gamma-glutamyl transférase (GGT) normale, colligé au service de pédiatrie à l'Hôpital Mongi Slim à Tunis en 2023.

### **Résultats:**

Nourrisson de sexe masculin, issu d'un mariage non consanguin, né à terme par voie basse, eutrophique, admis à l'âge de 2 mois et demi pour exploration d'un ictère cholestatique évoluant depuis la période néonatale. Le bilan thyroïdien était normal. Une échographie abdominale pratiquée initialement à J50 de vie, a montré une hépatomégalie homogène sans signes en faveur d'une atresie des voies biliaires. Le nourrisson a été hospitalisé initialement à Djerba pour prise en charge d'une infection urinaire à Escherichia Coli devant l'analyse bactériologique des urines positive, puis nous a été adressé. L'interrogatoire a révélé la notion de selles décolorées en permanence et d'urines foncées. L'examen clinique a noté un ictère cutanéomuqueux franc généralisé avec pâleur, une bonne prise pondérale, une hépatomégalie à 6 cm. La biologie a montré une cholestase (BiliT=122 $\mu$ mol/l ; BiliD=73 $\mu$ mol/l avec une GGT normale pour l'âge à 59UI/l), une cytolyse (ASAT=665, ALAT=253UI/l) sans insuffisance hépatocellulaire (TP 76%). Le taux des acides biliaires sériques (demandés devant une GGT normale) était élevé à 127,2 $\mu$ mol/l. L'examen ophtalmologique n'a pas montré d'embryotoxon, une radiographie du rachis ainsi qu'une échographie cardiaque étaient normales. Un traitement par supplémentation en vitamine K et D par voie parentérale a été instauré, associé à l'acide ursodésoxycholique per os. Une échographie abdominale a été refaite à J2 de prise en charge, montrant une vésicule biliaire de taille réduite associée à un foie hypertrophié et une fibrose péri-portale. Le diagnostic d'une atresie des voies biliaires a été évoqué et le nourrisson a été transféré au service de chirurgie pédiatrique où il a eu une intervention de Kasai, avec recoloration des selles. Le recul est de 1 mois. Une surveillance clinico-biologique est en cours.

#### **Conclusion:**

Les cholestases constituent un groupe hétérogène de maladies. L'AVB constitue l'étiologie la plus fréquente et représente une urgence diagnostique et thérapeutique. Des selles décolorées en permanence doivent orienter vers ce diagnostic même si le taux des GGT est normal et même si l'échographie est normale. Une chirurgie exploratrice s'impose devant une forte suspicion clinique, puisque le pronostic dépend de la précocité de la prise en charge.

#### **P134 - Syndrome d'Alagille avec mutation de novo: à propos de 2 cas**

**NH. Gabsi (1), S. Khlif (1), R. Zairi (1), H. Ouarda (1), J. Ben Hefaidh (1), Z. Khlayfia (1), J. Kanzari (1), A. Guizani (1), E. Marmech (1), I. Selmi (1), S. Halioui (1), O. Azzabi (1), N. Siala (1).**

Service de pédiatrie et néonatalogie, Hôpital Mongi Slim, La Marsa (1).

#### **Introduction:**

Le syndrome d'Alagille (SAG), ou paucité ductulaire syndromique, est une affection multisystémique héréditaire, de transmission autosomique dominante caractérisée par l'association d'une cholestase chronique à une atteinte cardiaque, oculaire, squelettique et un faciès caractéristique.

#### **Objectifs:**

L'objectif de notre étude était d'enrichir les données actuelles des enfants atteints du syndrome d'Alagille en résumant les caractéristiques cliniques et les variations génétiques.

#### **Matériel et méthodes:**

Nous avons étudié les données cliniques, biologiques et évolutives de 2 enfants diagnostiqués avec un syndrome d'Alagille en 2022 et 2023 au service de pédiatrie de l'hôpital Mongi Slim, Marsa, Tunis.

#### **Résultats:**

Il s'agissait de 2 enfants de sexe féminin et masculin, âgés de 65 et 61 jours respectivement. Il n'y avait pas d'antécédents familiaux de pathologies hépatiques connues dans les familles des deux enfants. Les organes touchés étaient les suivants : le foie à type d'hépatopathie chronique



cholestatique (N=2) ; le cœur à type de sténose de l'artère pulmonaire (N=2) ; les traits caractéristiques du visage (N=2); les vertèbres en ailes de papillon (N=2) et les yeux à type d'embryotoxon postérieur (N=1). Le rein et le cerveau n'étaient pas atteints. Les deux patients étaient petits pour l'âge gestationnel et hypotrophes au moment du diagnostic. Les principales manifestations cliniques étaient l'ictère cholestatique et la dysmorphie faciale. Les taux moyens de bilirubine totale, de bilirubine directe et d'acides biliaires totaux étaient respectivement de 205  $\mu\text{mol/L}$ , 123  $\mu\text{mol/L}$  et 160  $\mu\text{mol/L}$  (normal 0,5-10,0  $\mu\text{mol/L}$ ). Le taux moyen de la gamma-glutamyl transpeptidase était de 225UI/l. L'étude génétique a identifié un variant pathogène du gène JAG1 à l'état hétérozygote de transmission autosomique dominante chez les deux enfants concluant au diagnostic d'Alagille incomplet avec mutation de Novo. La prise en charge thérapeutique comprenait l'acide ursodésoxycholique et les vitamines A, D, E et K injectables avec suivi rapproché de la fonction hépatique.

#### **Conclusion:**

Le syndrome d'Alagille de transmission autosomique dominante, doit être évoqué devant toute cholestase chez les nourrissons et les jeunes enfants même en absence d'antécédents familiaux (mutation de novo) afin de porter un diagnostic précoce et une prise en charge adéquate.

#### **P135 - Déficit congénital en facteur V ou insuffisance hépato-cellulaire ?**

**N. Noura (1), W. Barbaria (1), J. Jendoubi (1), A. Guerrioui (1), Y. Balti (1), I. Chelly (1), I. Khamassi (1).**

Service de pédiatrie et de néonatalogie- Hôpital universitaire Habib Bougatfa Bizerte (1).

#### **Introduction:**

La diminution du taux de prothrombine et la diminution du facteur V en cas de pathologie hépatique est généralement un argument en faveur de l'insuffisance hépato-cellulaire.

#### **Objectifs:**

Préciser les difficultés diagnostiques du déficit en facteur V chez un nourrisson.

#### **Matériel et méthodes:**

Etude du dossier d'observation d'un nourrisson qui présente une pathologie hépatique associée à un déficit congénital en facteur V

#### **Résultats:**

Il s'agissait d'un nourrisson de sexe féminin âgé de 2 ans, hospitalisée pour ballonnement abdominal. Elle était issue d'un mariage non consanguin et n'avait pas d'antécédents pathologiques notables. A l'examen elle était eutrophique, apyrétique avec une pâleur cutanéomuqueuse généralisée. Elle avait une hépatomégalie à 12 cm à bord inférieur mou. L'examen neurologique était sans anomalies. La glycémie était à 1.1 g/L. A la biologie, elle avait une cytolyse hépatique à 8 fois la normale sans cholestase, un TP bas non amélioré après l'injection de vitamine K et un TCA allongé corrigé par le sérum du témoin. Le dosage du facteur V était effondré à 18% de façon isolé. Les facteurs VII, VIII, II et X étaient normaux. L'épreuve de jeûne et le dosage du glycogène intra érythrocytaire ont conclu à une glycogénose type 3. L'étude génétique du déficit congénital en facteur V et de la glycogénose sont en cours.

#### **Conclusion:**



Dans notre observation, la diminution isolée du facteur V n'était pas en faveur de l'insuffisance hépato-cellulaire et n'expliquait pas la cytolyse hépatique et l'hépatomégalie. Il s'agit d'une association entre deux pathologies rares ( Déficit congénital en facteur V et Glycogénose type 3).

### **P136 - la pancréatite aiguë chez l'enfant : Aspects épidémiologiques , cliniques et paracliniques**

**A. Marzouki (1), T. Ghedira (1), I. Zmanter (1), T. Frigui (1), R. Bel Haj Salem (1), F. Thabet (1), C. Chouchane (1), S. Chouchane (1).**

Pédiatrie Fattouma Bourguiba Monastir (1).

#### **Introduction:**

La pancréatite aiguë (PA) est une maladie inflammatoire du pancréas, dont la fréquence augmente chez les enfants. Elle est définie par la présence d'au moins 2 des critères suivants : douleur abdominale, taux d'amylase et/ou de lipase sériques  $\geq 3$  fois la limite supérieure de la normale et l'atteinte pancréatique à l'imagerie. La PA est dite légère lorsque elle se résout dans la semaine sans implication locale ou systémique , modérée lorsqu'elle est associée à une dysfonction d'organe ne dépassant pas 48 heures et sévère lorsqu'il y a une défaillance de plusieurs organes pendant plus de 48 heures.

#### **Objectifs:**

L'objectif de cette étude était d'étudier les caractéristiques démographiques, étiologiques, cliniques, biologiques et radiologiques des enfants hospitalisés avec le diagnostic de PA dans le service de pédiatrie de l'Hôpital Fattouma Bourguiba de Monastir sur une période de 10 ans. L'étude a également inclus les caractéristiques de patients qui ont présenté une pancréatite récurrente.

#### **Matériel et méthodes:**

Cette étude de cohorte rétrospective incluait trente-trois patients âgés moins de 14 ans , atteints de pancréatite aiguë (PA), hospitalisés dans le service de pédiatrie de l'Hôpital Fattouma Bourguiba Monastir entre 2013 et 2023. Les données démographiques, étiologiques, cliniques et paracliniques des patients, la prise en charge et le développement de complications ont été obtenus à partir des dossiers des malades. Les données obtenues ont été analysées statistiquement à l'aide du programme SPSS version 26.0. Les statistiques descriptives des données ont été exprimées en moyenne  $\pm$  écart type, médiane, valeurs minimales et maximales, nombre (n) et pourcentage (%).

#### **Résultats:**

Dix-sept (51,5 %) patientes de sexe féminin et seize (48,5 %) patients de sexe masculin, avec un âge moyen de  $7,5 \pm 1,9$  ans, ont été inclus dans l'étude. Les plaintes les plus courantes étaient des douleurs abdominales (87,7 %) et des vomissements (81,8 %) suivis par la fièvre (13,39 %). La douleur est le plus souvent localisée dans l'épigastre . La douleur classique qui irradie vers le dos n'était présente que chez  $\leq 10$  % des cas. L'étiologie la plus fréquente de la pancréatite aiguë était l'infection virale avec le virus de l'oreillon incriminé dans 95,8% des cas. L'étiologie n'a pas pu être déterminée chez 21,2 % des patients. En se référant à la littérature , la pancréatite aiguë récurrente se présente dans 10 à 35 % des cas, et la prédisposition génétique ainsi que les altérations anatomiques sont des facteurs à prendre en compte. Dans notre étude, deux patients ont développé une pancréatite récurrente. La première est une fille âgée de 7 ans, suivie pour une hypercholestérolémie familiale de type 2, ayant eu 3 épisodes antérieurs de pancréatite aiguë . La deuxième est une fille de 6 ans , elle a eu un antécédent de pancréatite aiguë à l'âge de 5 ans. Une enquête étiologique a été faite chez cette patiente et le diagnostic de lupus a été retenu . Un taux de lipasémie et/ou amylasémie a été élevé chez 75,6 % des patients. Une échographie abdominale a été



réalisée chez 10 patients (30,30 %) ; elle a été sans anomalies dans 8 cas, un patient a présenté un pancréas augmenté de taille et un patient a présenté un épanchement péri-pancréatique. Une TDM abdominale a été réalisée chez seulement 5 patients (15,15 %), trois d'entre eux avaient une nécrose pancréatique, le score de Balthazar modifié a été utilisé pour évaluer la gravité de l'atteinte. Les priorités thérapeutiques initiales comprennent la réanimation par des fluides intraveineux, l'analgésie et la nutrition entérale dès que possible. Aucune complication à court ou à long terme n'a été notée.

### **Conclusion:**

La pancréatite aiguë est de plus en plus reconnue chez les enfants au cours des dernières années. Les étiologies de cette affection diffèrent de celles chez l'adulte, avec des formes récurrentes chez les enfants ayant une prédisposition génétique ou une malformation anatomique. On a essayé dans ce travail de présenter une étude descriptive des aspects épidémiologiques, cliniques et paracliniques de la pancréatite aiguë chez l'enfant.

### **P137 - Rôle de la pH-métrie dans le diagnostic du reflux gastro-œsophagien en population pédiatrique**

**R. Ben Salah (1), N. Kechiche (1), R. Lamiri (1), N. Boukhrissa (1), A. Ksia (1), L. Sahnoun (1), M. Mekki (1), M. Belguith (1).**

Service de chirurgie pédiatrique CHU Fattouma Bourguiba Monastir (1).

### **Introduction:**

le reflux gastro-œsophagien (RGO) est une pathologie sous-estimée, principalement parce que les symptômes ne sont pas spécifiques.

### **Objectifs:**

Le but de l'étude était d'illustrer le rôle de la pH-métrie œsophagienne dans la détection de cette pathologie.

### **Matériel et méthodes:**

Cette étude a inclus rétrospectivement tous les enfants qui ont eu une pH-métrie en raison de symptômes suggérant un RGO entre janvier 2019 et juin 2021.

### **Résultats:**

un total de 53 patients a répondu aux critères d'inclusion ; la population étudiée était composée de 30 garçons et 23 filles, l'âge moyen était de 4,7 ans. Les principaux symptômes étaient une pneumopathie récurrente (chez 20 enfants), des régurgitations, des vomissements (dans 19 cas) et une toux chronique (chez 3 patients), les autres signes étant : l'anémie, le retard de croissance et douleurs épigastriques. Deux patients présentaient des troubles neurologiques, six patients ont été traités pour une atrésie de l'œsophage à la naissance et un patient avait été opéré d'une fistule œso-trachéale. Trois patients avaient déjà subi une intervention chirurgicale antireflux et continuaient à présenter des symptômes. Un RGO a été diagnostiqué chez 30 patients (56,6 %) ; le pourcentage médian de temps de pH inférieur à 4 était de 19 %, cet index de reflux variait de 0,2 % à 69,3 %.

### **Conclusion:**

lapHmétrie reste un examen clé avec un grand apport pour le diagnostic de l'RGO même devant des tableaux cliniques très variés



## **P138 - Prise en charge chirurgicale des maladies inflammatoires chroniques de l'intestin chez l'enfant**

**R. Ben Salah (1), N. Kechiche (1), R. Lamiri (1), N. Boukhrissa (1), A. Ksia (1), L. Sahnoun (1), M. Mekki (1), M. Belguith (1).**

Service de chirurgie pédiatrique CHU Fattouma Bourguiba Monastir (1).

### **Introduction:**

Les maladies inflammatoires chroniques de l'intestin sont diagnostiquées avant l'âge de 18 ans dans 20 % à 25% des cas. Cette pathologie est multifactorielle, caractérisée par une inflammation chronique des anses digestives. En pédiatrie les MICI regroupent la maladie de Crohn et la rectocolite hémorragique. Le traitement des MICI est essentiellement médical, le recours à la chirurgie est réservé aux formes résistantes ou aux complications.

### **Objectifs:**

le but de cette étude est d'étudier les cas de MICI qui ont eu un traitement chirurgical.

### **Matériel et méthodes:**

Nous rapportons six cas de MICI opérés dans notre service de chirurgie pédiatrique de Monastir. La symptomatologie clinique, les explorations radiologiques et endoscopiques les indications opératoires et l'évolution ont été revus.

### **Résultats:**

Notre cohorte est de six garçons, âgés de 2, 7, 5, 6, 9 et 14 ans. La rectocolite hémorragique résistante au traitement médical a été une indication pour une colectomie totale chez 3 enfants. Le 4ème a eu une résection iléo-caecale et appendicectomie pour une masse caecale de 5 cm, le diagnostic de maladie de Crohn était retenu après les résultats de l'examen histologique. Le 5ème et le 6ème malades ont été opérés pour des péritonites appendiculaires et l'examen anpath a conclu à une maladie de Crohn. Les suites opératoires immédiates étaient simples et l'évolution est bonne pour les trois enfants colectomisés, mais les enfants qui présentent une maladie de Crohn ont continué à avoir des poussées rapprochées avec un retentissement sur la croissance staturo-pondérale.

### **Conclusion:**

les MICI sont rares chez l'enfant. Leur prise en charge est multidisciplinaire. Le traitement chirurgical est indiqué pour les formes résistantes au traitement médical et aux complications.

### **THEMES:**

#### **Génétique**

## **P139 - Syndrome IMAGE: À propos d'une observation**

**E. Mariem (1), N. Ben Aba (1), W. Belhaj Ammar (1), S. El Ayeb (1), S. Kacem (1), M. Cheour (1).**

Service de réanimation néonatale CMNT (1).

### **Introduction:**





Maladie génétique rare et sévère, sa prévalence est  $<1/1000000$ , de transmission autosomique récessive. C'est un syndrome malformatif associant un retard de croissance intra-utérin, une dysplasie métaphysaire, une hypoplasie congénitale des surrénales et des anomalies génitales (cryptorchidie, hypospadias postérieur et micropénis).

### **Objectifs:**

L'objectif de notre travail était de décrire les caractéristiques cliniques et biologiques faisant évoquer ce syndrome en période fœtale et en post-natal à partir d'une observation.

### **Résultats:**

Il s'agit d'un Nouveau-né issu d'un mariage non consanguin, sans antécédents familiaux pathologiques. Mère âgée de 25 ans G1P1. Grossesse compliquée de diabète gestationnel sous régime, sérologies TORSH non faites. Échographie T1 non faite, échographie T2 a montré un syndrome polymalformatif (une asymétrie des ventricules cardiaques, des membres courts, une ambiguïté sexuelle probable). L'accouchement était fait par césarienne à 32 SA+5 jours pour souffrance fœtale aiguë. PN=990g (retard de croissance sévère harmonieux), avec une bonne adaptation à la vie extra-utérine. À la naissance il présentait une dysmorphie faciale: des oreilles petites avec une basse implantation une bosse frontale, un micrognathisme, un hypertélorisme, un épicanthus, une hypotonie axiale et périphérique, une cryptorchidie bilatérale, un micropénis, une arête nasale large. À J5 de vie il a développé une détresse respiratoire néonatale, une hypotension artérielle, au bilan il y avait une hyponatrémie et une hyperkaliémie (insuffisance surrénalienne aiguë). L'échographie cardiaque: deux communications interventriculaire, une communication inter auriculaire, une hypertrophie du ventricule droit. L'échographie abdominale était sans anomalie. Caryotype:46XY  
Décédé à J7 de vie.

### **Conclusion:**

Le syndrome IMAGE est un syndrome génétique très rare, de pronostic réservé. Caractérisé par une hétérogénéité clinique et génétique qui rend le conseil génétique difficile.

## **P140 - Syndrome de Sjögren-Larsson : De la génétique à la gestion**

**O. Sboui (1), Y. Ben Rejeb (1), S. Hajji (1), M. Rebhi (1), H. Barakizou (1).**

Service de Pédiatrie, Hôpital Militaire de Tunis (1).

### **Introduction:**

Sjögren-Larsson syndrome(SLS) est un trouble autosomique récessif lié à une erreur innée du métabolisme lipidique. Il s'agit d'une affection neurocutanée très rare décrite principalement au suède ou sa prévalence est de 1 pour 250 000 individus.

### **Objectifs:**

Faire le point sur les manifestations cliniques et les complications ainsi que le pronostic du syndrome de Sjögren-Larsson à travers notre observation pédiatrique.

**Matériel et méthodes:**A propos d'un cas

### **Résultats:**

Enfant âgé de 8 ans , issu d'un mariage consanguin ,sans antécédents familiaux présentant une sécheresse cutanée depuis l'âge néonatal. Il a été adressé à notre service l'âge de 2 ans pour



exploration d'un retard psychomoteur. L'examen initial a objectivé une hypotonie axiale et périphérique et des réflexes ostéo-tendineux présents et symétriques. L'examen cutané a révélé des squames lamellaires au niveau du front, une desquamation des plantes des pieds et une Xérose cutanée au niveau des grands plis. Lors de son suivi, l'enfant a développé une tetraparésie spastique avec une ichtyose généralisée. L'étude génétique a confirmé le diagnostic du syndrome de Sjogren –Larsson en objectivant une mutation pThr184Arg à l'état homozygote au niveau de l'exon 4 du gène ALDH3A2. Une IRM cérébrale initiale à l'âge de 1 an a été pratiquée revenue sans anomalies. UnespectroIRM a été demandée. L'examen ophtalmologique a objectivé : une blépharite antérieure et une kératite d'exposition avec un syndrome sec bilatéral. Un traitement émollient ainsi qu'une rééducation physiques ont été indiqués.

### **Conclusion:**

Malgré le progrès considérable dans la connaissance de la pathogenèse de cette maladie rare, le traitement du syndrome de Sjogren –Larsson reste palliatif. Des nouvelles options thérapies pourraient émerger en agissant sur les voies métaboliques.

### **P141 - Syndrome de Jarcho-Levin: A propos d'un cas**

**S. Atitallah (1), W. Ben Othmen (1), N. Missaoui (1), R. Ben Rabeah (1), S. Yahyaoui (1), O. Bouyahia (1), S. Mazigh (1), S. Boukthir (1).**

Service de Médecine Infantile C. Hôpital d'Enfants Béchir Hamza. Tunis. (1).

### **Introduction:**

La dysostose spondylothoracique, également connue sous le nom de syndrome de Jarcho-Levin, est un syndrome polymalformatif associant un cou et un thorax raccourcis, un abdomen saillant, des hernies inguinales et ombilicales, une structure vertébrale atypique et une fusion des côtes, entraînant une restriction des mouvements thoraciques et des difficultés respiratoires, ainsi que des anomalies des voies urinaires et une scoliose.

**Objectifs:** L'objectif de notre travail était de détailler l'éventail des anomalies observées dans le syndrome de Jarcho-Levin, les complications observées et les approches thérapeutiques employées.

### **Matériel et méthodes:**

Nous rapportons une nouvelle observation de dysostose spondylo-costale de Jarcho-Levin.

### **Résultats:**

Il s'agissait d'un nourrisson de 3 mois, issu d'un mariage consanguin et admis pour détresse respiratoire sévère. À l'examen, il avait une polypnée avec des signes de lutte très marqués. Il présentait, en plus, une scoliose, une déformation de la cage thoracique, des membres inférieurs courts et un dysraphisme spinal. Le nourrisson a été mis sous lunettes nasales à haut débit. L'échographie médullaire a révélé un dysraphisme fermé de type lipomyélocèle avec une moelle basse attachée. L'échographie abdominale a montré un rein gauche unique. L'échographie cardiaque a montré une anomalie de naissance de l'artère sous-clavière gauche. La radiographie du squelette a montré des déformations costo-vertébrales avec un cage thoracique de petite taille. L'étude génétique n'a pas pu être réalisée et le diagnostic de dysostose spondylo-costale a été sur des critères cliniques et radiologiques. Le pronostic a été expliqué aux parents et le nourrisson a été mis sous oxygénothérapie à domicile.

### **Conclusion:**

Le syndrome de Jarcho-Levin est une pathologie rare mais grave vu le risque d'insuffisance respiratoire d'origine mécanique, conduisant à un risque vital dans la première année de vie.



## **P142 - Rôle de la cytogénétique moléculaire dans le diagnostic et le conseil génétique des syndromes microdélétionnels à la période néonatale : vécu de service de néonatalogie de l'hôpital Farhat Hached de Sousse.**

**M. Barka (1), S. Chaieb (1), N. Soyed (1), O. Mghirbi (1), A. Khelifi (1), D. Brahem (1), M. Taamli (1), S. Nouri (1), N. Mahdhaoui (1), D. Hmida (2), S. Mougou (2).**

Service de néonatalogie et de réanimation néonatale CHU Farhat Hached, Sousse (1). Service de Cytogénétique, Génétique moléculaire et Biologie de la Reproduction de l'hôpital Farhat Hached, Sousse. (2)

### **Introduction:**

Introduction : Les syndromes microdélétionnels sont des pathologies génétiques rares, définis comme la présence de perte de fragments chromosomiques de petites tailles (< 5 mégabases), non visible sur un caryotype standard. Ces microdélétions sont décelables uniquement par l'utilisation des techniques de haute résolution ou de cytogénétique moléculaire dont la plus utilisée en pratique médicale est l'Hybridation in situ fluorescente FISH, qui repère une séquence spécifique par une sonde complémentaire d'ADN marqué en fluorescence. Le plus souvent il s'agit d'une délétion de novo c'est-à-dire non transmise par les parents mais liée à un accident méiotique.

### **Objectifs:**

Objectifs : Etudier les différents aspects cliniques et évolutifs des différents syndromes microdélétionnels diagnostiqués à la période néonatale dans le service de néonatalogie de l'hôpital Farhat Hached de Sousse.

### **Matériel et méthodes:**

Patients et méthodes : Etude rétrospective, descriptive de l'ensemble des syndromes microdélétionnels diagnostiqués dans le service de néonatalogie de Sousse, sur une période de 11ans (2013-2023). L'orientation diagnostique était essentiellement clinique, radiologique et biologique. L'étude génétique moléculaire a été réalisée dans le service de Cytogénétique du CHU Farhat Hached, basée sur la réalisation d'un caryotype avec FISH et d'une analyse moléculaire moyennant une PCR multiplexe.

### **Résultats:**

Résultats : Nous avons colligés 23 cas de syndromes microdélétionnels. Il s'agissait de 11 garçons et 12 filles. Une consanguinité a été retrouvée dans un cas. Le diagnostic anténatal a été réalisé dans 2 cas. Une prématurité a été retrouvée dans 7 cas. Les signes d'appels indiquant la réalisation d'un caryotype et d'une étude moléculaire étaient essentiellement : la dysmorphie faciale (15 cas), les cardiopathies congénitales (12 cas), l'hypotrophie inexplicée (11 cas) et la détresse neurologique (10 cas). Les différents syndromes microdélétionnels diagnostiqués par la technique FISH étaient par ordre de fréquence : le syndrome de DiGeorge (12 cas), Syndrome de Prader Willis (8 cas), syndrome de Williams et Beuren (1 cas), Syndrome 1p36 (1 cas) et le syndrome de cri de chat (1 cas). Les altérations moléculaires objectivées nous ont permis d'établir une corrélation génotype/phénotype entre l'anomalie génétique et la présentation clinique de nos patients.

### **Conclusion:**

Conclusion : L'apport de cytogénétique moléculaire (FISH) est capital pour l'exploration des syndromes microdélétionnels ayant pour but la confirmation diagnostic, le conseil génétique et la prise en charge qui est le plus souvent multidisciplinaire. Nous avons à l'issue de ce travail déterminé la stratégie optimale de diagnostic moléculaire de l'ensemble des syndromes microdélétionnels pouvant être diagnostiqué à la période néonatale, tout en mettant l'accent sur la place du conseil génétique et du diagnostic prénatal.



### **P143- Apport de la biologie moléculaire dans le diagnostic des syndromes microdélétionnels rares à la période néonatale.**

**M. Barka (1), D. Laouini (1), N. Soyed (1), O. Mghirbi (1), A. Khelifi (1), D. Brahem (1), M. Taamli (1), S. Nouri (1), N. Mahdhaoui (1), D. Hmida (2), S. Mougou (2).**

Service de néonatalogie et de réanimation néonatale CHU Farhat Hached, Sousse (1). Service de Cytogénétique, Génétique moléculaire et Biologie de la Reproduction de l'hôpital Farhat Hached, Sousse. (2)

#### **Introduction:**

Introduction : Les syndromes microdélétionnels sont des pathologies génétiques rares, définies comme la présence de perte de fragments chromosomiques de petites tailles (< 5 mégabases), non visible sur un caryotype standard, décelables uniquement par l'utilisation des techniques de haute résolution ou de cytogénétique moléculaire (Hybridation in situ fluorescente, FISH).

#### **Objectifs:**

Etudier l'apport de la cytogénétique moléculaire dans le diagnostic des syndromes microdélétionnels rares à la période néonatale.

#### **Matériel et méthodes:**

Etude rétrospective descriptive de trois dossiers de nouveau-nés hospitalisés dans notre service chez qui nous avons retrouvé des syndromes microdélétionnels rares, en se basant sur l'étude clinique et sur la génétique moléculaire.

#### **Résultats:**

Observation1: NN de sexe féminin, prématuré, issue des parents non consanguins. Diagnostic anténatal d'un retard de croissance intra utérin et d'une agénésie du corps calleux. Le caryotype fœtal était sans anomalies. L'examen avait noté une hypotrophie harmonieuse, une dysmorphie faciale avec un visage rond lunaire, une microphthalmie bilatérale, un hypertélorisme, un épicanthus, une racine du nez large, une implantation basse des oreilles, un palais ogival, un microrétrognathie, une hypotonie globale et un cri aigu monotone lors des pleurs. Le bilan malformatif était sans anomalies en dehors de l'agénésie complète du corps calleux. L'étude génétique avait retrouvé une délétion 5p associée à une duplication 4p confirmant le diagnostic du syndrome de cri de chat. Observation2: NN de sexe masculin, issue des parents consanguins ayant des antécédents familiaux de retard mental. Naissance à terme d'un NN hypotrophe présentant une dysmorphie faciale avec un front large, une fontanelle antérieure large, un hypertélorisme, une ensellure nasale avec un nez bulbeux à racine large, une hypoplasie bilatérale des choanes, un phyltrum long, des oreilles dysplasiques bas implantés et une hypotonie globale. Le bilan malformatif avait retrouvé une cardiopathie congénitale type tétralogie de Fallot, une hypoplasie du corps calleux avec dilatation du système ventriculaire. L'étude génétique avait permis de poser le diagnostic du syndrome de délétion 1p36. Observation3: NN de sexe féminin, issue des parents non consanguin. La grossesse était marquée par la découverte d'un RCIU modéré inexpliqué. L'accouchement était à terme avec un poids de 2300g. L'examen physique avait noté la présence d'une dysmorphie faciale avec un visage aux joues pleines, un grand front, une pointe du nez bulbeuse, une grande bouche et un souffle cardiaque. Le bilan malformatif avait retrouvé une hypoplasie de l'artère pulmonaire. L'étude génétique avait permis de poser le diagnostic du syndrome de Williams-Beuren (microdélétion 7q11.23)

**Conclusion:** L'apport de cytogénétique moléculaire (FISH) est capital pour l'exploration des syndromes microdélétionnels ayant pour but la confirmation diagnostic, le conseil génétique et la prise en charge qui est souvent multidisciplinaire.



## **P144 - Intérêt du séquençage de l'exome entier dans la confirmation diagnostique de la mucoviscidose atypique**

**A. AbdMouleh (1), H. Jilani (1), I. Rejeb (2), S. Karoui (1), S. Hizem (1), M. Laajimi (3), B. Bouraoui (3), A. Zerzeri (3), H. Ouerda (4), N. Siala (5), F. Broly (6), Y. Elaribi (1), L. Ben Jemaa (7).**

1 : Service des maladies congénitales et héréditaires, Hôpital Mongi Slim, La Marsa, Tunisie 2 : Faculté de médecine de Tunis, Université Tunis el Manar, Tunisie (1).1 : Service des maladies congénitales et héréditaires, Hôpital Mongi Slim, La Marsa, Tunisie 3 : Laboratoire de recherche « santé mère enfant » LR22SP01, Tunis, Tunisie (2).1 : Service des maladies congénitales et héréditaires, Hôpital Mongi Slim, La Marsa, Tunisie (3).Service de pédiatrie, Hôpital Mongi Slim, La Marsa, Tunisie (4).2 : Faculté de médecine de Tunis, Université Tunis el Manar, Tunisie 3 : Laboratoire de recherche « santé mère enfant » LR22SP01, Tunis, Tunisie 4 : Service de pédiatrie, Hôpital Mongi Slim, La Marsa, Tunisie (5).5 : Service de Toxicologie et Génopathies, CHRU de Lille, France. (6).1 : Service des maladies congénitales et héréditaires, Hôpital Mongi Slim, La Marsa, Tunisie 2 : Faculté de médecine de Tunis, Université Tunis el Manar, Tunisie 3 : Laboratoire de recherche « santé mère enfant » LR22SP01, Tunis, Tunisie (7)

### **Introduction:**

La mucoviscidose est une maladie héréditaire des glandes exocrines, d'expression essentiellement respiratoire et digestive. Il s'agit d'une pathologie chronique et progressive due à des variants pathogènes, bialléliques, du gène CFTR. Longtemps considérée rare en Tunisie, sa prévalence ne cesse d'augmenter depuis la disponibilité des tests de la sueur en routine clinique et l'avènement des techniques de diagnostic moléculaire.

### **Objectifs:**

Démontrer l'apport du séquençage de l'exome entier (WES) dans le diagnostic de la mucoviscidose en l'absence d'orientation diagnostique.

### **Matériel et méthodes:**

Etude génétique par séquençage de nouvelle génération chez une patiente adressée pour cholestase hépatique.

### **Résultats:**

Il s'agit d'une fille âgée de sept ans et demi, issue d'union entre non apparentés, présentant une hépatopathie cholestatique chronique au stade de cirrhose et d'hypertension portale. L'enquête génétique était négative. A l'examen, elle avait un ictère avec une hépato-splénomégalie. Les sérologies virales, le bilan de la maladie de Wilson, des hépatites et des cholangites auto-immunes était négatif. L'électrophorèse des protéines sériques était normale. Devant les antécédents d'infections à répétition dans la petite enfance, un test de la sueur a été réalisé plusieurs fois. Il était négatif à trois reprises. Le WES a révélé la présence, à l'état hétérozygote composite, de deux variants pathogènes connus au niveau du gène CFTR (NM\_000492.4). Il s'agissait du variant intronique c.1210-12\_1220-10del (IVS8-5T) hérité du père et du variant du site donneur d'épissage c.579+1G>T (711+1G>T) hérité de la mère.

### **Conclusion:**

Le WES a permis de mettre fin à l'errance diagnostique et donc de mieux prendre en charge notre patiente. Un diagnostic étiologique précis a permis de donner un conseil génétique adéquat à cette famille quant au risque de récurrence et la possibilité d'un diagnostic prénatal pour les prochaines grossesses.

## **P145 - Profil clinique et génétique des cholestases intrahépatiques progressives familiales en Tunisie.**

**A. AbdMouleh (1), H. Jilani (1), I. Rejeb (2), S. Hizem (1), S. Karoui (1), R. Ben Rebah (3), S. Boukthir (3), A. Jebali (4), M. Idoudi (4), W. Barbaria (5), I. Khamassi (5), H. Ouerda (6), N. Siala (7), F. Broly (8), Y. Elaribi (1), L. Ben Jemaa (9).**

1 : Service des maladies congénitales et héréditaires, Hôpital Mongi Slim, La Marsa, Tunisie 2 : Faculté de médecine de Tunis, Université Tunis el Manar, Tunisie (1).1 : Service des maladies congénitales et héréditaires, Hôpital Mongi Slim, La Marsa, Tunisie 3 : Laboratoire de recherche « santé mère enfant » LR22SP01, Tunis, Tunisie (2).2 : Faculté de médecine de Tunis, Université Tunis el Manar, Tunisie 4 : Service de pédiatrie C, hôpital d'enfant Béchir Hamza, Tunis, Tunisie (3).1 : Service des maladies congénitales et héréditaires, Hôpital Mongi Slim, La Marsa, Tunisie (4).2 : Faculté de médecine de Tunis, Université Tunis el Manar, Tunisie 5 : Service de pédiatrie, Hôpital Habib Bougatfa, Bizerte, Tunisie (5).6 : Service de pédiatrie, Hôpital Mongi Slim, La Marsa, Tunisie (6).2 : Faculté de médecine de Tunis, Université Tunis el Manar, Tunisie 3 : Laboratoire de recherche « santé mère enfant » LR22SP01, Tunis, Tunisie 6 : Service de pédiatrie, Hôpital Mongi Slim, La Marsa, Tunisie (7).7 : Service de Toxicologie et Génopathies, CHRU de Lille, France. (8).1 : Service des maladies congénitales et héréditaires, Hôpital Mongi Slim, La Marsa, Tunisie 2 : Faculté de médecine de Tunis, Université Tunis el Manar, Tunisie 3 : Laboratoire de recherche « santé mère enfant » LR22SP01, Tunis, Tunisie (9).

### **Introduction:**

Les cholestases intrahépatiques progressives familiales (PFIC) représentent un groupe de pathologies de transmission autosomique récessive, affectant la sécrétion biliaire, caractérisé par l'apparition d'une cholestase hépatique (CH) de révélation souvent néonatale ou infantile. Il existe six types de PFIC causés par des variants pathogènes au niveau des gènes ATP8B1, ABCB11, ABCB4, TJP2, NR1H4 ou MYO5B.

### **Objectifs:**

Caractérisation du profil clinique et génétique des PFIC de types 1, 2 et 3 chez une série de patients Tunisiens.

### **Matériel et méthodes:**

Etude clinique et génétique réalisée chez 16 patients adressés au Service des Maladies Congénitales et Héréditaires de l'hôpital Mongi Slim pour CH. Le séquençage d'un panel de 294 gènes impliqués dans les CH a été pratiqué au service de Toxicologie et Génopathies du CHRU de Lille.

### **Résultats:**

Tous nos patients ont présenté une CH, associée à un taux de GGT normal ou élevé dans 13 et trois cas, respectivement. Une surdité bilatérale et une hypothyroïdie ont été retrouvées chez un patient atteint de PFIC1. A l'examen, une hépatomégalie a été retrouvée chez 11 patients, associés à une splénomégalie dans quatre cas. Au sein de notre cohorte, le diagnostic de PFIC2 était le plus fréquent, identifié chez 12 patients. La PFIC1 et la PFIC3 ont été retrouvées chez un et trois patients, respectivement. Parmi les variants de notre série, trois étaient récurrents. Il s'agissait du variant c.1436C>T du gène ABCB4 (NM\_018849.2) retrouvé dans deux familles, et des variants c.1062T>A et c.1826-1827dup du gène ABCB11 (NM\_003742.2) identifiés, chacun, dans quatre familles. Le séquençage a permis de porter le diagnostic d'anomalie congénitale de la glycosylation (CDG) de type 1b en plus de la PFIC3 dans un cas, et de déficit en citrine en plus de la PFIC2 dans un autre cas.



## Conclusion:

Un diagnostic précis devant une CH a été possible grâce à l'étude moléculaire par séquençage de nouvelle génération (NGS). Une analyse de l'haplotype chez les familles avec des variants récurrents est nécessaire afin de prouver un éventuel effet fondateur à ces variants récurrents, permettant leur recherche ciblée par séquençage Sanger en première intention devant toute suspicion de PFIC2 ou PFIC3.

## P146 - Un nouveau variant dans le gène NFIX en rapport avec un cas rare de syndrome de Malan chez un patient tunisien

A. Ziadi (1), S. Karoui (2), S. Hizem (1), A. Ben Hamouda (3), H. Jilani (1), Y. Elaribi (1), I. Rjeb (2), F. Charfi (3), I. Kraoua (4), L. Ben Jemaa (2).

Service des maladies congénitales et héréditaires, Hôpital Mongi Slim La Marsa (1). Service des maladies congénitales et héréditaires, Hôpital Mongi Slim La Marsa Et Laboratoire de recherche LR01SP22, CHU Mongi Slim, La Marsa, Tunisie (2). Service de pédopsychiatrie, Hôpital Mongi Slim La Marsa. (3). Service de Neurologie Pédiatrique, Institut National Mongi Ben Hmida de Neurologie, Tunis, Tunisie (4)

## Introduction:

Le syndrome de Malan (MALNS ; MIM #614753) est une maladie génétique autosomique dominante multisystémique très rare causée par une large délétion ou une variation nucléotidique du gène NFIX. Ce syndrome, au phénotype Sotos-like, est caractérisé par une croissance post-natale excessive associée à une macrocéphalie et à un âge osseux avancé, une dysmorphie faciale (DF) particulière, des troubles du développement intellectuel et des anomalies comportementales.

## Objectifs:

Décrire le phénotype et le génotype d'un cas rare de syndrome de Malan

## Matériel et méthodes:

Les données de l'interrogatoire, de l'examen clinique et des explorations complémentaires ont été recueillies au cours d'une consultation en service de génétique. L'étude moléculaire par séquençage de l'exome entier (WES) a été réalisée dans le cadre d'un projet de recherche. L'interprétation des variants a été faite selon les recommandations de l'ACMG.

## Résultats:

Notre patient, est un garçon tunisien, adressé à l'âge de trois ans au service des maladies congénitales et héréditaires du CHU Mongi Slim La Marsa pour étude étiologique génétique devant une DF, un retard du développement moteur et langagier, une avance staturale et une macrocéphalie. Le patient est issu d'un mariage entre non apparentés. L'enquête génétique a révélé la présence de troubles psychiatriques du côté paternel. Aux antécédents personnels, le patient a été opéré pour ectopie testiculaire bilatérale. A l'examen, le patient avait une avance staturale à + 5DS et une macrocéphalie à +2,5DS. Parmi les signes dysmorphiques, nous avons objectivé un front haut, des cheveux et des sourcils clairsemés, des fentes palpébrales horizontales et étroites, un strabisme bilatéral divergent, des cils longs, un petit nez avec un philtrum marqué, des lèvres fines et des oreilles décollées. Au reste de l'examen, nous avons objectivé des doigts effilés avec la persistance des coussinets fœtaux, une hypotonie des mains et deux taches café au lait infracentimétriques. Par ailleurs, le patient avait un âge osseux avancé. Sur le plan génétique, le caryotype sanguin, la recherche de microdélétions du gène NSD1, responsable du phénotype Sotos, et l'étude moléculaire du gène FMR1, associé au syndrome de l'X Fragile, n'ont décelé aucune anomalie. Le WES a permis de mettre en évidence un nouveau variant de type faux-sens au niveau de l'exon 2/11 du



gène NFIX à l'état hétérozygote classé en probablement pathogène permettant de retenir le diagnostic de MALNS chez notre patient.

### **Conclusion:**

Avec environ cent cas décrits dans la littérature, le syndrome de Malan, diagnostic différentiel du syndrome de Sotos, est une cause génétique très rare d'avance staturale syndromique. Le WES nous a permis d'avoir un diagnostic étiologique permettant de fournir une prise en charge multidisciplinaire au patient et un conseil génétique adapté à sa famille.

### **P147 - Angelman syndrome associated to G6PD deficiency : A case report**

**K. Ben Mansour (1), M. Zribi (1), S. Khatrouch (1), A. Ben Chehida (1), H. Boudabous (1), MS. Abdelmoula (1).**

Service de pédiatrie - La Rabta (1)

### **Introduction:**

Angelman syndrome is a neurodevelopmental disorder characterized by dysmorphic features, delayed development, intellectual disability, severe speech impairment, ataxia, epilepsy and a possible microcephaly. It occurs due to a deletion in 15q11-q13 chromosome.

### **Objectifs:**

In this case, we will present a six year old patient, diagnosed with Angelman syndrome, with G6PD deficiency and followed-up also for congenital alacrimia with keratitis.

### **Résultats:**

Infant J.H, born on 12/09/2018, male, from a non-consanguineous marriage. The pregnancy is conducted without dysgravidia at a term of 40 SA+2d, the extraction was made by caesarean section for circular cord with a good adaptation to extra-uterine life. Initially, the patient was followed up in neuropediatric department, from the age of 9 months, for poor sucking reflex, abnormal eye movements and a developmental delay. When transferred to metabolic disease department, the physical exam revealed a happy, excitable demeanor with frequent smiling, laughter, and hand-flapping movements . He was eutrophic and the rest of the examination showed no others abnormalities. Absence-type seizures and myoclonus were objectified and were initially resistant to various pharmacologic treatments. EEG showed a slightly slowed pattern with slow waves during light sleep and MRI revealed bifrontal and bitemporal cortical atrophy. Karyotype was normal. Angelman syndrome was confirmed genetically by the presence of a microdeletion at 15q11.2-q11(methylation of chromosome 15), that was a novo mutation. J.H had a G6PD deficiency revealed by hemolytic anemia and confirmed by enzymatic assay. The whole exome sequencing revealed two variants in the hemizygous class 1 state Val98Met and Asn156Asp. Riley Day syndrome is also suspected in the face of congenital alacrimia (dry syndrome), superficial punctate keratitis, and the history of sucking and swallowing disorders but no mutation ELP1 gene (9q31). ERG, Fundoscopic exam and visual evoked potentials were normal. The follow-up shows an unsteady walking and speech disability. He had restricted communicative abilities and suffered from severe intellectual disabilities. No anemia under well-respected elimination diet.

**Conclusion:**We should always consider rare syndromes in children with neurodevelopmental delay. Diagnostic suspicion based on clinical evidence guides genetic exploration especially in microdeletion syndromes . It is necessary to look for comorbidities when the genetic syndrome does not explain everything.





## **P148 - Identification d'un nouveau variant du gène CHD8 impliqué dans les troubles neurodéveloppementaux : A propos d'un cas**

**M. Meziou (1), S. Karoui (1), S. Hizem (1), H. Jilani (1), A. Achour (2), F. Charfi (3), L. Ben Jemaa (1).**

Service des maladies congénitales et héréditaires, Hôpital Mongi Slim La Marsa (1). Service des maladies congénitales et héréditaires, Hôpital Charles Nicolle, Tunis (2). Service de pédopsychiatrie, Hôpital Mongi Slim La Marsa. (3).

### **Introduction:**

Les troubles neurodéveloppementaux sont caractérisés par une grande hétérogénéité clinique et génétique. Grâce à l'amélioration des technologies de séquençage haut débit, le nombre de gènes impliqués dans ce groupe de pathologies est en constante augmentation. Dans ce contexte, plusieurs variants délétères du gène CHD8 (OMIM 610528) ont été décrits comme responsables du syndrome de déficience intellectuelle avec autisme et macrocéphalie (CHD8-NDD). Ce syndrome se caractérise par une déficience intellectuelle et un trouble du spectre de l'autisme associés à une macrocéphalie, une avance staturale et de diverses atteintes neurologiques, digestives et des troubles du sommeil.

### **Objectifs:**

Nous décrivons dans cette étude un nouveau cas présentant le syndrome CHD8-NDD, confirmé sur le plan moléculaire.

### **Matériel et méthodes:**

Etude clinique et génétique par séquençage de l'exome (WES) chez une patiente adressée au service de génétique de l'hôpital Mongi Slim pour un handicap intellectuel comorbide à un trouble psychotique non spécifié avec une avance staturale.

### **Résultats:**

Nous rapportons l'observation d'une adolescente âgée de 12 ans, issue d'un mariage entre non apparentés. L'enquête génétique a trouvé que la sœur benjamine présente un trouble du spectre de l'autisme. La patiente avait présenté un retard global du développement avec une marche acquise à l'âge de deux ans et deux mois et des premiers mots acquis à l'âge de deux ans et demi. La patiente n'a formé sa première phrase qu'après l'âge de trois ans. L'examen physique a mis en évidence une avance staturale avec une taille à + 4 DS, un poids à +5,6 DS et un périmètre crânien normal. La patiente ne présentait pas de dysmorphie faciale particulière. Elle avait de grandes oreilles normo-insérées et normo-ourlées. Elle avait bénéficié d'un EEG revenu sans anomalies. Par ailleurs, le scanner cérébral a montré des calcifications bipallidales. Le bilan phospho-calcique était sans anomalies. Le diagnostic de maladie de Fahr a été retenu sur des critères cliniques et radiologiques. L'étude moléculaire par WES a permis de redresser le diagnostic étiologique par l'identification chez la patiente d'un variant au niveau du gène CHD8 à l'état hétérozygote, classé en probablement pathogène selon les critères de l'ACMG : NM\_001170629.2:c.62\_65del,p.(Thr21MetfsTer28). Ce variant n'a pas été rapporté ni dans la littérature ni dans les bases de données. Une étude de ségrégation familiale est en cours impliquant les parents, ainsi que la sœur qui présente un trouble neurodéveloppemental.

### **Conclusion:**

Notre étude a permis d'élargir le spectre phénotypique et génétique associé au CHD8-NDD. Elle met en évidence l'intérêt du WES dans l'identification des causes génétiques des troubles neurodéveloppementaux.



### **P149- Apport du séquençage à haut débit dans le diagnostic génétique de l'encéphalopathie infantile précoce : à propos d'un cas.**

**M. Cherif (1), I. Rajeb (1), L. Yasmina (1), S. Karoui (1), H. Sirine (1), A. AbdMouleh (1), A. Zerzeri (1), N. Tebib (1), H. Jilani (1), L. Ben Jemaa (1).**

Service des maladies congénitales et héréditaires, Hôpital Mongi Slim, La Marsa, Tunis, Tunisie (1).

#### **Introduction:**

Le gène TBCK code pour une protéine kinase jouant un rôle important dans la prolifération cellulaire et la voie de signalisation mTOR. Les variations pathogènes dans ce gène sont associées à une encéphalopathie infantile de transmission autosomique récessive. Le phénotype clinique associe une hypotonie sévère, un retard psychomoteur, une déficience intellectuelle, une épilepsie pharmacorésistance, un faciès caractéristique et des malformations cérébrales. Dans la littérature on parle aussi de syndrome de déficience intellectuelle associé à TBCK.

**Objectifs:** Ce travail souligne l'importance de la nouvelle technologie de séquençage dans la détermination de l'altération génétique causale permettant ainsi d'adapter la prise en charge thérapeutique.

#### **Matériel et méthodes:**

Nous rapportons dans ce travail l'observation d'une patiente adressée pour exploration d'une encéphalopathie infantile précoce familiale. Un séquençage de l'exome a été réalisé.

#### **Résultats:**

Il s'agit d'une fille âgée de quatre ans, issue d'un couple consanguin en bonne santé. Elle avait une sœur décédée à l'âge de deux ans dans un même tableau. La patiente a présenté une hypotonie néonatale manifeste avec une crise épileptique à l'âge de 15 jours. L'examen clinique a objectivé une dysmorphie faciale associant un visage triangulaire, un front étroit, des sourcils arqués, des fentes palpébrales horizontales, une pointe du nez bulbeuse, un palais ogival, une clinodactylie bilatérale du cinquième doigt, une syndactylie des deuxièmes et troisièmes orteils et une hypertrichose. L'IRM cérébrale a montré des séquelles anoxo-ischémiques. L'examen ophtalmologique a révélé une atrophie cortico-rétinienne. Le séquençage de l'exome clinique a révélé une variation homozygote de type non-sens du gène TBCK. Cette variation n'a jamais été décrite dans les bases de données ni dans la littérature. Elle est classée comme pathogène selon les recommandations de l'American College of Medical Genetics and Genomics (ACMG).

#### **Conclusion:**

L'encéphalopathie infantile précoce est caractérisée par un large spectre phénotypique et une grande hétérogénéité génétique. Ce travail souligne l'importance de la nouvelle technologie de séquençage dans la détermination de l'altération génétique causale permettant ainsi d'adapter la prise en charge thérapeutique.

### **P150- Présentation atypique du syndrome de microdélétion 22q11: à propos d'un cas**

**MY. AissaNajjar (1), S. El Guerchi (1), S. Karoui (2), F. Haouas (1), M. Ben Dhia (1), S. Rabeh (1), C. Dghaies (1), L. Ben Jemaa (3).**

Pédiatrie et néonatalogie de Nabeul (1). Maladies génétiques de l'hôpital Monji Slim La Marsa (2). Maladies génétiques, Hôpital Monji Slim, La Marsa (3).

#### **Introduction:**



Le syndrome lié à la délétion 22q11, autrement appelé syndrome de Di-George est une maladie génétique rare dont l'expression phénotypique interindividuelle est extrêmement variable associant le plus fréquemment et de façon inconstante des anomalies cardiaques, ORL, endocriniennes et dysimmunitaires.

### **Objectifs:**

Le but de cette observation est de souligner la variabilité clinique de ce syndrome et ainsi l'importance du diagnostic précoce de cette maladie.

### **Matériel et méthodes:**

Il s'agit de l'enfant H.B.H de sexe féminin âgée acuellement de 12 ans, aux antécédents familiaux de dysthyroïdie et d'un décès en bas age dans la fraterie, suivie dans notre service pour des broncho-pneumopathies récidivantes depuis le jeune âge au stade de dilatation de bronches associée à une diarrhée chronique liquidienne ainsi qu'un syndrome dysmorphique fait de dysmorphie faciale, microstomie et polydactylie. une otite séro-muqueuse bilatérale et une voix nasonnée le tout évoluant dans un contexte de retard staturo-pondéral et psychomoteur avec déficit intellectuel modéré. Plus récemment, en 2023, un diabète insulino-dépendant a été diagnostiqué. Sur le plan biologique, elle souffre d'une malabsorption digestive associant une anémie ferriprive, une hypocalcémie, un TP bas. L'échographie cardiaque faite à deux reprises ainsi que l'échographie abdominale et l'IRM cérébrale n'ont pas montré d'anomalies. L'exploration immunitaire humorale a montré un déficit profond en IgA et IgG notamment IgG4.

### **Résultats:**

Devant ce tableau clinico-biologique une origine génétique syndromique a été fortement suspectée d'où un wholeexom a été pratiqué revenant positif à la microdélétion 22q11 qui a été confirmée par la suite par hybridation in situ fluorescente.. La patiente est actuellement prise en charge par une équipe multidisciplinaire. L'exploration génétique des parents est en cours pour déterminer le mode de transmission.

### **Conclusion:**

Toute la difficulté diagnostique du syndrome de microdélétion 22q11 réside dans sa présentation phénotypique variable rendant le diagnostic tardif et le pronostic sombre. Néanmoins, le progrès et la disponibilité des méthodes diagnostiques génétiques ainsi que l'enrichissement de l'arsenal thérapeutique devraient permettre une prise en charge multidisciplinaire précoce, rapide et efficace afin d'améliorer le pronostic de ces enfants.

### **P151- Le syndrome triple X : Intérêt du diagnostic anténatal**

**F. Maatouk (1), W. Barbaria (1), J. Jandoubi (1), F. Mejri (1), L. Merchaoui (1), I. Chelly (1), I. Khamassi (1).**

Pédiatrie CHU Bougafra Bizerte (1).

### **Introduction:**

Introduction : Le syndrome du triple X est une anomalie chromosomique fréquente, due à la présence d'un chromosome X surnuméraire chez des individus de sexe féminin. Il est fréquent que le diagnostic soit posé en prénatal par amniocentèse.

### **Objectifs:**

Objectif : Rapporter une observation de syndrome triple X de découverte anténatale en soulignant l'intérêt du dépistage dans la planification du suivi.



### **Matériel et méthodes:**

Etude du dossier d'hospitalisation d'une patiente qui présente un syndrome du triple X de découverte prénatale.

### **Résultats:**

Observation : A.R était un nouveau-né de sexe féminin issue d'un mariage non consanguin. La mère était âgée de 42 ans sans antécédents pathologiques notables. Le triple test réalisé au premier trimestre a objectivé un risque accru des aneuploïdies. Le caryotype fœtal réalisé par amniocentèse a objectivé une triploïdie X homogène (47, XXX). L'accouchement était par voie basse, à terme sans incident. Le NN avait une bonne adaptation à la vie extra utérine et l'examen en salle de naissance était sans anomalies. Elle était eutrophique et ne présentait pas de dysmorphie faciale ou d'autres malformations apparentes. Son examen physique était sans anomalies. L'échographie transfontanellaire, abdomino-rénale et cardiaque n'ont pas retrouvé de malformations congénitales associées. Un suivi régulier à long terme est planifié après explication aux parents du handicap pouvant être occasionné par la trisomie X (Epilepsie, retard moteur et du langage, troubles cognitifs et de l'apprentissage.).

### **Conclusion:**

Conclusion : Dans notre observation, le diagnostic anténatal du syndrome triple X a permis de planifier le suivi de la patiente avec une gestion proactive des besoins médicaux et développementaux de l'enfant, offrant ainsi une meilleure qualité de vie et un soutien adéquat à la famille

## **P152 - Syndrome Holoprosencéphalie-Polydactylie post-axiale : à propos d'un cas**

**A. Ghanem (1), O. Mejri (1), K. Mekni (1), C. Fekih (1).**

Service de Gynécologie et Obstétrique – Hôpital Mahmoud Matri Ariana (1).

### **Introduction:**

Le syndrome Holoprosencéphalie-Polydactylie post-axiale (HP) associe, chez des nouveau-nés à caryotype normal, les signes majeurs de la trisomie 13, une holoprosencéphalie, une dysmorphie faciale sévère, une polydactylie post-axiale et de nombreuses malformations viscérales.

### **Objectifs:**

Décrire les aspects cliniques et évolutifs du syndrome HP.

### **Matériel et méthodes:**

Rapporter une observation du syndrome HP chez un nouveau-né de sexe féminin.

### **Résultats:**

Nous rapportons le cas d'un nouveau-né de sexe féminin, issu d'un mariage non consanguin et d'une grossesse mal suivie. L'échographie réalisée à 35 SA + 6 jours a montré une microphthalmie majeure avec une holoprosencéphaliealobaire, une arhinie, une anopthalmie bilatérale et un hydramnios. L'accouchement était par césarienne à 36 SA pour utérus cicatriciel en travail. L'adaptation à la vie extra-utérine était moyenne. L'examen à la naissance trouvait une microcéphalie (périmètre crânien à 28 cm), un hypertélorisme, une microphthalmie bilatérale, un nez en forme de proboscis, une fente palatine, une implantation basse des oreilles et une hexadactylie post-axiale. L'IRM cérébrale et du massif facial avait objectivé une holoprosencéphaliealobaire associée à une fusion complète des noyaux thalamiques, une microcéphalie et un nez à narine unique borgne. Le caryotype ne révélait



pas d'anomalie. Le nouveau-né est décédé après 48 heures par détresse respiratoire. Un conseil génétique était proposé pour les parents.

**Conclusion:**

L'holoprosencéphalie constitue la malformation la plus fréquente du cerveau et de la face. Elle est secondaire à une anomalie de clivage du prosencéphale. Les étiologies sont multiples et le pronostic est sombre, d'où l'intérêt d'un suivi adéquat des grossesses ultérieures et du diagnostic prénatal.

**P153 - L'hypochondrodysplasie de l'enfant : Aspects clinico-radiologiques et prise en charge**

**I. Ebdelli (1), M. Rabhi (1), Y. Ben Rejeb (1), H. Barakizou (1).**

Service de Pédiatrie : Hôpital Militaire Principal d'Instruction de Tunis (1).

**Introduction:**

Les maladies osseuses constitutionnelles se manifestent par des symptômes divers et provoquent un handicap sévère. Leurs prises en charge sont multidisciplinaires et se focalisent surtout sur le traitement des complications.

**Objectifs:**

Faire le point sur cette pathologie rare à travers une observation pédiatrique.

**Matériel et méthodes:**

Faire le point sur cette pathologie rare à travers une observation pédiatrique.

**Résultats:**

M Z est un enfant de 9 ans issu d'un mariage non consanguin aux antécédents de retard de croissance intra-utérin dysharmonieux admis pour exploration d'un retard statural. L'examen trouve une dysmorphie faciale une hyperlordose lombaire et une déformation thoracique et un testicule hypoplasique. Les radiographies du rachis, du bassin et des os longs des membres ont montré une platyspondylie avec une dysplasie des genoux évocateurs d'hypochondrodysplasie. L'étude génétique a trouvé une mutation de novo du gène COL2A1 en rapport avec une anomalie du collagène de type 2. L'IRM cérébro-médullaire a objectivé une malformation de la charnière cervico-occipitale type Chiari1. L'évolution était faite vers l'aggravation des rachialgies avec apparition de Reflexes ostéo-tendineux vifs en rapport avec une compression médullaire compliquée de myélopathie. Une décompression médullaire a été réalisée visant à contrôler les troubles neurologiques avec une amélioration initiale puis compliquée par une brèche avec écoulement du liquide céphalorachidien nécessitant une reprise chirurgicale.

**Conclusion:**

La mutation du gène COL2A1 est responsable d'une dysplasie spondylo-épiphysaire congénitale, qui, malgré que greffée de complications multiples n'engage que rarement le pronostic vital.

**P154- La prise en charge d'une anomalie de différenciation sexuelle à travers de deux observations d'un isodicentrique (Yp)**

**I. Chelly (1), N. Nourira (1), Y. Balti (1), W. Barbaria (1), L. Kraoua (2).**

Service de pédiatrie, Hôpital Habib Bougatfa, Bizerte (1). Service des maladies congénitales et héréditaires, Hôpital Charles Nicolle, Tunis (2).



## **Introduction:**

L'isodicentrique (Yp) est une anomalie de structure du chromosome Y, qui est associé à un phénotype féminin dans 50% des cas, à une ambiguïté sexuelle dans 20% des cas et à un homme non ambigu avec une infertilité dans 30% des cas. Cette anomalie se présente en mosaïque avec des cellules 45,X.

## **Objectifs:**

Notre travail avait pour objectif de détailler la démarche diagnostique, étiologique et thérapeutique devant un enfant qui présente une anomalie de différenciation sexuelle.

## **Matériel et méthodes:**

Nous rapportons dans notre travail l'observation de deux nouveau-nés adressés à la consultation de génétique médicale pour exploration d'une anomalie de différenciation sexuelle stade III de Prader.

## **Résultats:**

L'ambiguïté sexuelle a été découverte à la naissance dans le premier cas et à l'échographie morphologique chez le deuxième cas qui était issu d'une grossesse gémellaire bichorialebiamentotique. Tous les deux présentaient un retard de croissance et une dysmorphie faciale. Un bilan initial a été réalisé (caryotype, ions sanguin et urinaire, dosage de 17OH progestérone, ACTH), ainsi qu'une échographie pelvienne. L'hyperplasie congénitale des surrénales a été éliminée par le bilan normal. Le caryotype avait montré les formules suivantes 45,X[4]/46,X, idic(Y)(q12)[23] et 45,X[27]/46,X, idic(Y)(q11.2)[23] dans respectivement le premier et le deuxième cas. L'échographie pelvienne avait montré une hernie inguinale bilatérale avec présence de testicules en position inguinale, un canal périténo-vaginal perméable et un utérus de type néonatal dans le premier cas. Le 2ème cas présentait un rein sigmoïde, une structure ovalaire inguinale droite rappelant un testicule, une formation liquidienne inguinale gauche cloisonnée et une structure intervésico-rectal tubulée rappelant un utérus et un vagin. Le diagnostic d'une Dysgénésie gonadique mixte avec persistance des dérivés müllériens a été porté et on a complété les explorations par un bilan hormonal complet (FSH, LH, Testostéronémie, DHT, DHEA, androsténédione, Hormone antimüllérienne (AMH) et un dosage d'inhibine B) et une génitographie. Une IRM pelvienne a été demandée pour le 2ème patient qui a mis en évidence un héli-utérus et une trompe gauche. Une étude moléculaire du gène SRY et des régions AZFa, AZFb, AZFc et AZFd a été réalisée chez le 1er patient.

## **Conclusion:**

Les conséquences phénotypiques de cette anomalie dépendent de la nature des gènes perdus au moment de la constitution des idic(Y) et de l'importance de la population 45,X associée, au niveau sanguin mais surtout gonadique. Ces patients posent un véritable problème du choix du sexe et de prise en charge. Ce qui nécessite une coopération entre différents spécialistes (génétiens, pédiatres, endocrinologues, chirurgiens et psychologues) à fin de leur offrir ainsi qu'à leur famille une aide au choix du sexe approprié.

## **P155 - Syndrome de Digeorge: à propos de 6 cas**

**H. Bouraoui (1), N. Soyah (1), M. Abdelbari (1), H. Ben Belgacem (1), N. Jaballah (1), A. Tej (1), J. Bouguila (1), R. Kbaili (1), N. Mahdhaoui (2), L. Boughamoura (1).**

pediatriefarhathached (1).Serviceneonatologiefarhathached (2).

## **Introduction:**



Le syndrome de Di George (ou Syndrome de micro-délétion 22q11.2) est le syndrome micro-délétionnel le plus fréquent dans le monde avec une incidence à la naissance estimée entre 1/4000 et 1/7092. Les cardiopathies représentent les manifestations les plus fréquentes et ils constituent les premiers signes cliniques conduisant à évoquer le diagnostic. Les autres circonstances de découverte à ce stade sont l'hypocalcémie, l'insuffisance vélo-pharyngée, ainsi que des difficultés alimentaires.

### **Objectifs:**

Décrire le tableau clinique, le diagnostic génétique et l'évolution de six nouveau-nés atteints du syndrome de DiGeorge suivis dans le service de néonatalogie et le service de pédiatrie de l'hôpital Farhat Hached Sousse.

### **Matériel et méthodes:**

recueil de données à partir des dossiers médicaux des patients

### **Résultats:**

Quatre parmi nos 6 patients ont bénéficié d'un diagnostic précoce à l'âge néonatal (<1 mois), et ceci devant la dysmorphie faciale évocatrice, l'hypocalcémie symptomatique persistante, l'absence/l'hypotrophie du thymus, la cardiopathie congénitale ainsi que la fente palatine chez l'un d'eux. Un patient a été diagnostiqué à l'âge de 3 mois. Le dernier patient a bénéficié d'un diagnostic prénatal vu qu'il avait une sœur porteuse du syndrome de Di George. Tous les patients ont présenté une dysmorphie faciale plus ou moins évocatrice avec un Micro-rétrognathisme et des Oreilles bas implantées. Un seul patient a présenté une fente vélo-palatine et qui a été corrigée chirurgicalement au 24<sup>ème</sup> jour de vie. Concernant les cardiopathies congénitales, dans notre étude, 5 parmi nos 6 patients ont présenté une cardiopathie, toutes étant des anomalies conotruncales tels que la persistance du canal artériel, l'interruption de l'arc aortique, le tronc artériel commun, et la communication interventriculaire avec un shunt gauche droit. L'hypoparathyroïdie, entraînant une hypocalcémie, représente une caractéristique classique du syndrome de SDG. Ainsi tous les patients ont présenté une hypocalcémie associée à une hypoparathyroïdie, avec des manifestations neurologiques telles que des convulsions et des trémulations. Les six patients présentaient aussi une hypoplasie ou aplasie thymique constatée à la radiothorax. L'absence du thymus accroît alors la vulnérabilité aux infections, aux maladies auto-immunes et à l'atopie. Par conséquent, on a remarqué que trois de nos patients ont manifesté des signes d'infections sévères lors de l'hospitalisation, et deux d'entre eux sont décédés dans un contexte d'état de choc septique réfractaire. Cependant, le bilan immunologique n'a pas été réalisé chez ces patients. L'un de nos patients présente un RGO massif confirmé par une étude de transit oeso-gastro-duodénal, accompagné de difficultés alimentaires.

### **Conclusion:**

Le syndrome de DiGeorge est également connu sous le nom de VCFS (Vélo-Cardio-Facial Syndrome), comprenant le thymus, la glande parathyroïde, l'arc aortique, les artères des arcs branchiaux et du visage. D'autres traits caractéristiques incluent des difficultés d'apprentissage, des déficits cognitifs, des déficits d'attention et des troubles psychiatriques, regroupés dans un "phénotype neurocomportemental". La pénétrance de la maladie est incomplète, et la variabilité marquée de l'expression clinique entre les différents patients rend le diagnostic précoce ardu.



## **THEMES:**

### **Hématologie ,Oncologie ,Immunologie**

#### **P156 - Invagination intestinale aiguë révélant un lymphome chez l'enfant : A propos d'un cas**

**H. Louati (1), H. Ahmed (1), MA. Zghal (2), D. Makhlouf (1).**

Service de chirurgie pédiatrique, CHU Gabes (1).Service de Pédiatrie. CHU Gabes (2).

#### **Introduction:**

L'invagination intestinale aiguë est une pathologie du nourrisson et du petit enfant. Après l'âge de 03 ans elle est le plus souvent d'étiologie secondaire.

#### **Objectifs:**

Rapporter un cas clinique d'invagination intestinale iléo-caecale chez une patiente pédiatrique, soulignant les défis diagnostiques et thérapeutiques dans la gestion d'une étiologie secondaire.

#### **Matériel et méthodes:**

Présentation de cas

#### **Résultats:**

Il s'agit d'une fille de 08 ans sans ATCD qui présente depuis 01 mois des douleurs abdominales paroxystique associé à des vomissements. Devant la persistance de ces symptômes malgré le traitement symptomatique une échographie avec un complément de scanner a été fait montrant une invagination iléo-caecale de 44\*42\*73 mm avec multiples adénopathies dont la plus volumineuse mesurant 32\*21 mm. Une prise en charge chirurgicale a été faite. Après la desinvagination manuelle on a trouvé l'anse iléale à parois épaissi perforé d'où une résection anastomose a été faite avec biopsie des adénopathies. L'examen histologique et immunohistochimiques sont en faveur d'un lymphome de Burkitt. La patiente a été adressée à un service d'hématologie pour complément de prise en charge.

#### **Conclusion:**

L'invagination intestinale chez le grand enfant est souvent secondaire à une lésion organique : tumorale, malformative ou inflammatoire. Elle se caractérise par son polymorphisme clinique. L'échographie et surtout le scanner ont une place incontournable dans le diagnostic de l'invagination et de sa cause.

#### **P157- Le sirolimus: un traitement révolutionnaire de la lymphangiomatose kystique diffuse**

**A. Sayedi (1), T. Sayari (1), G. Baganna (1), A. Boussetta (1), M. Jellouli (1), T. Gargah (1).**

Pédiatrie Hôpital Charles Nicolle (1).

#### **Introduction:**

La lymphangiomatose kystique diffuse est une anomalie rare et bénigne du développement embryologique défectueux de la structure lymphatique primordiale. Son traitement été révolutionné par des thérapies ciblées utilisées en oncologie, à savoir le Sirolimus.

#### **Objectifs:**





Illustrer à travers un cas l'apport des thérapies ciblées dans le traitement des lymphangiomes kystiques.

#### **Matériel et méthodes:**

Nous rapportons le cas rare d'un enfant suivi pour lymphangiome diffus avec atteinte des membres inférieurs ayant bien évolué sous Sirolimus.

#### **Résultats:**

Il s'agit d'un enfant de 9 ans de sexe masculin. Le diagnostic de la maladie a été porté à l'âge de 2 ans et demi quand les parents ont constaté une masse sous-cutanée au niveau de la face externe du genou droit avec un placard érythémateux en regard. La suspicion d'une malformation vasculaire a motivé la réalisation d'une angio-IRM du membre inférieur qui a mis en évidence une malformation complexe du membre inférieur droit prenant origine des vaisseaux iliaques droits et étendue au niveau des muscles fessiers et de la cuisse droite. Une biopsie percutanée de la lésion du genou a conclu à la présence d'une mutation du PIK3CA au niveau de l'exon 10. Le traitement par Sirolimus a été donc indiqué et prescrit à la dose de 0,1mg/kg/j. L'évolution était favorable avec régression de la taille des lésions.

#### **Conclusion:**

Ce cas illustre l'efficacité potentielle du Sirolimus et souligne l'importance d'une approche thérapeutique ciblée dans la lymphangiome kystique diffuse.

### **P158- L'hémochromatose cardiaque et la bêta thalassémie majeure : A propos de 3 cas**

**C. Kalboussi (1), R. Kouki (1), M. Ouederni (1).**

service d'hémo-immunologie pédiatrique au Centre National de Greffe de Moelle Osseuse de Tunis, (1).

#### **Introduction:**

L'hémochromatose secondaire reste la complication la plus redoutée dans la prise en charge des patients atteints de la bêta thalassémie majeure. La cardiomyopathie par surcharge martiale est un tournant évolutif qui met en jeu le pronostic vital de ces patients.

#### **Objectifs:**

Notre objectif principal est d'évaluer l'impact de l'intensification de traitement chélateur double associant la Déféroxamine et la Défériprone à doses maximales essentiellement sur le cœur.

#### **Matériel et méthodes:**

A partir de l'étude des observations des 3 patients suivis au service d'hémo-immunologie pédiatrique au Centre National de Greffe de Moelle Osseuse de Tunis, on va élaborer l'importance d'un traitement chélateur double associant une perfusion en intraveineux continu de la Déféroxamine à la dose de 60 mg/kg/j et la Défériprone à une dose maximale de 100 mg/kg/j dans le traitement de l'hémochromatose cardiaque sévère. Tous les patients ont fait l'objet d'une évaluation complète avant l'instauration du traitement puis une évaluation trimestrielle de la surcharge en fer par un dosage de la ferritinémie et une évaluation semestrielle par l'écho-doppler cardiaque ainsi qu'une IRM T2\* au début et à la fin du traitement. Des examens ophtalmologiques et otologiques ont été pratiqués afin de détecter d'éventuels effets secondaires.

#### **Résultats:**



Patiente âgée de 22 ans suivie pour une bêta thalassémie homozygote diagnostiquée à l'âge de 2 mois sous programme transfusionnel régulier et chélateur de fer. A l'âge de 21 ans, l'IRM T2\* a objectivé une surcharge myocardique sévère avec une concentration cardiaque en fer à 3.7 mg/gret, une surcharge hépatique sévère. La FEVG était à 65%. La patiente a été mise sous perfusion continue via un KT à chambre de Déféroxamine en IV continu 24h/24h à raison de 60 mg/kg/j associé au Défériprone à la dose de 100 mg/kg en 3 prise orale par jour. Après 9 mois de traitement l'IRM T2\* a montrée au niveau du cœur une diminution de la CMF. La ferritinémie est passée de 4500 ng/ml à 1250 ng/ml. Observation 2 : Patient âgé de 35 ans suivi pour une bêta thalassémie majeure et traité par des transfusions sanguines et chélation de fer. La cardiomyopathie de surcharge a été diagnostiquée à l'âge de 31 ans à l'aide d'une IRM T2\* objectivant une concentration cardiaque en fer très élevée ainsi qu'une surcharge hépatique modérée. Le patient a été mis sous Déféroxamine en IV continu via un KT à chambre associé au Défériprone. A 12 mois de traitement, la concentration myocardique a diminué. La surcharge au niveau du foie a disparue. La ferritinémie est arrivée à moins de 100 ng/ml ce qui a nécessité l'arrêt du traitement par Déféroxamine. Observation 3 Patiente âgée de 20 ans suivie pour une bêta thalassémie majeure. La mauvaise observance au traitement chélateur était responsable d'une hémochromatose hépatique et cardiaque sévère. L'ETT et le Holter rythmique étaient sans anomalies. La patiente a été mise sous Déféroxamine à dose maximale en intraveineux continu à la pousse seringue électrique par le biais d'une chambre implantable en association avec le Défériprone à dose maximale également. Après une année de ce traitement combinée l'évolution était favorable avec la disparition de l'hémochromatose cardiaque et la diminution de la surcharge hépatique.

#### **Conclusion:**

L'observation de ces trois patients souligne l'importance du traitement en intraveineux continu par la Déféroxamine en association au Défériprone orale pour traiter l'hémochromatose cardiaque sévère et prévenir l'insuffisance cardiaque chronique.

#### **P159 - Aplasie Médullaire Constitutionnelle Par Déficit En Thrombopoïétine**

**O. Sboui (1), S. Rekaia (1), I. Ben Fradj (1), T. Lamouchi (1), M. Ben Khaled (1), F. Mellouli (1), M. Ouederni (1).**

Service de pédiatrie, Centre national de greffe de moelle osseuse (1).

#### **Introduction:**

L'amégacaryocytose congénitale (AC) est une cause rare d'aplasie médullaire constitutionnelle. Elle est secondaire à un déficit en récepteur de la thrombopoïétine et la greffe de cellules souches hématopoïétiques est le seul traitement dans ce cas. Très rarement l'AC peut être secondaire à un déficit en thrombopoïétine (TPHO).

#### **Objectifs:**

Décrire les aspects cliniques et biologiques d'un déficit congénital en TPHO ainsi que la démarche diagnostique devant une aplasie médullaire en pédiatrie à travers notre cas clinique

#### **Matériel et méthodes:**

A propos d'un cas

#### **Résultats:**

Garçon de 3 ans, adressé pour pancytopenie. Il est issu des parents consanguins, aux antécédents de thrombopénie néonatale pour laquelle il a reçu des perfusions des Immunoglobulines polyvalentes et des transfusions de plaquettes. L'enfant est resté initialement asymptomatique. A l'âge de 3 ans il



a présenté un tableau d'insuffisance médullaire avec une atteinte prédominante de la lignée mégacaryocytaire. À l'examen physique il n'avait de syndrome tumoral, ni d'atteinte cutanée ni de syndrome malformatif et il était eutrophique. Le frottis sanguin a confirmé la pancytopenie et n'a pas montré de blastes ni d'autres cellules anormales. Le VPM et l'expression de la protéine WASP étaient normaux éliminant un syndrome de Wiskott Aldrich. Le frottis médullaire était désertique sans dysplasie. La biopsie ostéomédullaire a montré une moelle hypoplasique avec une lignée mégacaryocytaire quasi-absente. Il n'avait pas d'anomalies cytogénétiques au caryotype oncologique. Les sérologies virales étaient négatives. Le caryotype sur lymphocytes périphériques sensibilisé à la mitomycine n'a pas montré des signes d'instabilité chromosomique. L'étude génétique a objectivé une nouvelle mutation à l'état homozygote au niveau du gène THPO. L'enfant a été mis sous agonistes des récepteurs de la THPO (Eltrombopag) avec amélioration clinique et biologique.

### **Conclusion:**

L'AC est cause rare d'AMC, elle est caractérisée par une thrombopénie à début précoce qui évolue vers l'aplasie médullaire. Faire le diagnostic d'un déficit congénital en THPO est nécessaire afin d'éviter la greffe de cellules souches hématopoïétiques, inefficace dans ce cas.

### **P160 - Afibrinogénémie congénitale, à propos de trois observations néonatales.**

**M. Barka (1), S. Chaieb (1), N. Soyed (1), O. Mghirbi (1), S. Riahi (2), A. Khelifi (1), D. Brahem (1), M. Taamli (1), S. Nouri (1), N. Mahdhaoui (1).**

Service de néonatalogie et de réanimation néonatale CHU Farhat Hached, Sousse (1). Service d'hématologie biologique, Hôpital Sahloul, Sousse. (2).

### **Introduction:**

Introduction : L'afibrinogénémie congénitale est une maladie héréditaire très rare. Sa prévalence est estimée à 1/1000 000 et sa transmission se fait selon le mode autosomique récessif. Cette maladie est due à un déficit constitutionnel en fibrinogène. Elle peut se manifester en période néonatale par une hémorragie du cordon ou plus tard par des manifestations hémorragiques dont certaines pouvant mettre en jeu le pronostic vital.

### **Objectifs:**

Etudier les différents aspects clinique, thérapeutique et évolutif de l'afibrinogénémie congénitale à la période néonatale.

### **Matériel et méthodes:**

Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive de trois cas d'afibrinogénémie congénitale révélée par des saignements récurrents, à la période néonatale.

### **Résultats:**

Résultat : Il s'agit de deux filles et un garçon, tous nés à terme et eutrophique. Une consanguinité lointaine a été notée dans un cas. Des antécédents familiaux chargés de trouble de l'hémostase ont été retrouvés dans un cas. Le motif de consultation était essentiellement le saignement au niveau ombilical. Les âges d'admission dans notre service étaient respectivement 6 jours, 9 jours et 11 jours. L'examen à l'admission avait noté un saignement ombilical actif en nappe de faible abondance intarissable dans tous les cas, une ecchymose au niveau du site d'injection de la Vitamine K et du vaccin dans un cas et des ecchymoses des deux dos de la main et du coude, au niveau des sites de ponction, dans un cas, sans retentissement clinique dans les trois cas. Le bilan d'hémostase était perturbé avec un TP < 10% et TCA > 180sec et un taux de plaquettes correct. Le dosage des facteurs de coagulation avait montré un taux effondré de fibrinogène et le diagnostic d'une afibrinogénémie



congénitale a été retenu. L'évolution était marquée par la survenue d'un volumineux hématome du bras avec une déglobulisation à 6 g/dl dans un cas. Une transfusion de plasma frais congelé en urgence était indiquée dans 2cas. Tous nos patients ont reçu le fibrinogène à la dose de 100 mg /Kg/48H. Le bilan d'hémostase de contrôle était correct. Les nouveau-nés étaient mis sortants avec une carte sur laquelle nous avons noté le type de la maladie ainsi que les modalités de prise en charge en cas de saignement ou de prévention de saignement.

### **Conclusion:**

Conclusion : Malgré une variabilité clinique, il convient d'évoquer le diagnostic d'afibrinogénémie congénitale devant un saignement récidivant ou occulte, particulièrement chez le nouveau-né. Le diagnostic posé précocement permet une prise en charge adaptée afin d'éviter des hémorragies sévères pouvant mettre en jeu le pronostic vital ou fonctionnel de l'enfant. Le traitement repose pour l'essentiel à une prophylaxie et l'administration des concentrés de fibrinogène devant un syndrome hémorragique.

### **P161 - Syndrome d'activation macrophagique compliquant une leishmaniose viscérale : à propos d'un cas**

**S. Elouertani (1), H. Hrizi (1), R. Guedri (1), L. Essadem (1), S. Ben Becher (1), Z. Fitouri (1).**

Service de Pédiatrie, Urgences et Consultations externes (PUC), Hôpital d'enfants de Tunis (1).

### **Introduction:**

La leishmaniose viscérale compliquée de syndrome d'activation macrophagique chez l'enfant est une entité clinico-pathologique rare, de diagnostic difficile, surtout si le tableau est inauguré par les signes de l'activation macrophagique, mortelle en l'absence de traitement. A un âge précoce, le tableau clinique fait discuter d'autres pathologies comme les syndromes lymphoprolifératifs primitifs.

### **Objectifs:**

Nous rapportons l'observation d'un syndrome d'activation macrophagique compliquant une leishmaniose viscérale chez un nourrisson originaire du nord-ouest de Tunis.

### **Matériel et méthodes:**

Il s'agissait d'un nourrisson âgé de 7 mois, issu d'un mariage non consanguin, originaire de Béja et y demeurant. Il n'avait pas de fièvre préalable, ni de contage infectieux ou de voyage, ses vaccins étaient à jour. Il avait été hospitalisé pour exploration d'une fièvre prolongée avec hépatosplénomégalie dans un contexte d'altération de l'état général.

### **Résultats:**

A l'examen, il était fébrile, il avait un état général altéré, une pâleur cutanéomuqueuse, une splénomégalie avec un flèche splénique à 7cm et une hépatomégalie à 8cm. A la biologie, il avait une pancytopenie : neutropénie profonde 260/ mm<sup>3</sup>, anémie sévère à 4.3 g/dl normochrome normocytaire arégénérative et une thrombopénie à 16.000 /mm<sup>3</sup>, une cytolyse hépatique à 10 fois la normale, une hypertriglycéridémie, une hypofibrinogénémie et un taux de ferritinémie très élevé supérieur à 30000 ng/ml et il avait un syndrome inflammatoire biologique. Un frottis sanguin fait ne montrait pas de blastes. Il avait été mis sous antibiothérapie devant la neutropénie fébrile, il avait reçu une transfusion de culot globulaire et de culot plaquettaire devant des signes de mauvaise tolérance de l'anémie avec une thrombopénie profonde. Le diagnostic de syndrome d'activation macrophagique avait été posé, le nourrisson avait reçu des immunoglobulines polyvalentes à la dose de 1g/kg/j pendant 2 jours. Un test de diagnostic rapide de la leishmaniose fait était positif. Le diagnostic de LV avait été posé sur le myélogramme et un traitement par amphotéricine B liposomale avait été mis en route à raison de



10mg/kg /jour pendant 2 jours. L'évolution était marquée par la persistance d'une fièvre en plateau 7 jours après le début de traitement, de l'hépto-splénomégalie avec à la biologie, aggravation de la thrombopénie et la neutropénie, un taux de fibrinogène bas et un taux de triglycérides élevé. Une leishmaniose viscérale sur un terrain de déficit immunitaire a été suspecté, un bilan immunitaire complet avait été fait et une corticothérapie par voie intraveineuse avait été instaurée durant 3 jours. L'évolution avait été par ailleurs marquée par une amélioration clinico-biologique avec apyrexie durable, amélioration de l'état général et une diminution de la splénomégalie.

### **Conclusion:**

Le syndrome d'activation macrophagique et la Leishmaniose viscérale peuvent être de diagnostic difficile. En fait, la fièvre, la splénomégalie et les cytopénies sont des signes caractéristiques des deux entités. Il faut y penser devant une fièvre prolongée avec splénomégalie avec altération profonde de l'état général. Le pronostic dépend de la précocité du diagnostic et de la mise en route d'un traitement spécifique

### **P162 - Mononucléose infectieuse et anémie hémolytique auto-immune à test de Coombs direct négatif : à propos d'un cas**

**M. Ammar (1), S. Trichilli (1), I. Moalla (1), M. Hsairi (1), M. Weli (1), A. Mahfoudh (1), L. Gargouri (1).**

Pédiatrie B (1).

### **Introduction:**

La mononucléose infectieuse chez l'enfant peut se compliquer d'une anémie hémolytique dans 1 à 3 % des cas. Il s'agit le plus souvent d'agglutinines froides de type IgM.

### **Objectifs:**

Etudier les aspects cliniques, biologiques, thérapeutiques et évolutifs d'une anémie hémolytique auto-immune secondaire à une mononucléose infectieuse.

### **Matériel et méthodes:**

Nous rapportons le cas d'un enfant ayant présenté au cours d'une mononucléose infectieuse une anémie hémolytique auto-immune avec un test de Coombs direct négatif.

### **Résultats:**

Il s'agit d'une fille âgée de 9 ans qui a été hospitalisée pour asthénie, pâleur et hématurie évoluant depuis une semaine. L'examen clinique retrouve un syndrome anémique avec souffle systolique et tachycardie ; une angine érythémateuse avec adénopathies cervicales et une hépto-splénomégalie. L'hémogramme met en évidence une anémie à 5,6 g /dl normochrome normocytaire, 21080 de leucocytes dont 80 % de lymphocytes avec une numération plaquettaire normale et un frottis en faveur d'un syndrome mononucléosique. On a noté des signes biologiques d'hémolyse avec des LDH élevées, une haptoglobine effondrée et une hyper-réticulocytose. Le test de Coombs direct était négatif à 3 reprises. La sérologie EBV était en faveur d'une infection récente. L'anémie étant mal tolérée, la patiente a été transfusée avec des CGR avec l'instauration d'une corticothérapie (2 mg/kg/j) avec décroissance progressive. L'évolution était favorable sur le plan clinique et biologique.

### **Conclusion:**

L'anémie hémolytique auto-immune avec un test de Coombs négatif pose un problème diagnostique. Cependant, l'association des critères cliniques, biologiques et la réponse à la corticothérapie peut nous aider à retenir le diagnostic.



## **P163 - Apport du myélogramme dans le diagnostic des pancytopenies en pédiatrie**

**MC. Rabah (1), M. Chaari (1), I. Dammak (1), H. Elleuch (1).**

Laboratoire d'hématologie biologique CHU Hédi Chaker Sfax (1).

### **Introduction:**

La pancytopenie est une entité clinico-biologique fréquente en pédiatrie qui peut s'observer dans diverses situations. Devant ces cytopénies et à cause des problèmes diagnostiques, le myélogramme est devenu un examen essentiel dans la démarche étiologique.

### **Objectifs:**

L'objectif de ce travail était de décrire les caractéristiques épidémiologiques et clinico- biologiques des pancytopenies d'une population pédiatrique et d'évaluer l'apport du myélogramme dans la démarche diagnostique étiologique.

### **Matériel et méthodes:**

Il s'agit d'une étude prospective descriptive bi-centrique réalisée du 1er janvier 2023 au 31 décembre 2023 au laboratoire d'hématologie biologique du CHU Hédi Chaker Sfax. La pancytopenie est définie par l'association des critères suivants (Selon HAS 1997) : un taux d'hémoglobine (Hb) < 13,5 g/dL à la naissance ; < 11,5 g/dL de la naissance à 6 ans ; < 12,5 g/dL de 6 ans à 14 ans. un taux de globules blancs (GB) < 4000/mm<sup>3</sup>. un taux de plaquettes (Plq) < 150 000/mm<sup>3</sup>. Notre étude s'est basée sur l'analyse des demandes de myélogramme reçues dans notre laboratoire. Sont exclus les patients pris en charge pour aplasie post-chimiothérapie.

### **Résultats:**

27 cas ont été colligés soit une moyenne de 2 à 3 cas par mois. L'âge médian était de 8,4 ans (extrêmes 1 - 17 ans). Une prédominance du sexe féminin a été observée (63%) avec un sex ratio à 0,6. Dans notre série, 59% de nos patients ont présenté au moins un signe d'insuffisance médullaire à l'admission. Le syndrome tumoral a été noté chez 18,5 % des cas suivi par le syndrome anémique dans 14,8%. Sur le plan biologique, le taux moyen d'hémoglobine était de 8,7 g/dL (extrêmes 4-11,9 g/dL), l'anémie était de type normochrome normocytaire dans 15 cas (55,6 %), microcytaire dans 10 cas (37 %) et macrocytaire dans 2 cas (7,4 %). Le taux moyen des plaquettes était de 71 500/mm<sup>3</sup> (3000-147 000/mm<sup>3</sup>) et celui des globules blancs était de 2399/mm<sup>3</sup> (extrêmes 480-3960/mm<sup>3</sup>). Une neutropénie était notée dans 25 cas (92,6 %) et une lymphopénie dans 17 cas (63 %). Le myélogramme est réalisé chez 27 patients (100 %). Il a objectivé une blastose médullaire (≥ 20 %) dans 40,7 % des cas dont 37% étaient des leucémies aiguës lymphoblastiques (LAL), un état inflammatoire dans 14,8 %, une aplasie médullaire dans 18,5 % des cas et un cas de syndrome d'activation macrophagique (3,7%) . Le myélogramme était d'aspect normal chez un seul patient (3,7%). La formule sur myélogramme était impraticable dans 18,5% des cas.

### **Conclusion:**

La pancytopenie est une triade qui peut résulter d'un nombre de processus pathologiques impliquant principalement la moelle osseuse. Et devant la fréquence élevée des hémopathies malignes, la réalisation d'un myélogramme sans retard est devenue primordiale.

## **P164 - Syndrome de Kasabach-Merritt: une série de 4 cas d'une entité potentiellement mortelle**

**R. Guirat (1), K. Sallami (2), W. Hariz (3), H. Turki (4), M. Ladhar (5), F. Safi (5).**



Service de pédiatrie, hôpital régional Jbeniana, Sfax (1). Service de Dermatologie, CHU Hédi Chaker Sfax (2). Dermatologie, hôpital régional Jbeniana, Sfax (3). Service de Dermatologie, CHU Hédi Chaker Sfax (4). Service de réanimation pédiatrique, CHU Hédi Chaker Sfax (5).

### **Introduction:**

Le Syndrome de Kasabach-Merritt (SKM) est une maladie vasculaire rare et potentiellement mortelle chez les nourrissons, impliquant le piégeage des plaquettes dans des tumeurs vasculaires, en particulier l'angiome en touffe et l'hémangioendothéliome kaposiforme.

### **Objectifs:**

Notre objectif était d'en déterminer les aspects cliniques, paracliniques, thérapeutiques et évolutives.

### **Matériel et méthodes:**

Nous avons mené une étude descriptive rétrospective des patients avec SKM.

### **Résultats:**

Quatre enfants (1F/3M) présentaient des tumeurs congénitales (n=3) ou précoces (n=1) avec SKM. L'apparition du SKM était en moyenne de 45 jours après la détection de la tumeur. Les caractéristiques comprenaient une plaque à expansion rapide avec des télangiectasies (n = 2) et des papules superficielles (n = 1), avec une taille moyenne de tumeur de 10 cm. La thrombopénie (moyenne : 31 000/mm<sup>3</sup>) avec élévation des D-dimères a duré 26,2 jours en moyenne après le début du traitement. L'imagerie (n = 3) a révélé une infiltration tumorale impliquant les muscles, avec extension osseuse sans lyse dans un cas. Le traitement initial par corticoïdes systémiques (SC) (2 à 5 mg/kg/jour) et antiagrégants plaquettaire (AAP) a montré une amélioration, mais deux cas de rechute ont nécessité du sirolimus ou de la vincristine. Un patient présentait une hypertrophie tumorale persistante, une hypoparathyroïdie, une hypercalcémie avec des complications mortelles. Tous nos autres cas ont été maintenus sous AAP, avec une rechute après arrêt, s'améliorant lors de la réintroduction. Deux patients ont ressenti des douleurs musculaires d'apparition tardive, atténuées par une SC, une AAP et une thérapie physique à court terme.

### **Conclusion:**

Le SKM est un syndrome potentiellement grave du fait des hémorragies liées à la coagulopathie. Les facteurs pronostiques et les données de suivi à long terme font défaut et le traitement optimal est toujours en discussion.

## **P165 - Syndromes myéloprolifératifs avec mutation JAK2 en pédiatrie**

**S. Rekaya (1), S. Benmoussa (1), E. Ben Fraj (1), O. Sboui (1), T. Lamouchi (1), M. Ben Khaled (1), M. Ouederni (1).**

pédiatrie centre national de greffe de la moelle osseuse (1).

### **Introduction:**

Les syndromes myéloprolifératifs sont très rares en pédiatrie avec un profil clinique et évolutif différents de ceux de l'adulte.

### **Objectifs:**

Rapporter à travers deux observations les caractéristiques cliniques et biologiques des syndromes myéloprolifératifs avec mutation JAK2.

### **Matériel et méthodes:**



Il s'agit de deux patients suivis au centre national de greffe de la moelle osseuse pour un syndrome myéloprolifératif avec une mutation JAK2 à l'étude génétique

### Résultats:

Observation 1 : Fille de 5 ans, adressée pour une thrombocytose persistante supérieure à 1500000/mm<sup>3</sup>, révélée par des céphalées chroniques. Elle a des antécédents familiaux des néoplasies multiples hématologiques et non hématologiques. L'examen physique était sans anomalies. La NFS et le frottis sanguin ont montré une thrombocytose à 1640000/mm<sup>3</sup>, Hb=13.5 g/dl, GB= 9380 (PNN= 3560, lymphocytes= 5200). La ferritinémie était normale à 50 ng/ml, elle n'avait pas de syndrome inflammatoire biologique. Le frottis médullaire était polymorphe sans excès de blastes, avec une dysgranulopoïèse. La biopsie ostéomédullaire a montré une moelle de richesse 3 à 4 montrant des signes de dysmyélopoïèse. La biologie moléculaire a révélé une mutation JAK2 somatique. Le diagnostic de thrombocytémie essentielle a été retenu et l'enfant a été mise sous Hydroxyurée à la dose de 17mg/kg/jour ainsi qu'un antiagrégant plaquettaire. L'évolution a été marquée par l'amélioration des céphalées et de la qualité de vie ainsi qu'une diminution des chiffres de plaquettes à 790000/mm<sup>3</sup>. Observation 2 : Garçon de 8 ans, adressé pour polyglobulie à 21g/dl révélée par des céphalées chroniques avec une dyspnée à l'effort. L'examen physique était sans anomalies en dehors d'un teint érythrosique. La NFS a objectivé une polyglobulie avec une hémoglobine à 21g/dl et un hématokrite à 63%. L'électrocardiogramme, l'échographie cardiaque ainsi que la gazométrie et le taux de la méthémoglobine étaient normaux. L'échographie rénale et la fonction rénale étaient sans anomalies. L'érythropoïétine était légèrement élevée à 36.1mUI/ml. La biologie moléculaire a montré une mutation JAK2 V617F. Le patient a été mis sous programme de saignée avec amélioration de la symptomatologie clinique ainsi que la numération formule sanguine avec un taux d'hémoglobine à 16g/dl et un hématokrite à 59%

### Conclusion:

En l'absence de recommandations pédiatriques spécifiques pour le traitements des syndromes myéloprolifératifs tels que la polyglobulie et la thrombocytémie essentielle, leur prise en charge doit désormais tenir compte des avancées diagnostiques et de stratégies thérapeutiques acquises chez l'adulte.

## P166 - Le délai diagnostique a-t-il un impact sur la survie des enfants atteints p

### de cancers

**G. Bedoui (1), I. Jbebli (1), F. Fedhila (1), S. Attar (1), S. Ben Ahmed (1), R. Amdouni (1), S. Rhayem (1), MA. Mansouri (1), M. Khemiri (1).**

Pédiatrie A Hôpital d'Enfants Bechir Hamza Tunis (1).

### Introduction:

Les cancers pédiatriques constituent un véritable problème de santé publique. Leur incidence, le délai diagnostique et la survie sont souvent sous-estimés à cause d'une faible couverture à l'échelle mondiale par des registres de cancers propres à l'enfant.

### Objectifs:

évaluer la corrélation entre la survie nette et le délai diagnostique des enfants atteints de cancers pédiatriques.

### Matériel et méthodes:





étude rétrospective menée à l'unité oncologique pédiatrique de l'Hôpital d'Enfants Béchir Hamza de Tunis ayant colligé tous les enfants d'âge inférieur à 16 ans atteints de cancers admis de janvier 2012 au 31 décembre 2021.

### **Résultats:**

Nous avons colligé 563 patients. L'âge moyen était de 4.3ans  $\pm$  3.8 (extrêmes :1jour-15 ans). Nous avons noté une prédominance masculine avec un sexe ratio de 1.18. Le délai diagnostique médian était de quatre semaines. Plus de la moitié des cancers (57%) était diagnostiquée dans un délai inférieur à un mois alors que 18% des enfants avaient un délai diagnostique supérieur à trois mois. La survie globale nette des patients était de 76% à deux ans et 69% à cinq ans. L'étude univariée a montré que le taux de survie globale à cinq ans était de 77% chez les enfants ayant un délai diagnostique inférieur ou égal à deux semaines contre 65% chez ceux ayant un délai supérieur à deux semaines et la différence était statistiquement significative ( $P=0.017$ ).

### **Conclusion:**

Le raccourcissement du délai diagnostique a un impact significativement positif sur la survie des enfants atteints de cancers. Une sensibilisation de la population générale et une formation des médecins de première ligne est donc primordiale pour raccourcir ce délai et par conséquent améliorer la survie des enfants atteints de cancers.

### **P167 - Tumeur pancréatique chez l'enfant : à propos de deux cas**

**G. Bedoui (1), S. Rhayem (1), I. Jebli (1), S. Attar (1), F. Fedhila (1), S. Ben Ahmed (1), R. Amdouni (1), M. Khemiri (1).**

Pédiatrie A Hôpital d'Enfant Bechir Hamza (1).

### **Introduction:**

Les tumeurs pancréatiques chez l'enfant sont rares. Elles ont une histopathologie et un pronostic très différents de celles des adultes.

### **Objectifs:**

Décrire deux tumeurs pancréatiques rares de l'enfant.

### **Matériel et méthodes:**

Etude rétrospective des tumeurs pancréatiques suivies dans notre service entre 2013 et 2023.

### **Résultats:**

Observation 1: fille de 11ans qui consulte pour des douleurs abdominales et des vomissements. L'examen a trouvé une masse épigastrique ferme, indolore régulière mesurant environ 7cm. l'échographie ainsi que le scanner abdominal ont montré une volumineuse masse solido-kystique pancréatique encapsulée. Une tumorectomie a été faite. L'examen histologique a conclu à une tumeur solide pseudo-papillaire. L'évolution était bonne avec un recul de 10 ans. Observation 2: fille de 14ans hospitalisée pour prurit, ictère et masse épigastrique dure sensible à la palpation en rapport avec une masse tissulaire de la tête du pancréas à l'imagerie. Le diagnostic de carcinome peu différencié de type acinaire a été confirmé suite à la chirurgie. L'évolution était marquée par une reprise locale et métastatique malgré une chimiothérapie adjuvante. L'évolution était fatale après 11 mois de suivi.

### **Conclusion:**



Les tumeurs du pancréas sont rares chez l'enfant. L'imagerie et la chirurgie constituent un temps important de la prise en charge. Le pronostic dépend du type histologique.

### **P168 - histiocytose langerhansienne : Atteinte osseuse rachidienne**

**R. Helali (1), S. Rekaya (1), N. Haddad (1), O. Sboui (1), I. Ben Fraj (1), M. Ben Khaled (1), T. Lamouchi (1), F. Mellouli (1), M. Ouederni (1).**

CNGMO (1).

#### **Introduction:**

Introduction : L'histiocytose Langerhansienne (HL) est une maladie rare. Elle est due à une infiltration des tissus par une prolifération clonale des précurseurs myéloïdes. L'os est l'organe le plus fréquemment touché dans l'HL.

#### **Objectifs:**

L'objectif de ce travail était de décrire l'aspect clinique, évolutif et pronostique de l'HL avec localisation rachidienne.

#### **Matériel et méthodes:**

Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive incluant tous les enfants qui ont été suivis dans notre service pour HL avec localisation rachidienne. Les patients avec une atteinte multi-systémique (atteinte associée des organes autres que l'OS) ont été exclus.

#### **Résultats:**

Quatre patients ont été inclus dans notre étude sur une période de cinq ans. L'âge moyen des patients au moment du diagnostic était 7.5 ans (2-13 ans]. Les manifestations cliniques initiales étaient : une douleur rachidienne dans les quatre cas, une attitude scoliotique dans un cas, des signes de compression médullaire dans un cas, un torticolis dans deux cas. L'atteinte rachidienne était uni-focale dans trois cas (atteinte cervicale) et multifocale dans un cas. L'IRM du rachis a montré : des lésions lytiques dans tous les cas, un tassement vertébral dans trois cas sans compression médullaire et remplacement médullaire avec subluxation rotatoire C1-C2 et infiltration des parties molles dans un cas. Le bilan d'extension était sans anomalies dans tous les cas. Les quatre patients ont reçu un traitement cytostatique à base de Vinblastine avec de corticothérapie systémique pour une durée moyenne de deux ans. Le traitement orthopédique était à base d'immobilisation par corset dans tous les cas associée à une traction dans un cas et à une laminectomie C1-C2 avec arthrodèse cervical dans un cas. L'évolution était favorable dans 03 cas sans récurrence et apparition d'une nouvelle image radiologique au niveau du rachis sans signe de gravité chez un patient traité par bisphosphonate , aucun patient n'a reçu une chimiothérapie de 2ème intention, aucun patient n'a gardé des séquelles neurologiques.

#### **Conclusion:**

L'atteinte rachidienne isolée au cours de HL est rare, il faut toujours éliminer les diagnostics différentiels devant une symptomatologie osseuse . Par ailleurs bonne réponse au traitement de première ligne dans la majorité des cas .



## **P169- CUTANEOUS EXTRAMEDULLARY HEMATOPOIESIS REVEALING SEVERAL OTHER FOCI: A CASE REPORT**

**F. Chaabouni (1), H. Oueslati (1), Y. Gharbi (1), A. Dridi (2), S. Smaoui (1), M. Hethli (3), C. Saadi (1), A. Jabloun (1), F. Trabelsi (1), A. Daib (1), Y. Hellal (1).**

chirurgie pédiatrique hopitalhabibthameur (1).chirurgie pédiatrique A hopital d'enfant (2).médecine d'urgence hopitalmenzel Bourguiba (3).

### **Introduction:**

In children, extramedullary hematopoiesis (EMH) is a compensatory response to severe chronic anemia, especially B-thalassemia. Its localization variable, primarily located in the liver and the spleen as during embryonic life, can reach all other organs. Skin involvement is exceptional.

### **Objectifs:**

Our aim was to present the case of a patient with major B thalassemia, in whom an abscessed abdominal mass has revealed several foci of EMH.

### **Matériel et méthodes:**

A case report of a patient with major B thalassemia, operated for an abscessed abdominal mass in the paediatric surgery department of Habib Thameur Hospital in Tunis.

### **Résultats:**

A 15-year-old girl with a severe chronic anemia due to major B-thalassemia was referred to our pediatric surgery department for a superficial mass with inflammatory symptoms evolving for 6 days. This patient underwent splenectomy at the age of 3. On examination, the patient feverish at 38.4°C, had a 9 × 6 cm abdominal mass, located ten centimeters above the umbilicus with an inflammatory appearance. On palpation this formation was fluctuating and painful. Palpation also revealed uniform hepatomegaly. Abdominal CT scan revealed hepatomegaly with two intrahepatic masses, a lumbar paravertebral structure, and a parietal mass with heterogeneous appearance. Biological examination revealed leukocytosis and hypochromic microcytic anemia with an elevated CRP level. The abscess was evacuated, and an anatomic-pathological examination of tissue fragments revealed inflammatory necrosis with foci of megakaryocytes and red blood cells suggestive of EMH. Taking into account the history of EMH lesions in macroscopic areas of the spleen, clinical background, imaging features, and anatomic pathology data, we concluded that the intra-abdominal lesions were most likely extramedullary hematopoiesis.

### **Conclusion:**

In B-thalassemia, as in many severe chronic anemias, extramedullary hematopoietic lesions can be observed. Skin sites are very rare, and its mechanism remains poorly understood, but may be associated with the plasticity of blood and skin tissues. Clinical background, image data and pathological examination aid in diagnosis. The treatment is essentially a medical approach based on transfusions as needed and stem cells transplantation. Surgery is reserved for special cases, such as abscesses or vascular compression.



### **P170 - Atransferrinémie congénitale : cause rare d'anémie**

**R. Hamdi (1), S. Rekaya (1), I. Ben Fraj (1), T. Lammouchi (1), M. Ben Khaled (1), M. Ouederni (1).**

Pédiatrie, Immuno-Hématologie et greffe de cellules souches, Centre national de greffe de la moelle osseuse (1).

#### **Introduction:**

L'atransferrinémie congénitale (AC) est très rare. Elle est due à un défaut de synthèse de transferrine ; glycoprotéine intervenant dans le transport du fer. Ce défaut est responsable d'une anémie et d'une hémochromatose secondaire.

#### **Objectifs:**

Décrire la démarche diagnostique d'une atransferrinémie et sa prise en charge à travers une observation.

#### **Matériel et méthodes:**

Etude du dossier portant sur un cas d'atransferrinémie.

#### **Résultats:**

Enfant de 12 ans, issue des parents consanguins. Elle présentait dès l'âge de six mois une anémie hypochrome microcytaire arégénérative hypersidérémique (Fer sérique=0,14 $\mu$ mol/L et Ferritine=112ng/ml). L'examen avait retrouvé une pâleur sans ictère. Le bilan inflammatoire était normal ainsi que le profil de l'électrophorèse de l'hémoglobine. Le frottis médullaire n'a pas montré des cellules sidéroblastiques. L'atransferrinémie a été évoquée devant une anémie hypersidérémique non sidéroblastique. Confirmation obtenue par un dosage effondré de la transferrinémie (0,02g/L) ainsi que le calcul de la CTF à 0,5  $\mu$ mol/L. Le coefficient de saturation (CS) été à 28%. L'IRM T2\* a montré une surcharge hépatique modérée avec recours à un traitement chélateur. Un régime transfusionnel mensuel par du plasma frais congelé (PFC) a été instauré avec une bonne réponse : normalisation des chiffres d'hémoglobine, de la ferritinémie et amélioration de la surcharge hépatique permettant un arrêt du traitement chélateur. Une étude génétique pour l'enfant et les parents a été réalisée.

#### **Conclusion:**

Les altérations du métabolisme du fer, dont l'atransferrinémie, doivent être évoquées chaque fois qu'il y a une résistance au traitement substitutif d'une anémie hypochrome microcytaire. L'administration du PFC peut corriger l'anémie en apportant la protéine déficiente.

### **P171 - Pronostic visuel des gliomes des voies optiques : Expérience de l'unité d'oncologie de l'Hôpital d'Enfants de Tunis**

**E. Jebli (1), Y. Jebali (1), S. Rhayem (1), R. Amdouni (1), S. Ben Ahmed (1), F. Fedhila (1), M. Khemiri (1).**

Médecine infantile A, hôpital d'enfant de Tunis (1).

#### **Introduction:**

Les gliomes des voies optiques (GVO) sont des tumeurs cérébrales bénignes rares de bas grade. Le pronostic vital est rarement engagé. Cependant le pronostic fonctionnel notamment visuel est un enjeu majeur et une priorité pour la prise en charge de ces patients.



### **Objectifs:**

Etudier les particularités évolutives de l'atteinte ophtalmologique au cours des GVO.

### **Matériel et méthodes:**

Etude rétrospective descriptive menée à l'unité d'oncologie pédiatrique de l'hôpital d'enfants de Tunis, sur une période de 14 ans entre Janvier 2009 et septembre 2023, colligeant tous les enfants atteints de GVO.

### **Résultats:**

Nous avons colligé neuf cas. Le sex-ratio était de 1,25. L'âge moyen était de 4,8 ans. Le délai moyen du diagnostic était de 7 mois. Les signes ophtalmologiques étaient révélateurs de la maladie dans tous les cas. Les symptômes étaient la baisse de l'acuité visuelle (n=3), le nystagmus (n=3), l'exophtalmie (n=2) et le strabisme (n=1). La déficience visuelle variait entre légère (n=1), modérée (n=1) et sévère (n=3). Les anomalies du fond de l'œil étaient : une pâleur papillaire (n=7) et un œdème papillaire unilatéral (n=1). Une OPCT pratiquée pour deux patients a objectivé une diminution de l'épaisseur RNFL. Un champ visuel de Goldmann a été pratiqué chez un seul enfant, objectivant une hémianopsie bitemporale. L'acuité visuelle a été évaluée au cours du suivi après chimiothérapie dans 6 cas avec une moyenne de 2,4/10 pour l'œil le plus atteint. Le FO a montré une pâleur papillaire chez tous les patients. Le recul moyen était de 6,5 ans.

### **Conclusion:**

Le pronostic visuel peut être mis en jeu dans les GVO. Un diagnostic et une prise en charge précoces ainsi qu'une surveillance rigoureuse et prolongée en multidisciplinaire sont nécessaires.

## **P172 - Lymphome lymphoblastique T ou syndrome lymphoprolifératif avec auto-immunité ALPS ? Les petits signes qui orientent le diagnostic**

**E. Jebli (1), Y. Jebali (1), S. Rhayem (1), R. Amdouni (1), S. Ben Ahmed (1), F. Fedhila (1), M. Khemiri (1).**

Médecine infantile A, hôpital d'enfant de Tunis (1).

### **Introduction:**

Le syndrome lymphoprolifératif avec autoimmunité (ALPS) est un trouble héréditaire rare de l'homéostasie lymphocytaire, résultant de mutations dans la voie d'apoptose Fas. Il est caractérisé par une lymphoprolifération chronique non infectieuse et non maligne, et un risque accru de malignité lymphoïde.

### **Objectifs:**

Attirer l'attention aux signes cliniques qui orientent le diagnostic d'ALPS.

### **Matériel et méthodes:**

Nous rapportons le cas d'un nourrisson hospitalisé à l'unité d'oncologie pédiatrique à l'hôpital d'enfant de Tunis pour suspicion de lymphome lymphoblastique T et dont le diagnostic d'ALPS a été redressé secondairement.

### **Résultats:**

Fille de 18 mois, suivie pour une polyadénopathie évoluant depuis 4 mois sans fièvre. Elle avait des adénopathies diffuses non inflammatoires de 5 cm de diamètre associées à une hépatosplénomégalie avec une hyperlymphocytose et une anémie. Le bilan de lyse tumoral, le



myélogramme et les sérologies virales étaient normaux. La biopsie ganglionnaire était en faveur d'un lymphome lymphoblastique T. L'âge, l'absence d'évolutivité de la maladie et d'épanchements des séreuses n'étaient pas en faveur du lymphome d'où le recours au phénotypage lymphocytaire qui a montré une population polyclonale de lymphocytes T matures n'exprimant ni CD4 ni CD8 cadrant avec une lymphoprolifération polyclonale non tumorale. Une deuxième biopsie a montré une prolifération de cellules de taille moyenne avec respect de la capsule ganglionnaire et des sinus. L'étude immunohistochimique a conclu cette fois à une lymphocytose T CD3+Tdt+ Ki67 >80%, permettant ainsi de redresser le diagnostic de syndrome lymphoprolifératif avec auto-immunité.

### **Conclusion:**

L'ALPS, principal diagnostic différentiel des lymphomes, est une entité qui doit être évoquée devant une polyadénopathie avec cytopénie surtout si atypies cliniques et histologiques.

## **P173 - Difficulté de prise en charge d'un déficit en protéine C dans un pays aux ressources économiques limitées**

**R. Mhiri (1), E. Ben Hassine (1), Y. Ben Rejeb (1), M. Rebhi (1), H. Barakizou (1).**

Service de pédiatrie-Hôpital militaire de Tunis (1).

### **Introduction:**

Le déficit en protéine C est une pathologie rare mais lourde étant donné le risque important de complications surtout thrombotiques. La prise en charge doit être précoce et minutieuse surtout en milieu pédiatrique ce qui peut parfois générer une contrainte de temps et d'argent.

### **Objectifs:**

Rapporter à travers 2 observations la difficulté d'une prise en charge des malades ayant un déficit complet en protéine C dans un pays aux ressources limitées.

### **Matériel et méthodes:**

étude de 2 cas vus au service de pédiatrie de l'hôpital militaire de Tunis hospitalisés pendant l'année 2023

### **Résultats:**

Nous rapportons le cas de 2 malades issus d'un mariage consanguin de 3ème degré, aux antécédents familiaux d'un déficit partiel en protéine C chez les parents et la sœur. Le 1er cas était OD, admis à l'âge d'un mois pour CIVD dans un contexte d'apyrexie et un purpura fulminans au membre supérieur gauche. Un déficit complet en protéine C a été établi. Il a été mis sous héparinothérapie et un traitement substitutif par transfusion de PFC vu la non-disponibilité de concentrés en protéine C. L'évolution a été marquée par l'apparition d'une thrombose rénale compliquée d'une insuffisance rénale, nécessitant une dialyse péritonéale. Le patient a été mis sous anticoagulation et transfusion de PFC. L'accès veineux était difficile. Les complications infectieuses étaient fréquentes. L'enfant a présenté une cardiomyopathie toxique. Il est décédé à l'âge de 2 ans et 2 mois. Le 2ème cas, c'est une fille âgée de 3 ans, admise à J4 de vie pour des ecchymoses étendues. Le déficit complet en protéine C a été retenu. Elle a été mise sous anticoagulation avec des transfusions de PFC.

### **Conclusion:**

Le coût élevé des concentrés de protéines C et sa non-disponibilité dans les pays aux ressources économiques limitées entravent la prise en charge avec un important impact thérapeutique et social.



## **P174- Syndrome lymphoprolifératif avec auto-immunité : a propos d'un cas**

**J. Ayari (1), M. Rebhi (1), Y. Ben Rjeb (1), H. Barakizou (1).**

service pédiatrie hopital militaire principal d'instruction de tunis (1).

### **Introduction:**

Le syndrome lymphoprolifératif avec autoimmunité (ALPS) est une anomalie héréditaire rare de l'immunité due a un défaut d'apoptose des lymphocytes conduisant à une lymphoprolifération anormale associée à des cytopénies auto-immunes avec un risque accru de développer un lymphome .

### **Objectifs:**

mettre le point sur une pathologie pédiatrique rare a travers un cas clinique.

### **Matériel et méthodes:**

a propos d'un cas.

### **Résultats:**

nous rapportons le cas d'un enfant de sexe masculin , agé de 6 ans , issu d'un mariage consanguin de premier degré il se présentait avec des adenopathies cervicales , splénomégalie avec pancytopenie : leucopénie ,anémie normochrome normocytaire regenerative TCD positif à igG + thrombopénie d'allure peripherique avec présence d'auto anticorps antiplaquettaire . On a retenu le diagnostic du syndrome d'EVANS et l'enfant a reçu plusieurs cures d'immunoglobulines devant une thrombopénie corticorésistante tout en conduisant une enquête étiologique y compris un bilan immunologique qui est revenu dans les limites de la normale. L'évolution a été marquée par l'aggravation de la pancytopenie et du syndrome tumoral. une cause néoplasique a été suspectée : lymphome greffé sur un terrain d'autoimmunité . rapidement infirmé par une biopsie ganglionnaire qui est revenue négative . A ce stade , le syndrome lymphoprolifératif avec auto-immunité a été fortement suspecté Le bilan immunologique a été refait montrant une élévation des lymphocytes T double négative .l'enfant est mis sous SULFAMETHOXAZOLE-TRIMETHOPRIME en association avec la corticothérapie . on a associé en 2eme temps un immunosuppresseur( AZATHIOPRINE) devant la corticodependancequ'ila développée . l'évolution a été marqué par le décèsdan un tableau de pneumopathie hypoxémiante .

### **Conclusion:**

le syndrome lymphoprolifératif avec autoimmunité est une pathologie rare et souvent mal connue qui posait maintes difficultés diagnostiques et thérapeutiques chez l'enfant .

## **P175 - Première perfusion d'immunoglobulines polyvalentes en sous cutanée en Tunisie**

**I. Ben Fraj (1), H. Daoud (1), S. Rekaya (1), T. Lamouchi (1), R. Hamdi (1), A. Bentaieb (1), L. Ferchichi (1), F. Mellouli (1), M. Ben Khaled (1), M. Ouederni (1).**

Centre national de greffe de moelle osseuse de Tunis-Tunisie (1).

### **Introduction:**

Les immunoglobulines polyvalentes (Ig) sont des préparations à partir de milliers de donneurs de sang. Leur utilisation substitutive dans les déficits immunitaires humoraux a amélioré leur pronostic de manière spectaculaire. La voie intraveineuse, la plus utilisée dans le monde, est restée pendant plusieurs années la seule disponible en Tunisie. Actuellement, les Ig sont de plus en plus utilisées par



voie sous-cutanée car elles présentent moins d'effets secondaires et offrent aux patients une meilleure qualité de vie

**Objectifs:**

Rapporter les circonstances de de la première utilisation des immunoglobuline polyvalente sous cutanée

**Matériel et méthodes:**

Case report

**Résultats:**

Patient suivi au service de pédiatrie au centre national de greffe de moelle osseuse, pour déficit immunitaire commun variable compliqué de dilatation de bronches. Il a été mis sous Ig en intraveineux (IGIV) chaque 21 jours. L'évolution a été marquée par la survenue de réactions allergiques aux différents types d'immunoglobulines polyvalentes intraveineuses à types de dyspnée, oppression thoracique. Ces incidents sont survenus malgré le respect strict de la vitesse de perfusion d'IGIV et l'utilisation d'une prémédication. Lors de la dernière administration d'IGIV en 2020, il a présenté un état de choc anaphylactique avec séjour en réanimation contre indiquant les IgIV. On a décidé le passage à la voie sous cutanée. On a débuté par une dose de 0.2mg/kg avec augmentation progressive chaque semaine puis après avoir atteint des taux d'Ig G stables, on a fractionné les doses d'entretien jusqu'à atteindre une dose de 0.47g/kg/mois avec bonne tolérance. Le patient a été perdu de vue avec arrêt de traitement depuis 2020 par difficultés d'obtention des Ig sous cutanées. Il a été hospitalisé à plusieurs reprises pour pneumopathies hypoxémiantes. La reprise des d'Ig sous cutanée était en janvier 2023 avec amélioration sur le plan infectieux. Dernier dosage résiduel d'Ig G=7.07g/l

**Conclusion:**

L'utilisation des Ig sous cutanée a une efficacité certaine dans le traitement du déficit immunitaire humoral avec une bonne tolérance. Elle permet une auto administration à domicile des Ig offrant une amélioration de la qualité de vie des patients et une diminution de la charge de travail aux soignants. Une généralisation de son utilisation à tous les patients tunisiens est souhaitable.

**P176 - L'éloignement de l'hôpital a-t-il un impact sur la survie des enfants atteints de cancers ?**

**G. Bedoui (1), I. Jbebli (1), F. Fedhila (1), S. Attar (1), S. Ben Ahmed (1), R. Amdouni (1), S. Rhayem (1), M. Khemiri (1).**

Pédiatrie A Hôpital d'Enfant Bechir Hamza (1).

**Introduction:**

Les cancers pédiatriques constituent un véritable problème de santé publique. Leur incidence, le délai diagnostique et la survie sont souvent sous-estimés à cause d'une faible couverture à l'échelle mondiale par des registres de cancers propres à l'enfant.

**Objectifs:**

évaluer la corrélation entre la survie nette des enfants atteints de cancers pédiatriques et la distance entre le domicile et l'unité oncologique pédiatrique (UOP).

**Matériel et méthodes:**





étude rétrospective menée à l'unité d'Oncologie pédiatrique de l'Hôpital d'Enfants Béchir Hamza de Tunis ayant colligé tous les enfants d'âge inférieur à 16 ans atteints de cancers admis de janvier 2012 au 31 décembre 2021.

### **Résultats:**

Nous avons colligé 563 patients. L'âge moyen était de 4.3ans  $\pm$  3.8 (extrêmes :1jour-15 ans). Nous avons noté une prédominance masculine avec un sex-ratio de 1.18. Les patients provenaient majoritairement de la région du Nord-Est tunisien (62%), plus rarement du Nord-Ouest Tunisien (18%), du Centre-Ouest (7%) et de la région du Sud- Est (7%). La survie globale nette des patients était de 76% à deux ans et 69% à cinq ans. L'étude de la survie nette en fonction de la distance séparant le lieu de résidence des patients et l'UOP a montré une corrélation significative à partir d'une distance supérieure à 100KM (P=0.01) avec un taux de survie nette à cinq ans de 73% pour les patients habitant dans un périmètre inférieur ou égal à 100KM de l'UOP contre 62% pour le reste des patients .

### **Conclusion:**

Le raccourcissement de la distance entre le domicile et l'hôpital a un impact significativement positif sur la survie des enfants atteints de cancers.

## **P177 - Ulcère duodéal : une complication rare de déférasirox chez les enfants thalacémique**

**Z. Ben Aounallah (1), H. Ben Hamadou (1), N. Balhoudi (1).**

service de pédiatrie de Kairouen (1).

### **Introduction:**

L'ulcère gastro-duodénale due au chélateur de fer est une complication rare mais grave de la toxicité du déférasirox sur l'épithélium gastro-intestinale. Des études observationnelles sont nécessaires pour étudier les conséquences à long terme des différentes caractéristiques de l'ulcère gastro-intestinale induit par ce traitement.

### **Objectifs:**

Notre objectif est d'insister sur la nécessité de penser à la gastro-toxicité de chélateur devant toute manifestation gastro-intestinale et d'évaluer les facteurs de risques associés à sa survenue pour une meilleure prise en charge.

### **Matériel et méthodes:**

L'observation d'un état de choc volumique en rapport avec une gastro-toxicité de chélateur de fer observé en décembre 2023 au sein de service de pédiatrie de kairouen.

### **Résultats:**

Un garçon âgé de 6 ans, bêta-thalassémique majeure sous chélateur de fer et régime transfusionnel, s'est présenté aux urgences pédiatriques pour un hématomèse de moyenne abondance associée à des douleurs abdominales intenses depuis quelques heures. A son arrivée, l'enfant était pale, agité, dans un tableau d'état de choc hypovolémique. L'examen physique a révélé des signes d'hypoperfusion périphérique et son abdomen était sensible dans tous les quadrants. Sur le plan biologique, il a présenté une anémie à 5 (une déglobulisation de 5 grammes/L au bout de 48 heures) et son bilan d'hémostase était correcte. Un diagnostic d'ulcère gastro-duodénale a été posé après avoir éliminé les autres causes d'abdomen aigu chez ce patient. Il a été stabilisé sur le plan hémodynamique et hématologique puis adresser pour une endoscopie gastro-intestinale haute à visé diagnostic étiologique et thérapeutique, montrant des lésions ulcérées en nappe de 5 mm x 6 mm sur



la grande courbure du l'estomac. Dans le cadre de bilan de diagnostic différentiel, un diverticule de Mickel, une malformation vasculaire, un trouble d'hémostase ont été éliminés. Le diagnostic retenu était celui d'un ulcère gastro-duodénale lié à l'utilisation de déférasirox. A la sortie, l'enfant a été mis sous traitement de gastrite à *Helicobacter pylori* et le déférasirox oral a été arrêté et le taux de ferritine sérique a été surveillé. À 3 mois de suivi, l'endoscopie gastro-intestinale haute était normale et la sérologie et la biopsie pour *H. pylori* étaient négatifs

### **Conclusion:**

En termes de chélation, les enfants qui se présentent avec un abdomen aigu et inexplicée associée à des symptômes digestifs doivent être soigneusement surveillés étant donné la possibilité que ce soit une gastro-toxicité médicamenteuse avec risque de survenue d'éventuelles atteintes cardiaques pouvant mettre en jeu le pronostic vital.

### **P178 - Déficit immunitaire combiné sévère à révélation tardive : à propos d'un cas**

**N. Ben Hamida (1), S. Khlif (1), O. Barkallah (1), J. Kanzari (1), A. Guizani (1), E. Marmech (1), H. Ouerda (1), Z. Khlayfia (1), S. Hlioui (1), O. Azzabi (1), I. Selmi (1), N. Siala (1).**

Service de pédiatrie et de néonatalogie, Hôpital Mongi Slim-la Marsa (1).

### **Introduction:**

Le déficit immunitaire combiné sévère (SCID) est une pathologie rare mais non exceptionnelle, il s'agit d'un déficit constitutionnel de l'immunité humorale et cellulaire caractérisé par association variable des infections bactériennes à répétition, des troubles digestives et respiratoires chroniques, des manifestations auto-immunes et des maladies néoplasiques. Cependant, le tableau clinique peut être insidieux conduisant ainsi à une révélation tardive.

### **Objectifs:**

Etudier un cas de déficit immunitaire révélé par un sepsis sévère.

### **Matériel et méthodes:**

Nous rapportons un cas particulier où le diagnostic de cette maladie s'était révélé tardivement suite à la survenue d'un sepsis sévère.

### **Résultats:**

Mohsen, un enfant de 11 ans, de sexe masculin, a été hospitalisé au service de pédiatrie pour fièvre aiguë avec syndrome méningé. Il était issu d'un mariage non consanguin et il était sans antécédents familiaux particuliers. La grossesse était de déroulement normal et l'échographie morphologique n'a pas détectée d'anomalies. A l'âge néonatal, devant un souffle cardiaque holo-systolique, une échographie cardiaque a été faite montrant une cardiopathie complexe : Transposition des gros vaisseaux, atrésie tricuspide, ventricule droit hypoplasique, sténose pulmonaire serrée, communication inter auriculaire et inter ventriculaire restrictive. Il a été opéré à l'âge de 7 mois avec évolution favorable. L'histoire de sa maladie remonte à 36 heures avant son admission marquée par l'installation d'une fièvre à 38.5°C avec céphalée d'aggravation progressive. Sur le plan clinique, l'enfant était hypotrope avec un poids à -2 DS et une taille à la moyenne. Il présentait une fièvre avec syndrome méningé et une mono-parésie gauche, un syndrome quadri-pyramidal réflexe, un syndrome de Babinski à droite, un syndrome cérébelleux cinétique et statique. Le bilan infectieux montrait une hyperleucocytose à  $17270 \text{ e/mm}^3$  à prédominance PNN avec lymphopénie à  $500 \text{ e/mm}^3$ , CRP=135mg/ml. A l'imagerie, on a trouvé des abcès cérébraux associés à un abcès rénal gauche et une thrombose de la veine rénale homolatérale. La conduite thérapeutique a été de mettre le patient sous triple antibiothérapie, faire un drainage chirurgical des abcès cérébraux et la mise sous



enoxaparine dose curative. L'évolution a été favorable sur le plan clinique, biologique et radiologique et l'antibiothérapie a été arrêtée au bout de 3 mois. Devant la sévérité du tableau infectieux, un bilan immunitaire a été fait montrant un SCID et le patient a été mis sous antibiothérapie prophylactique.

### **Conclusion:**

Penser et dépister précocement le déficit immunitaire combiné sévère est fondamental pour assurer une meilleure prise en charge préventive et améliorer la qualité de vie de ces patients.

### **P179 - Profil clinique, biologique et étiologique de la pancytopenie chez l'enfant : à propos de 18 cas**

**H. Toumi (1), N. Jaballah (1), M. Abdelbari (1), H. Ben Belgacem (1), R. Kebaili (1), A. Tej (1), S. Tilouche (1), J. Bouguila (1), N. Soyah (1), L. Boughamoura (1).**

pédiatrie Farhat Hached Sousse (1).

### **Introduction:**

La pancytopenie est une entité clinique de plus en plus fréquente qui consiste en une triade d'anémie, leucopénie et de thrombocytopénie, ce qui conduit à un large éventail de manifestations cliniques, en particulier chez les enfants. Elle peut survenir en raison de plusieurs troubles affectant principalement ou secondairement la moelle osseuse.

### **Objectifs:**

L'objectif de notre travail était d'étudier le profil clinique, biologique et étiologique de la pancytopenie chez l'enfant.

### **Matériel et méthodes:**

Nous avons mené une étude rétrospective et descriptive portant sur les patients hospitalisés pour une pancytopenie dans le service de pédiatrie Farhat Hached durant 3 ans (janvier 2020- décembre 2023). Nous avons analysé les caractéristiques cliniques et biologiques de ces patients et nous avons relevé les différentes étiologies.

### **Résultats:**

Nous avons colligés un total de 18 patients dont 9 garçons et 9 filles, l'âge moyen était de 6ans et 5mois. Une consanguinité a été notée chez 5 patients. La présentation clinique était dominée par un syndrome hémorragique (9 cas), un syndrome infectieux (9 cas) et un syndrome anémique (7 cas). Un syndrome tumoral a été retrouvé dans 6 cas et un syndrome dysmorphique a été objectivé dans 1 cas. Sur le plan biologique, l'anémie était normo chrome normocytaire dans 13 cas, macrocytaire dans 3 cas et hypochrome microcytaire chez 2 patients; avec un taux d'hémoglobine moyen de 6.08 g/dl. L'anémie était arégénérative chez 13 patients et régénérative chez 3 patients. Pour la lignée granuleuse une neutropénie était noté chez 15 patients et une lymphopénie chez 3 patients, la thrombopénie était confirmée par frottis dans tous les cas. Le myélogramme, réalisé chez tous les patients, a révélé :une leucémie aigue lymphoblastique (5 cas) ,un syndrome myélodysplasique ( 2 cas), une leucémie aigue myéloblastique (2cas), une aplasie médullaire (3 cas) confirmée à la biopsie ostéo-médullaire dont 1 cas de myélofibrose stade II, un syndrome d'activation macrophagique secondaire a une infection herpétique (1 cas), une mégaloblastose chez un cas de déficit en vitamine B12 ,et une moelle de richesse normale chez 3 patients (16%). Une origine auto-immune était retrouvée chez 2 patients dont un cas de lupus érythémateux systémique. Une origine toxique médicamenteuse, post chimiothérapie, était observée chez 2 patients. Une maladie de Fanconi était la cause de pancytopenie chez un cas. Une aplasie médullaire idiopathique a été retenue dans 1 cas. Le traitement était symptomatique chez 14 patients basé sur des transfusions de culots globulaires et



culots plaquettaires et l'antibiothérapie en cas de signes infectieux. Deux patients ont reçu des transfusions de veinglobulines IV. Un seul cas de myélofibrose syndromique stade 2, était décédé dans notre série après séjours en Réanimation.

### **Conclusion:**

La pancytopenie présente un motif assez fréquent de consultation en pédiatrie, le plus souvent révélée par un syndrome hémorragique, anémique et infectieux. L'examen clé reste la ponction sternale qui va guider la démarche diagnostique et étiologique. Il existe un large spectre étiologique de pancytopenie dans la population pédiatrique. La LAL est considérée comme la cause maligne la plus répandue de pancytopenie.

### **P180 - Une présentation atypique d'une histiocytose langerhansienne**

**H. Day (1), M. Ben Dhia (1), Y. Aissa (1), C. Dghaies (1), F. Houas (1), S. Rebah (1), F. Khelil (1).**

Service de pédiatrie et de néonatalogie de l'hôpital régional de Nabeul (1).

### **Introduction:**

L'histiocytose Langerhansienne est une pathologie rare chez l'enfant. Son incidence est estimée à 4,6 cas par million. Elle correspond à une pathologie clonale des cellules macrophagiques caractérisée par un grand polymorphisme clinique et une évolution très variable allant de la régression spontanée à une progression rapide pouvant parfois conduire au décès.

### **Objectifs:**

Le but de cette observation est de souligner la variabilité clinique de cette pathologie en rapportant un cas d'histiocytose langerhansienne révélée par un syndrome d'activation macrophagique avec atteinte hématologique, cutanée et hépatique au premier plan.

### **Matériel et méthodes:**

Il s'agit d'une description clinique à propos d'un cas

### **Résultats:**

Il s'agit de l'enfant E.K de sexe féminin sans antécédents familiaux notables, aux antécédents personnels d'une hospitalisation à l'âge de 7 mois pour un purpura pétéchial avec neutropénie mis sur le compte d'un épisode infectieux viral avec évolution clinique et biologique favorable. Le nourrisson a été hospitalisé à l'âge de 11 mois pour un purpura fébrile avec bi-cytopenie (anémie à 8,5 et thrombopénie à 120.000). L'examen a objectivé une fièvre à 38,5 des lésions de purpura pétéchial au niveau du tronc, du siège et du voile du palais avec des lésions érythémateuses squamocroûteuses du bas du dos avec une splénomégalie. Le diagnostic de syndrome d'activation macrophagique (SAM) a été retenu devant: La fièvre, la présence d'une splénomégalie, Bicytopenie, Hypertriglycéridémie à 3,3 mmol/l, ferritinémie à 1532, Images d'hémophagocytes dans la moelle. Un bilan exhaustif de SAM a été réalisé. Le résultat de la biopsie cutanée des lésions du bas du dos a conclu à une histiocytose Langerhansienne. Le bilan d'extension de la maladie a été réalisé: Les radiographies du squelette n'ont pas montré de lésion focales, Une TDM TAP a objectivé une hépatomégalie et une splénomégalie ainsi qu'un épanchement intra-péritonéal de faible abondance. Une atteinte hématologique sévère avec pancytopenie. L'évolution a été marquée par la survenue d'une atteinte hépatique sévère avec un ictère cholestatique, une neutropénie fébrile avec localisations infectieuses multiples: IU à E.coli BLSE, pneumopathies bilatérales, sepsis à porte d'entrée indéterminée et une atteinte hématologique sévère avec recours à de multiples transfusions de CGR et de plaquettes avec mauvais rendement transfusionnel. Le protocole de LH 2021 a été initié et l'enfant a reçu une première cure de Vincristine à la dose de 1,5 mg/m<sup>2</sup>.



L'évolution a été défavorable avec un décès dans un tableau de CIVD septique 9 jours après le début de la chimiothérapie.

### **Conclusion:**

L'histiocytose Langerhansienne est une pathologie à présentation très variable. Si les atteintes osseuses sont les plus fréquentes dans la littérature et rapportées dans 80% des cas, elles manquaient chez notre patiente chez qui l'atteinte hématologique, cutanée et hépatique étaient au premier plan.

### **P181 - Anémie hémolytique auto-immune**

**Y. Ouanes (1), S. Rekaya (2), M. Ouederni (2), M. Ben Khaled (2), C. Kalboussi (2), M. Abderabou (2).**

Pédiatrie-CNGMO (1).héματο-pédiatrie (CNGMO tunis) (2).

### **Introduction:**

L'AHAI est une maladie rare chez l'enfant et de sévérité variable. Le diagnostic positif repose sur le TCD qui identifie la présence d'auto-anticorps anti-érythrocytaires. La détermination des différentes caractéristiques de ces auto-anticorps est une étape cruciale dans la démarche diagnostic et thérapeutique. On distingue l'anémie hémolytique auto-immune chaude 65 %, l'anémie hémolytique auto-immune froide 35 % et l'anémie hémolytique auto-immune mixte 5 %; sujet de notre observation.

### **Objectifs:**

Nous rapportons les particularités cliniques, biologiques et évolutives de deux enfants présentant une AHAI mixte.

### **Matériel et méthodes:**

Nous rapportons deux observations pédiatriques d'AHAI mixte découvertes dans un tableau d'anémie aigue sévère.

### **Résultats:**

Observation 1: Garçon, allogreffé de cellules souches hématopoïétiques en génoïdétique à l'âge de 5ans pour leucémie aigue. Il a été hospitalisé à 10 mois post-greffe pour anémie aigue. Il avait une pâleur, un ictère, une hépato-splénomégalie. Le bilan biologique a montré une anémie macrocytaire régénérative (Hb=4.7g/dl, VGM=105fl, TCMH=126pg, réticulocytes=170000/ $\mu$ l), une hyperbilirubinémie mixte, une cytolysse hépatique. Le test direct à l'antiglobuline (TCD) était positif à IgG et à C3d, le taux d'agglutinine froide était supérieur à 1/60. Une hypogammaglobulinémie a été notée. Une virémie à adénovirus (27000 copies) a été retrouvée. Le patient a reçu le méthylprednisolone à la dose de 2mg/kg/j puis augmenté à 4mg/kg/j, l'enfant a eu trois séances de plasmaphérèse et Il a reçu 3 doses de Cidofovir. L'évolution était progressivement favorable. Observation 2: Garçon, de 45 jours, adressé pour anémie aigue. L'examen était sans anomalies en dehors de la pâleur. NFS a montré une anémie macrocytaire normochrome arégénérative (Hb=3.6g/dl, VGM=115fl, TCMH=57pg, réticulocytopenie à 4000/ $\mu$ l). TCD était positif à IgG (4+) et à C3d (3+), le taux d'agglutinine froide était 1/128. Le frottis médullaire a montré une dysérythropoïèse. L'enfant a reçu le méthylprednisolone (4mg/kg/j), immunoglobulines polyvalentes. Devant la dépendance transfusionnelle, le Cellcept a été ajouté avec obtention d'une rémission

### **Conclusion:**

L'AHAI mixte est une entité extrêmement rare en pédiatrie qui se présente souvent comme une hémolyse sévère nécessitant des transfusions sanguines. Ces dernières doivent être prudentes avec



une surveillance stricte. La corticothérapie et l'évitement de l'exposition au froid ainsi que le traitement de la cause, si elle est secondaire, constituent la base du traitement.

### **P182 - Présentation clinique rare d'un neuroblastome : à propos d'un cas**

**I. Zmanter(1), R. Hadj Salem (1), Ghedira T(1), Zayani S(1), Sfar E(1), Chouchane C(1), Thabet F(1), Chouchane S (1).**

Pédiatre de Monastir (1).

#### **Introduction:**

Le neuroblastome est la tumeur solide extra-crânienne la plus fréquente chez l'enfant. Il représente environ 28 % des cancers diagnostiqués chez les nourrissons. Les symptômes et les signes varient en fonction du site de développement de la tumeur, ce qui est à l'origine d'une variabilité clinique extrême. Cependant, la déformation crânienne n'est pas signalée dans la littérature comme un signe révélant le neuroblastome.

#### **Objectifs:**

L'objectif de ce travail est de rapporter une présentation clinique rare du neuroblastome.

#### **Matériel et méthodes:**

Il s'agit d'un garçon âgé de 18 mois présentant une déformation crânienne évoluant depuis 06mois avec macrocéphalie.

#### **Résultats:**

Son examen clinique était normal hormis un hypertélorisme évident avec saillie frontale. Le scanner cérébral montrait de multiples processu tissulaires méningés de la voute et de la base du crâne d'allure secondaire avec extension intra-orbitaire extra-conique. Une échographie abdominale révélait une masse surrénalienne. Les catécholamines urinaires étaient augmentées et la biopsie scanno-guidée de la masse surrénalienne montrait un neuroblastome peu différencié. Le bilan d'extension dévoilait de multiples localisations osseuses secondaires notamment au niveau du rachis, du massif trochantérien du fémur droit, du crâne et des méninges.

#### **Conclusion:**

La déformation crânienne d'apparition récente et subaiguë peut être un signe révélant un neuroblastome. A notre connaissance, cette présentation clinique n'a pas été décrite dans la littérature.

### **P183- PURPURA THROMBOTIQUE THROMBOCYTOPENIQUE ACQUIS REVELANT UN DEFICIT IMMUNITAIRE COMBINE**

**M. Naffati (1), M. Ben Khaled (1), I. Ben Fraj (1), S. Rekaya (1), T. Lamouchi (1), N. Mekki (2), I. Ben Mustapha (2), M. Bejaoui (1), F. Mellouli (1), M. Ouederni (1).**

Service de pédiatrie Immuno- Hématologie et de greffe de cellules souches du CNGMO Tunis, Tunisie (1).Service de Cyto-Immunologie de l'institut Pasteur de Tunis (2).

#### **Introduction:**

Le purpura thrombotique thrombocytopénique (PTT) est une microangiopathie thrombotique caractérisée par l'association d'une anémie hémolytique mécanique et d'une thrombopénie



périphérique qui peuvent s'associer à une défaillance d'organe. Chez l'enfant, il est dû dans la majorité des cas à un déficit congénital en ADAMTS13.

### **Objectifs:**

L'objectif de ce travail est d'attirer l'attention des lecteurs vers le diagnostic de DIP devant toute auto-immunité de révélation précoce et inhabituelle en pédiatrie.

### **Matériel et méthodes:**

Nous rapportons une observation originale d'un PTT secondaire à un auto-anticorps anti-ADAMTS13 révélant un déficit immunitaire primitif (DIP). Les auteurs décrivent à travers cette observation les étapes diagnostiques du PTT et du DIP.

### **Résultats:**

Il s'agit du nourrisson C.Z issu de parents consanguins de 1er degré aux antécédents familiaux de décès en bas âge de 3 oncles des 2 côtés maternel et paternel et d'une sœur. A l'âge de 5 mois, il a présenté des convulsions dans un contexte d'apyrexie avec à la biologie une anémie normochrome normocytaire et un taux de plaquettes normal initialement et à l'IRM cérébrale des lésions pétéchiales hyperdenses capsulaires et thalamiques bilatérales en faveur de microanévrismes hémorragiques. A l'âge de 9 mois il a présenté un purpura pétéchial et ecchymotique avec une hépatosplénomégalie et à la biologie une anémie normochrome normocytaire, une thrombopénie, une lymphopénie et des schizocytes à 5% au frottis sanguin. Le myélogramme avait confirmé l'origine périphérique des cytopénies. Le TCD+ était positif. Devant l'association de cytopénies mécaniques et de signes neurologiques, un PTT a été suspecté. La confirmation de ce diagnostic par un dosage de l'activité ADAMTS13 < 1% avec la présence d'anticorps anti-ADAMTS13. Le patient a été mis sous transfusion de PFC et une corticothérapie avec une amélioration clinique et biologique. Un déficit immunitaire primitif a été suspecté devant les antécédents, les manifestations auto-immunes précoces et la lymphopénie. L'immunophénotypage lymphocytaire avait montré une lymphopénie CD4 importante avec une absence de réponse aux mitogènes et aux antigènes spécifiques. Le nourrisson a été donc mis sous une prophylaxie anti-infectieuse et une substitution par immunoglobulines polyvalentes avec stabilisation sur le plan infectieux après un recul de 8 ans et un développement d'un lymphome de Hodgkin traité.

### **Conclusion:**

Le déficit immunitaire primitif est une maladie multifacette. Son pronostic pourrait être amélioré par une prise en charge précoce et la bonne maîtrise des complications.

### **P184- Purpura thrombopénique thrombotique (PTT) congénital : à propos d'un cas**

**R. Haggui (1), F. Majdoub (1), S. Mabrouk (1), H. Ajmi (1), S. Hannechi (1), S. Nour (1), J. Chamli (1).**

pediatricsahloul (1).

### **Introduction:**

INTRODUCTION : Le purpura thrombotique thrombocytopénique (PTT) est une pathologie affectant l'agrégation plaquettaire due à un défaut de clivage protéolytique du facteur de Von Willebrand en raison d'une déficience héréditaire ou acquise de l'enzyme ADAMTS13. Elle est caractérisée par la pentade : anémie hémolytique, thrombopénie, signes neurologiques, fièvre et insuffisance rénale. Nous rapportons une observation de PTT diagnostiqué chez un nourrisson de 11 mois.

### **Objectifs:**



Nous rapportons une observation de PTT diagnostiqué chez un nourrisson de 11 mois.

### **Matériel et méthodes:**

un cas de PTT

### **Résultats:**

OBSERVATION : Il s'agit d'une fille âgée de 11 mois née à terme par voie basse, eutrophique, aux antécédents d'ictère néonatal hémolytique traité par photothérapie et d'anémie non explorée découverte à l'âge de 08 mois. Elle Hospitalisée à l'âge de 11 mois pour exploration d'une bi cytopénie. L'examen a montré une hépato-splénomégalie, une pâleur cutanée muqueuse et des pétéchies aux deux poignets et chevilles. Avec à la biologie : une fonction rénale et un ionogramme corrects, une fonction hépatique normale et un bilan d'hémostase correct. La numération a montré une anémie à 7 g/dl normochrome macrocytaire régénérative, une thrombopénie à 17000 et une neutropénie à 1100, avec des schizocytes au frottis. Les LDH étaient augmentées, l'haptoglobine abaissée et le TCD négatif. Devant ce tableau de microangiopathie thrombotique un bilan étiologique été réalisé, et avait montré une activité effondrée de l'ADAMTS 13 avec absence d'auto-anticorps anti-ADAMTS 13. Le diagnostic de PTT par déficit congénital en ADAMTS 13 a été retenu. La patiente a alors bénéficié de transfusions itératives de PFC, avec une évolution rapidement favorable : normalisation de l'hémogramme, et disparition de la splénomégalie.

### **Conclusion:**

CONCLUSION : Le PTT congénital est une entité rare, mais qui peut mettre en jeu le pronostic fonctionnel et vital des enfants atteints. Il doit être évoqué en cas d'hémolyse associée à une thrombopénie de consommation.

## **P185 - Purpura thrombotique thrombocytopenique auto-immun en pédiatrie : un diagnostic à ne pas rater**

**I. Ben Fraj (1), O. Jelassi (1), S. Rekaya (1), T. Lamouchi (1), M. Ben Khaled (1), L. Ferchichi (1), H. Daoud (1), F. Mellouli (1), M. Ouederni (1).**

Service de pédiatrie - centre national de greffe de moelle osseuse (1).

### **Introduction:**

Le purpura thrombotique thrombocytopenique (PTT) auto-immun de l'enfant est rare. Sa symptomatologie polymorphe et ses profils évolutifs variés, rendent son diagnostic souvent difficile. Un déficit immunitaire primitif (DIP) est à rechercher dans le cadre de son bilan étiologique.

### **Objectifs:**

Préciser les circonstances de découverte et le profil évolutif chez deux patients suivis pour PTT auto-immun en pédiatrie.

### **Matériel et méthodes:**

Nous rapportons deux cas de PTT auto-immun révélateur de DIP suivis au service de pédiatrie du centre national de greffe de moelle osseuse de Tunis. Nous avons précisé les circonstances de découverte et le profil évolutif de chaque patient.

### **Résultats:**

Observation 1 Enfant aux antécédents familiaux de consanguinité parentale et de décès néonataux dans la fratrie hospitalisé à l'âge de cinq mois des convulsions apyrétiques en rapport avec un accident vasculaire cérébral hémorragique. A la biologie, il avait une anémie hémolytique, une





thrombopénie. Les explorations ont conclu à un PTT auto-immun. A 9 mois, on a porté le diagnostic de DIP devant des infections ORL et respiratoires à répétition avec une lymphopénie CD4 profonde. L'étude génétique a retrouvé la mutation du gène RASGRP1. Le patient a été mis sous perfusion régulière d'immunoglobulines avec bonne réponse hématologique et l'installation d'une encéphalopathie fixée. A sept ans, découverte d'un lymphome B hodgkinien EBV induit Observation 2 : Garçon issu de parents de consanguins qui a présenté à l'âge de 22 mois un syndrome hémorragique cutanéomuqueux avec splénomégalie. Le diagnostic de syndrome d'Evans a été initialement retenu malgré un test de Coombs direct négatif devant la bonne réponse aux corticoïdes + MMF. A 7 ans, il a présenté une aggravation des cytopénies et une insuffisance rénale au décours d'un épisode de varicelle. Le bilan étiologique a été refait montrant des schizocytes élevés et un dosage de l'activité ADAMS13 effondré avec présence d'auto-anticorps anti ADAMS13 ainsi qu'une hypogammaglobulinémie. Le diagnostic de PTT auto-immun dans le cadre d'un DIP a été retenu. La réponse aux perfusions de PFC, rituximab, corticothérapie à forte dose et séances de plasmaphérèse était partielle. La rémission a été obtenue après la mise sous perfusion régulière d'immunoglobulines polyvalentes.

### **Conclusion:**

Le PTT auto-immun est un challenge diagnostique devant la symptomatologie qui n'est pas toujours évidente, mais aussi thérapeutique. Un diagnostic précoce s'avère nécessaire pour garantir une meilleure prise en charge.

### **P187- Vascularite à ANCA : A propos d'une observation pédiatrique d'évolution rapidement mortelle**

**B. Ferchichi (1), W. Barbaria (1), J. Jendoubi (1), L. Ferchichi (1), J. Hachicha (1), I. Khamassi (1).**

Service de pédiatrie et de néonatalogie- Hôpital universitaire Habib Bougatfa Bizerte (1).

### **Introduction:**

La vascularite à ANCA est rare chez l'enfant. C'est une vascularite nécrosante dont l'atteinte pneumo-rénale peut mettre en jeu le pronostic vital par sa présentation aspécifique rendant le diagnostic souvent difficile.

### **Objectifs:**

Rapporter une observation de vascularite à ANCA avec spécificité-anti MPO dont la présentation clinique était très grave et l'évolution rapidement fatale.

### **Matériel et méthodes:**

Etude du dossier d'hospitalisation d'une patiente qui présente une vascularite à ANCA.

### **Résultats:**

Notre patiente était issue d'un mariage non consanguin et n'avait aucun antécédent. L'histoire remontait à une semaine quand la patiente a présenté une toux avec rhinorrhée. L'évolution était faite par l'installation de dyspnée d'aggravation progressive. L'examen initial a montré une altération de l'état général, une pâleur cutanéomuqueuse sans fièvre. Elle avait des signes de lutte marqués avec désaturation à 85% sous oxygène. Elle était stable sur le plan hémodynamique et neurologique. La bandelette urinaire était négative. La radiographie thoracique a montré des opacités alvéolaires diffuses confluentes bilatérales non systématisées. A la biologie, elle avait une anémie à 4 g/dL et une insuffisance rénale sévère. Elle avait une acidose métabolique et une hyperkaliémie avec signes électriques. Le frottis sanguin était normal. Elle a eu une transfusion sanguine, une correction de



l'hyperkaliémie et une antibiothérapie à large spectre avec ventilation invasive. L'évolution était faite par une hémorragie alvéolaire à H7 de l'hospitalisation avec survenue d'un arrêt cardio-respiratoire non récupéré. La PCR des sécrétions nasopharyngées a montré la présence d'un rhino-virus. Le bilan immunologique a montré des anticorps anti-membrane basale glomérulaire négatifs, pANCA positifs de spécificité anti-MPO.

### **Conclusion:**

Dans notre observation, le diagnostic de polyangéite microscopique était révélé par un syndrome pneumo-rénal sévère et retenu à posteriori après le décès de la patiente. Ce diagnostic certes rare, doit être évoqué pour instaurer les corticoïdes et/ou les immunosuppresseurs qui pourraient améliorer le pronostic.

### **THEMES:**

#### **Infectieux**

### **P188 - La maladie des griffes du chat dans sa forme hépatosplénique: à propos d'un cas**

**C. Kalboussi (1), S. Khlif (1), J. Kanzari (1), J. Hfaeidh (1), H. Ouerda (1), Z. Khleyfia (1), I. Selmi (1), E. Mermech (1), O. Azzabi (1), N. Siala (1).**

Service de pédiatrie, CHU Monj Slim La Marsa (1).

#### **Introduction:**

La maladie des griffes du chat (Bartonellose) est causée par une bacille intracellulaire :BartonellaHanslae , transmise par une griffure ou morsure du chat. La granulomatose hépatosplénique est une manifestation rare de cette maladie et peu décrite dans la littérature.

#### **Objectifs:**

Étudier l'aspect clinique , évolutif et thérapeutique d'une forme rare de la maladie des griffes du chat : la forme hépatosplénique.

#### **Matériel et méthodes:**

Nous rapportons l'observation d'un enfant hospitalisé en 2023 au service de pédiatrie CHU Monji Slim la Marsa pour une bartonellose hépatosplénique.

#### **Résultats:**

Patient âgé de 8 ans , aux antécédents familiaux de drépanocytose et de leucémie chez le frère , ce patient a présenté une fièvre prolongée de deux semaines associée à des sueurs nocturnes. Pas de notion de contact avec le chat à l'interrogatoire. A l'examen on a objectivé une hépatomégalie de 10 cm et une splénomégalie de 2 cm du rebord costal. Aucune lésion cutanée ni adénopathie n'ont été objectivés. Une échographie abdominale ainsi qu'une TDM abdomino\_pelvienne ont révélé l'aspect nodulaire de cette hépatosplénomégalie ainsi que la présence des adénomégalies coelomésentériques et axillaires gauches . La recherche de PCR Bartonella dans le sang est revenue positive confirmant le diagnostic et le patient a été mis sous Doxycycline orale à la dose de 200 mg/j en deux prises associée secondairement à l'azithromycine à la dose de 250 mg/j. Une durée totale de 6 semaines d'antibiothérapie a permis une apyrexie durable et une régression progressive des nodules hépatiques et spléniques.

#### **Conclusion:**



Cette présentation attire l'attention sur l'importance d'évoquer la bartonnellose devant toute fièvre associée à une atteinte hépatosplénique nodulaire, même en l'absence de contexte évident de griffure ou de morsure du chat.

### **P189 - Une Pneumopathie interstitielle diffuse révélant une infection par le VIH**

**S. Atitallah (1), R. Rezgui (1), M. Romdhani (1), N. Missaoui (1), R. Ben Rabeh (1), S. Yahyaoui (1), O. Bouyahia (1), S. Mazigh (1), S. Boukthir (1).**

Service de Médecine Infantile C. Hôpital d'Enfants Béchir Hamza. Tunis. (1).

#### **Introduction:**

L'infection par le VIH chez l'enfant représente une préoccupation de plus en plus importante dans la région du Moyen-Orient et du nord Afrique. Cette infection peut revêtir de plusieurs aspects cliniques parfois déroutants surtout chez l'enfant, allant du retard de croissance aux infections opportunistes sévères. Cette présentation très variée peut retarder le diagnostic et l'instauration d'un traitement antirétroviral efficace.

#### **Objectifs:**

L'objectif de ce travail était de décrire les particularités de l'infection au VIH chez l'enfant à travers une observation.

#### **Matériel et méthodes:**

Nous rapportons une observation de pneumopathie interstitielle diffuse (PID) révélant une infection par le VIH.

#### **Résultats:**

Il s'agissait d'un nourrisson de 4 mois, de sexe féminin, hospitalisée pour dyspnée et fièvre. Elle était issue d'une mère célibataire. Le diagnostic retenu initialement était une bronchiolite aiguë et elle a été mise sous traitement symptomatique. L'évolution était marquée par une aggravation respiratoire nécessitant le transfert en réanimation. Le scanner thoracique a montré un infiltrat interstitiel diffus avec des condensations parenchymateuses bilatérales. Le diagnostic d'une PID a été retenu. Un lavage broncho-alvéolaire a montré des kystes de *Pneumocystis jirovecii* à la coloration de Giemsa. Une PCR VIH sur sang périphérique a été réalisée, positive avec une charge virale à 1000000 copies/mL de sang. L'étude des sous-populations lymphocytaires a montré un taux de CD4 à 26,3%. La sérologie VIH de la mère était positive. Le diagnostic d'une pneumocystose pulmonaire inaugurale d'une infection rétrovirale stade IV a été retenu et le nourrisson a été mis sous Cotrimoxazole et acide folinique. Le traitement antirétroviral a été initié 2 semaines après le traitement de la pneumocystose pulmonaire. L'évolution a été marquée par une oxygénodépendance. Le bilan immunovirologique après un mois de traitement a objectivé un échec primaire et le traitement antirétroviral a été renforcé. La patiente est décédée à l'âge de 7 mois dans un tableau de sepsis sévère.

#### **Conclusion:**

Cette observation souligne l'importance de suspecter l'infection par le VIH devant des présentations atypiques chez le nourrisson ainsi que l'importance du dépistage et de la prévention de la transmission mère-enfant de cette infection pour assurer une prise en charge précoce et adéquate.



## **P190 - Syndrome de Kaposi-Juliusberg compliquant un syndrome de Netherton : à propos d'un cas**

**M. El Jery (1), H. Brinsi (1), I. Kerkeni (1), R. Jabnoun (1), Y. Daoued (1), A. Guedria (1).**

Service de Pédiatrie Nabeul Hôpital régional Mohamed Tlatli Nabeul (1).

### **Introduction:**

Le syndrome de Netherton est une génodermatose rare à transmission autosomique récessive, qui associe une atteinte ichtyosique sévère, des anomalies immunitaires complexes et un retard de croissance. Le tableau clinique est sévère avec de nombreuses complications dans les premiers mois de vie à savoir les infections récurrentes bactériennes ou virales.

### **Objectifs:**

Décrire un cas de syndrome de Netherton compliquée d'un syndrome de kaposi-Juliusberg observé dans le service de pédiatrie de Nabeul.

### **Matériel et méthodes:**

Case report

### **Résultats:**

Nourrisson de sexe masculin âgé de 14 mois, suivie dans notre service pour un syndrome de Netherton, était admis pour fièvre aigue avec une éruption cutanée généralisée débutant 5 jours avant son admission. A l'examen clinique, il avait une éruption vésiculo-pustuleuse généralisée sans atteinte des surfaces palmoplantaires avec des érosions polymorphes, des croûtes impétiginisées au niveau des membres supérieurs, des épaules, des hanches et des plaques inflammatoires dans des plis des coudes le tout évoluant dans un contexte de fièvre 38,6°-39° et une altération de l'état général. Aucune autre anomalie n'a été détectée à l'examen clinique. A la biologie, il avait un syndrome inflammatoire (protéine C réactive=150 mg / l et à la numération formule sanguine une hyperleucocytose à 16000 / mm<sup>3</sup>). La ponction lombaire était négative. Le syndrome de Kaposi-Juliusberg était le diagnostic le plus probable. La conduite thérapeutique était de mettre l'enfant sous un antiviral (aciclovir 10 mg / kg trois fois par jour) et un traitement antibiotique (C3G+Teicoplanine) pendant dix jours associés à des soins locaux et des émoullients. Le syndrome Kaposi-Juliusberg était confirmée par la culture du contenu des vésicules. Le virus impliqué était le HSV1. L'évolution était favorable et le patient était mis sortant après 10 jours d'hospitalisation.

### **Conclusion:**

Le syndrome de Kaposi-Juliusberg est une complication rare mais potentiellement grave. Les principaux risques sont la dissémination virale en particulier le risque d'encéphalite herpétique et d'atteinte oculaire. D'où la nécessité d'un diagnostic rapide et d'une prise en charge adéquate ainsi qu'une prévention de l'infection herpétique chez les sujets à risque à savoir les déficits immunitaires.

## **P191 - Dépistage systématique du VIH chez les enfants admis dans le service de Pédiatrie du CHUD-B/A (Bénin) en 2023**

**A. Noudamadjo (1), F. Agbeille Mohamed (1), MG. Kpanidja (1), JD. Adédémy (1), J. Agossou (1).**

Département Mère –Enfant ; Faculté de Médecine ; Université de Parakou. Service du Pédiatrie du Centre Hospitalier Universitaire Départemental du Borgou-Alibori (CHUD-B/A) (1).

### **Introduction:**



Malgré les avancées thérapeutiques de ces dernières années, l'infection au VIH continue d'impacter la morbi-mortalité en Afrique au sud du Sahara et surtout chez les enfants. Les goulots d'étranglement à la performance des activités de prise en charge du VIH pédiatrique sont le faible taux de dépistage, le retard de mise sous ARV, l'observance thérapeutique et le maintien dans le système de suivi. La stratégie du dépistage systématique des enfants dans les structures de soins promotionnels, préventifs et curatifs est fortement recommandée par l'OMS et les pays membres dont le Bénin. Ce dépistage est mis en œuvre dans le service de Pédiatrie du CHUD-B/A depuis 2016.

#### **Objectifs:**

Décrire les résultats de dépistage systématique du VIH chez les enfants admis dans le service en 2023

#### **Matériel et méthodes:**

Nous avons réalisé une étude transversale, descriptive avec collecte prospective des données à l'aide d'une fiche ad hoc. Tous les enfants âgés de 1 mois à 17 ans révolus dont les parents ont librement consenti verbalement au test, ont été inclus ; aucun enfant n'a été exclu ; Le test de dépistage rapide Determine HIV 1/2 ABOTT, a été utilisé avec un prélèvement capillaire.

#### **Résultats:**

Au total, sur 3024 enfants admis (sex ratio 1,2), 2610 ont été inclus et dépistés (86,30% de réalisation). Sur les 2610 dépistages faits, 20 test ont été positifs soit 0,77% de positivité.

#### **Conclusion:**

La stratégie de dépistage systématique en cours dans le service permet de dépister plus de 8 enfants admis sur 10 avec moins d'un enfant sur 10 séropositif au VIH. Cette stratégie permettant d'organiser non seulement la prise en charge des enfants dépistés mais également celle de leurs mères, constitue un important outil d'élimination de l'infection au VIH

### **P192 - Aspergillose pulmonaire invasive : Etude de 11 cas**

**M. Weli (1), M. Ammar (1), R. Daoud (1), B. Maalej (1), A. Mahfoudh (1), L. Gargouri (1).**

Pédiatrie B (1).

#### **Introduction:**

L'aspergillose invasive est une infection opportuniste grave qui se localise préférentiellement au niveau pulmonaire. C'est l'infection la plus préoccupante chez l'enfant immunodéprimé.

#### **Objectifs:**

décrire les caractéristiques cliniques, mycologiques et radiologiques des enfants suivis pour aspergillose pulmonaire invasive ainsi que la prise en charge thérapeutiques

#### **Matériel et méthodes:**

Nous avons mené une étude rétrospective descriptive sur l'aspergillose pulmonaire invasive chez 11 enfants hospitalisés au service de Pédiatrie B, colligés sur une période de 18 ans allant du 1er Janvier 2005 au 31 Décembre 2023.

#### **Résultats:**

Il s'agit de 11 cas d'aspergilloses invasives diagnostiqués selon les critères européens de l'EORTC dont 3 prouvés, 4 probables et 4 possibles. L'âge moyen était de 5 ans avec des extrêmes de 8 mois



à 10 ans. Six patients étaient atteints de granulomatose septique chronique et une patiente présentait un déficit de l'immunité innée. Les signes cliniques les plus précoces étaient la toux avec fièvre présente dans tous les cas, la dyspnée observée dans 10 cas et la douleur thoracique dans 2 cas. Sur le plan radiologique, le signe du halo n'a été observé que dans 1 cas/11. L'image de Grelot a été décrite dans un seul cas. Les lésions excavées ont été observées dans 3 cas/11. Une condensation parenchymateuse a été observée chez tous les patients. La sérologie aspergillaire a été positive dans tous les cas. La recherche d'antigène aspergillaire a été positif dans 6 cas. Dans notre série, 8 patients ont été mis sous le voriconazole de première intention. Pour les 3 autres patients, l'Amphotéricine B a été le traitement de première intention. L'évolution a été favorable dans 9 cas et fatale dans 2 cas.

### **Conclusion:**

L'aspergillose pulmonaire invasive concerne essentiellement les sujets immunodéprimés, même si de très rares cas de sujets immunocompétents ont été décrits. Elle met en jeu le pronostic vital de l'enfant ce qui incite à un diagnostic précoce et à un traitement agressif.

### **P193 - Chorioretinite nécrosante au CMV**

**A. Radhouani (1), H. Boudabous (1), N. Dridi (1), O. Azizi (1).**

Pédiatrie Métabolique La Rabta (1).

### **Introduction:**

Les rétinites nécrosantes causées par le CMV sont rares, mais graves et constituent des urgences diagnostiques et thérapeutique car pouvant engager le pronostic visuel. Son tableau clinique dépend du statut immunitaire.

### **Objectifs:**

Rapporter le cas d'une cécité secondaire à une chorioretinite nécrosante à CMV en soulignant les difficultés diagnostiques et thérapeutiques

### **Matériel et méthodes:**

Un examen rétrospectif a été effectué chez un patients atteint d'une cécité secondaire à chorioretinite nécrosante à CMV sur la base d'une antigénémie positive , PEV avec électrorétinographie.

### **Résultats:**

Soujoud, âgée de 5ans et demi, issue d'un mariage non consanguin, sans antécédents familiaux ni personnels, hospitalisée pour une cécité oculaire bilatérale d'installation brutale. L'examen ophtalmologique n'a pas montré de rougeur oculaire, la pupille était en position intermédiaire, le reflexe photomoteur était absent et la perception lumineuse était douteuse. Le fond d'œil a objectivé une hyalite bilatérale ainsi qu'un aspect de nécrose rétinienne avec des vaisseaux grêles. Le PEV avec électrorétinographie a montré une dystrophie rétinienne mixte de type rétinite pigmentaire externe paravasculaire évoquant une origine ourlienne. Le bilan a objectivé un syndrome inflammatoire biologique. L'examen neurologique, l'Electroencéphalogramme et IRM cérébrale étaient normaux. Les sérologies VZV, HSV, Oreillon, VIH, Syphilis et Toxoplasme ainsi que la recherche de BK étaient négatifs par contre la sérologie CMV a montré une infection évolutive probable (IgG et IgM positifs). La charge virale sanguine était fortement positive. Le bilan immunologique a montré des anticorps antinucléaires positifs moucheté nucléolé à 1/400 et un facteur rhumatoïde positif à 84UI/l. Le bilan immunitaire était normal. Après 3 mois de Ganciclovir et un mois de corticothérapie avec carnitine et des séances d'oxygène hyperbare, l'examen



ophtalmologique a montré une légère amélioration de la fonction visuelle avec vision des silhouettes, un réflexe photomoteur paresseux, une perception lumineuse mal orienté et un aspect cicatriciel d'atrophie rétinienne avec pigment périvasculaire.

#### **Conclusion:**

La rétinite à CMV est exceptionnelle chez le sujet immunocompétent mais pourrait être sévère et engager le pronostic visuel. Les lésions cicatricielles de nécrose rétinienne sont des zones amincies pouvant former des trous et entraîner un décollement de la rétine.

#### **P194 - Erythème noueux, révélateur d'une tuberculose : à propos d'un cas**

**I. Guellim (1), S. Mabrouk (1), H. Ajmi (1), S. Hannachi (1), S. Nour (1), F. Majdoub (1), J. Chamli (1).**

Service de Pédiatrie – CHU Sahoul (Sousse) (1).

#### **Introduction:**

L'érythème noueux est la forme clinique la plus fréquente des hypodermites. Ses étiologies sont multiples et variées, d'où l'intérêt d'une enquête étiologique rigoureuse.

#### **Objectifs:**

Nous rapportons l'observation d'un érythème noueux révélant une tuberculose chez un enfant.

#### **Matériel et méthodes:**

Il s'agit d'une observation menée au Service de Pédiatrie – CHU Sahoul

#### **Résultats:**

Il s'agit d'un patient âgé de 12 ans sans antécédents familiaux ni personnels, correctement vacciné notamment par le vaccin BCG. Pas de notion de contact tuberculeux ni de consommation de lait cru. Il a été hospitalisé pour apparition des nouures sous cutanés au niveau des 2 jambes avec une fièvre prolongée, sans autres signes associés. À l'examen il était apyrétique, eutrophique, avec un érythème noueux des 2 jambes. Il n'avait pas de syndrome tumoral ou d'atteinte articulaire. La radiographie de thorax était normale et la biologie a révélé la présence d'un syndrome inflammatoire. Un bilan étiologique était réalisé avec des sérologies virales revenue négatives. L'IDR à la tuberculine était fortement positive, le dosage du quantiféron était également positif. La biopsie cutanée était concordante ce qui nous a permis de retenir le diagnostic de tuberculose. Sur le plan clinique les lésions d'érythème noueux avaient disparu au bout de 3 semaines d'évolution.

#### **Conclusion:**

L'érythème noueux est un mode de révélation rare de la tuberculose. Ce diagnostic doit cependant être évoqué vue l'ampleur actuelle du problème de la tuberculose en Tunisie et vu sa gravité potentielle chez l'enfant.

#### **P195 - Leishmaniose viscérale : expérience d'un service de médecine infantile**

**S. Elouertani (1), H. Hrizi (1), R. Guedri (1), L. Essadem (1), S. Ben Becher (1), Z. Fitouri (1).**

Service de Pédiatrie, Urgences et Consultations externes (PUC), Hôpital d'enfants de Tunis (1).

#### **Introduction:**



La leishmaniose viscérale (LV) est un problème de santé publique dans le monde et en Tunisie. Cette parasitose sévit à l'état endémique en Tunisie et touche les enfants en bas âge. C'est une forme grave car elle peut menacer le pronostic vital si elle n'est pas diagnostiquée et traitée précocement.

### **Objectifs:**

Les objectifs de notre travail étaient de déterminer les particularités cliniques et biologiques de cette pathologie en milieu pédiatrique et d'étudier les différentes modalités thérapeutiques afin d'améliorer le pronostic de cette pathologie.

### **Matériel et méthodes:**

Nous avons mené une étude rétrospective descriptive au service de pédiatrie urgences et consultation externe à l'hôpital d'enfant de Tunis incluant tous les enfants hospitalisés pour leishmaniose viscérale infantile. L'étude est étalée sur une période de 5 ans allant du 1er Janvier 2018 au 31 Décembre 2022.

### **Résultats:**

Nous avons colligé six cas de LV. Une prédominance féminine était observée avec un sexe ratio (M/F) de 0,2. L'âge moyen au moment du diagnostic était de 3,6 ans. Le délai de diagnostic variait de huit jours à deux mois avec une moyenne de 27 jours. Sur le plan clinique la triade: fièvre, pâleur et splénomégalie était retrouvée chez tous les patients. L'hépatomégalie était présente chez cinq patients. A la biologie, la numération de la formule sanguine a objectivé une pancytopenie chez cinq malades et une bicytopenie chez un seul malade. En effet, tous les patients ont présenté une anémie de sévérité variable de type hémolytique avec un test de Coombs direct positive dans trois cas, la quasi-totalité des malades (5/6) ont présenté une thrombopénie et tous les patients avaient une neutropénie. Le bilan hépatique était perturbé chez trois malades. D'autres anomalies biologiques étaient évocatrices du syndrome d'activation macrophagique (SAM), telles qu'une hypertriglycéridémie (deux cas), une ferritinémie élevée (quatre cas), une hypofibrinogénémie (deux cas) et une élévation des LDH (quatre cas). Le diagnostic de SAM compliquant une LV a été retenu dans deux cas en se référant aux critères de HLH 2004 de SAM. Le diagnostic de LV a été confirmé par la mise en évidence du parasite par myélogramme dans 5/6 cas. La sérologie par immunofluorescence indirecte était positive chez cinq malades avec un seuil de positivité est de 1/100. Concernant le traitement, l'Amphotéricine B était le plus utilisé de 1ère intention chez tous les patients. Un cas d'insuffisance rénale a été constaté chez un seul patient. Une cure de veinoglobulines et de méthylprednisolone étaient indiquées devant l'association d'une LV et d'un SAM. L'évolution de la LV était favorable dans la quasi-totalité avec une amélioration de l'état général des patients, une apyrexie et régression de l'hépatosplénomégalie. Un seul décès survenant au décours du traitement mais sans cause apparente évidente.

### **Conclusion:**

La leishmaniose viscérale constitue un problème de santé publique en Tunisie. La triade splénomégalie-pâleur-fièvre est un bon élément d'orientation diagnostique. La mise en évidence du parasite dans la moelle osseuse reste le meilleur moyen d'établir le diagnostic positif de cette maladie. C'est dire l'importance d'un diagnostic précoce et la connaissance du profil épidémioclinique et biologique des patients pour améliorer le pronostic de cette pathologie.

### **P196 - Traditional medicine in children: a significant cause of morbidity and mortality**

**S. Atitallah (1), M. Romdhani (1), N. Missaoui (1), R. Ben Rabeh (1), S. Yahyaoui (1), O. Bouyahia (1), S. Mazigh (1), S. Boukthir (1).**

Service de Médecine Infantile C. Hôpital d'Enfants Béchir Hamza. Tunis. (1).





## **Introduction:**

Traditional medicine refers to a diverse range of therapeutic practices, and knowledge systems that have been employed by different cultures over an extended period to uphold and rejuvenate health. These practices can involve herbal remedies, acupuncture, massage, and alternative healing methods that deviate from conventional medical approaches. In Tunisia, we use often unidentified utensils to scratch the oral cavity internally in infants in order to widen the oral cavity for a better breathing and swallowing. However, these practices can be risky and may jeopardize the patients' prognosis or even their lives.

## **Objectifs:**

Emphasize the danger of traditional medical practices on children's health

## **Matériel et méthodes:**

This is the case of a nine-month-old infant, admitted to the pediatric department and subsequently to the intensive care unit due to a peritonsillar abscess following the utilization of an unidentifiable tool to scrape the interior of the oral cavity.

## **Résultats:**

This is a 9-month-old infant, with no particular medical history, admitted for high respiratory distress and a fever persisting for 4 days. On clinical examination, he had a respiratory rate of 70 cycles per minute with an oxygen saturation of 97% and subcostal retractions, along with a heart rate of 175 beats per minute. His white blood cell count was  $40,960/\text{mm}^3$ , and his C-reactive protein was 250 mg/L. Given the severity of the clinical presentation, the infant was transferred to the intensive care unit, intubated, and mechanically ventilated. A cervical-thoracic CT scan was performed, revealing a ruptured 18 mm left peritonsillar abscess in the oropharynx associated with cellulitis of the retropharyngeal space. The oto-rhino-laryngoscopic examination revealed an asymmetry involving the left lateral wall of the oropharynx with the presence of a fistula behind the posterior pillar. Dissection of the collection cavity was performed, allowing the drainage of 2 ml of pus. The culture was negative. The patient received cefotaxime in combination with metronidazole and gentamicin for a duration of 10 days, followed by a switch to amoxicillin-clavulanic acid for 7 days. The patient was extubated after 4 days of treatment, and the clinical and radiological progress was favorable.

## **Conclusion:**

Traditional medicine remains risky due to the lack of scientific evidence and the potential for injuries and transmission of infectious diseases, especially in children, who constitute a vulnerable population. Therefore, parents should consult healthcare professionals and rely on evidence-based care.

## **P197 - Syndrome d'activation macrophagique: mode de révélation d'une infection à sars-cov2 et lymphome d'hodgkin à propos de deux observations**

**A. Hared Bouh (1), A. Oumar Hassan (1), R. Arrab (1), Y. Benchehab (1), I. Al Ammari (2), N. Dini (2).**

pédiatrie (1).pédiatrie-néonatalogie (2).

## **Introduction:**

Le Syndrome d'activation macrophagique est rare et potentiellement fatal en absence de traitement précoce. Les causes sont infectieuses, néoplasique et auto-immunes.

## **Objectifs:**



décrire les profils étiologiques de deux cas de syndrome d'activation macrophagique.

#### **Matériel et méthodes:**

nous rapportons deux observations pédiatriques de syndrome d'activation macrophagique révélant une infection à sars-cov2 chez un cas et lymphome d'Hodgkin chez l'autre

#### **Résultats:**

cas n°1:une fille âgée de 5 ans admise pour une fièvre prolongée sans antécédents avec à l'examen : asthénique, fièvre à 38,3°C, pâle; splénomégalie; une bi cytopénie , une cytolyse hépatique à 10xN, hyperferritinémie à 11590, LDH à 1580 (8XN), triglycéridémie : 1,83 g /l, fibrinogène à 2g/l, hyponatrémie à 129, sérologie covid- 19 positive , Myelogramme:très rares macrophages activés. Le scanner: aspect d'une pneumonie à sars-cov2. cas n°2:un garçon de 11ans, ataxie-télangiectasie connue, présente une fièvre prolongée,une toux. à l'examen : pâle, adénopathies cervicales, splénomégalie, grabataire. La biologie a montré : hb : 7.1g/dl ; fibrinogène :2.3g/L.CRP : 202.4mg/l, vs :120 mm ;créatinine : 4.7mg/l ; ferritinémie : 1143ng/ml ; triglycéridémie : 2.05g/l, LDH : 286 UI, sérologie covid-19 positive myogramme : moelle riche avec présence de nombreux macrophage activé. Biopsie ganglionnaire : aspect morphologique d'un lymphome d'hodgkin

#### **Conclusion:**

il s'agit de deux enfants présentant un syndrome d'activation macrophagique compliquant une infection sars-cov2 (observation 1) et un lymphome d'hodgkin ( observation 2).

### **P198 - Encéphalite à West Nile virus : Réémergence imprédictible A propos d'une observation**

**O. Mansour (1), S. Khatrouch (1), M. Zribi (1), H. Boudabous (1), A. Ben Chehida (1), MS. Abdelmoula (1).**

Service de pédiatre et des maladies héréditaires de métabolisme La Rabta (1).

#### **Introduction:**

Depuis la dernière épidémie de 2003 des méningoencéphalites à West Nile, ce virus réémerge de nouveau en Tunisie 20 ans après. Le plus souvent asymptomatique, cette infection peut engendrer des formes neurologiques sévères menaçant le pronostic vital.

#### **Objectifs:**

Décrire à partir d'une observation la présentation neurologique pédiatrique de West Nile Virus.

#### **Matériel et méthodes:**

Observation à propos d'un patient hospitalisé dans le service de pédiatrie et des maladies héréditaires du métabolisme au cours de l'année 2023

#### **Résultats:**

Nous rapportons l'observation d'un enfant âgé de 5 ans et 6 mois, sans antécédents pathologiques, ayant un bon développement psychomoteur, hospitalisé dans notre service pour exploration d'une convulsion dans un contexte fébrile avec récurrence dans les 24 heures. A l'examen, il était fébrile, bien orienté avec un ralentissement idéomoteur et des réflexes ostéotendineux vifs initialement sans syndrome méningé associé. Une première ponction lombaire a été faite revenant sans anomalies. . La PCR HSV dans le LCR était négative. L'IRM cérébrale faite à h24 d'évolution était sans anomalies. L'électroencéphalogramme initial a montré un tracé de souffrance cérébrale. L'évolution était

marquée par la persistance de la fièvre, l'installation d'un état de mal épileptique type absence, avec désorientation temporo-spatiale, des hallucinations visuelles et la présence d'un syndrome cérébelleux statique et dynamique et une aréflexie à l'examen. L'électroencéphalogramme de contrôle a montré un état de mal électrique. La 2ème ponction lombaire faite au 4ème jour d'évolution a montré une pléiocytose à 31 E/mm<sup>3</sup> avec une chimie normale. La recherche des anticorps antineuronaux (anti NMDAR- antiGAD) dans le sang et dans le LCR était négative. Devant l'encéphalite, le syndrome cérébelleux et la poliomyélite Like Syndrome (aréflexie sans douleur), nous avons évoqué la forme neuroinvasive de West Nile et le diagnostic a été confirmé par une sérologie positive : IgM et IgG présentes dans le sérum sur deux prélèvements. Le patient a été mis sous perfusion d'immunoglobulines polyvalentes à raison de 2g/kg répartis sur 4 jours et un traitement anti épileptique : Dépakine et Lamotrigine. Une amélioration de la conscience a été observée à J5 post perfusion des gammaglobulines avec disparition des épisodes d'absences. L'IRM cérébrale refaite à J10 d'évolution a montré une anomalie de signal kystique en regard de la substance blanche péri ventriculaire pariétale gauche avec discrète gliose en reg

### **Conclusion:**

La réémergence des formes neuroinvasives de West Nile Virus et l'absence de traitement curatif incitent à armer la prévention et la lutte contre la pollution et les moustiques.

### **P199 - Ethmoidite aiguë chez l'enfant : à propos de 23 cas**

**Y. Krichene (1), M. Bahloul (1), A. Bougdar (1), R. Belhaj (1), F. Charfi (1), I. Maaloul (1), I. Chabchoub (1), H. Aloulou (1), T. Kammoun (1).**

Service de Pédiatrie A, CHU Hedi Chaker de Sfax (1).

### **Introduction:**

L'éthmoïdite aiguë (EA) est l'infection bactérienne des cellules du labyrinthe ethmoïdal. Très rare, elle est isolée chez le petit enfant, mais souvent associée à l'atteinte des autres sinus (pan sinusite) chez les plus grands. Le signe d'appel est l'apparition d'un œdème à l'angle interne de l'œil, s'étendant plus ou moins rapidement aux structures adjacentes, dans un contexte fébrile.

### **Objectifs:**

Etudier les caractéristiques cliniques et paracliniques d'une série hospitalière d'EA en discutant l'approche diagnostique et la prise en charge.

### **Matériel et méthodes:**

Etude descriptive rétrospective incluant tous les patients hospitalisés pour EA au service de pédiatrie A du CHU Hedi Chaker Sfax sur une période de 5 ans (Janvier 2018-Septembre 2023).

### **Résultats:**

23 cas ont été colligés. On notait une légère prédominance masculine (56%). L'âge variait de 2 mois et demi à 12 ans avec une moyenne de 3,8 ans. Le signe révélateur était un comblement de l'angle interne de l'œil dans 21 cas (91%). La fièvre était présente chez 9 patients (39%). La maladie s'est révélée par des céphalées dans 1 cas et par une crise fébrile dans un autre cas. Le syndrome inflammatoire biologique était présent dans environ deux tiers des cas (69%). Un scanner du massif facial était réalisé pour tous les patients, permettant de confirmer le diagnostic et de stadifier la maladie. Ainsi, nous avons objectivé 15 cas d'éthmoïdite stade I de Chandler, 3 cas stade II de Chandler et 5 cas stade III de Chandler. Deux cas d'EA étaient compliqués d'abcès sous périoste. Le côté gauche était le plus souvent atteint dans 65% des cas. L'antibiothérapie de première intention était l'association amoxicilline –acide clavulanique. Une antibiothérapie à large spectre était indiquée



dans chez les patients avec stade III de Chandler et chez deux autres patients ayant une réponse thérapeutique insuffisante. Le recours au drainage chirurgical était nécessaire dans un seul cas. L'évolution à court terme était favorable dans 22 cas. Un patient avait une éthmoidite récidivante, pour laquelle l'exploration de l'immunité était normale.

### **Conclusion:**

L'éthmoidite aiguë est une affection grave du fait du risque de complications orbitaires. Le diagnostic est avant tout clinique. L'imagerie est nécessaire pour faire le diagnostic et rechercher des complications qui peuvent mettre en jeu le pronostic vital et visuel.

## **P200 - Mucoviscidose chez l'enfant: facteurs associés à la colonisation chronique à Pseudomonas aeruginosa**

**F. Khalsi (1), A. Bassalah (1), S. Kbaier (1), I. Belhadj (1), K. Boussetta (1).**

Médecine Infantile B, Hôpital d'Enfants Béchir Hamza de Tunis (1).

### **Introduction:**

La mucoviscidose est une maladie génétique grave. La surinfection broncho-pulmonaire est fréquente. La primo-infection à *Pseudomonas aeruginosa* constitue un tournant évolutif de la maladie.

### **Objectifs:**

Evaluer les facteurs associés à la colonisation chronique à *Pseudomonas aeruginosa* (PA) chez l'enfant atteint de mucoviscidose.

### **Matériel et méthodes:**

Il s'agissait d'une étude rétrospective descriptive incluant les patients atteints de mucoviscidose ayant eu une PI à PA durant une période de 16 ans (Janvier 2007-Décembre 2022) au service de Médecine Infantile B de l'hôpital d'enfants Béchir Hamza de Tunis

### **Résultats:**

Trente-quatre patients étaient inclus avec un âge moyen à 10 ans [1 - 27]. Le sexe Ratio est de 1,3 (19 garçons et 15 filles). Ces patients sont issus d'un mariage consanguin dans 50% des cas. La mutation la plus fréquente était la Phe508del (43%). L'âge médian était de 6 mois au moment du diagnostic de la mucoviscidose et de 33 au moment de la PI à PA. Antérieurement à la PI à PA, la moitié des patients avaient des signes respiratoires chroniques, 62% une hypotrophie et 64% des signes digestifs. La PI était rarement symptomatique. La souche du PA était sensible dans 33 cas. Le suivi médian était de 3,5 ans. La majorité des patients (n=28) ont eu secondairement une colonisation chronique à PA et ce à un âge médian de 3,6 ans et un passage à la mucoïdie dans 8 cas. Les facteurs de risque de passage à la chronicité étaient la présence d'une hypotrophie (p=0,03), la présence d'une souche mucoïde (p=0,006) et la mauvaise observance de la kinésithérapie respiratoire (p=0,01).

### **Conclusion:**

Bien que le pronostic vital et fonctionnel de la mucoviscidose soit en relation directe avec l'état respiratoire de l'enfant, d'autres facteurs sont responsables de cette morbi-mortalité indirectement comme l'état nutritionnel des ces enfants et la colonisation par le PA. Une prise en charge spécifique, globale, agressive et précoce est nécessaire.

## **P201 - Un chylothorax secondaire à une infection à Staphylocoque : une association rare**

**N. Boukadida (1), H. Ajmi (1), I. Guellim (1), F. Majdoub (1), S. Nour (1), S. Mabrouk (1), S. Abroug (1), J. Chemli (2).**

Service de Pédiatrie, CHU Sahloul, Sousse, Tunisie (1). Service de Pédiatrie, CHU Sahloul, Tunisie (2).

### **Introduction:**

Le Chylothorax se caractérise par l'accumulation de chyle dans l'espace pleural. Son diagnostic positif est facile par analyse du liquide pleural, cependant son diagnostic étiologique reste difficile à documenter. L'étiologie la plus fréquente est souvent post chirurgie cardiothoracique.

### **Objectifs:**

Nous rapportons une cause rare de chylothorax lié à une septicémie à Staphylococcus Spp

### **Matériel et méthodes:**

Nous rapportons une cause rare de chylothorax lié à une septicémie à Staphylococcus Spp

### **Résultats:**

Observation: Il s'agit d'un nourrisson âgé de 3 mois, sans antécédents pathologiques notables, admis pour une dyspnée fébrile. L'examen clinique a montré un enfant fébrile, eutrophique, polypnéique à 66/min, avec tirage sous et intercostale modéré. Le reste de l'examen était sans anomalies. La radio thorax a isolé un épanchement pleural droit de grande abondance. A la biologie, l'enfant avait une CRP à 255 mg/l, et une hyperleucocytose à 19 200 éléments/mm<sup>3</sup>. La conduite à tenir initiale était basé sur l'oxygénothérapie à haut débit associé à un drainage thoracique qui a ramené 350 ml. L'analyse du liquide pleural a identifié un liquide laiteux avec à l'analyse biochimique une hypertriglycéridémie à 1 mmol/l, hyperprotidémie à 39.9 g/L et un test de crémage positif. L'analyse bactériologique, a isolé un Staphylococcus spp meti- S dans l'hémoculture et la culture du chylothorax. L'enfant a été mis sous antibiothérapie et une alimentation parentérale exclusive. Sous ce traitement l'évolution était favorable.

### **Conclusion:**

Le chylothorax est une affection rare et grave. Il complique souvent l'évolution postopératoire des cardiopathies congénitales. Néanmoins une étiologie infectieuse doit être toujours présente à l'esprit du clinicien notamment si le chylothorax est associé à une fièvre. L'évolution de cette étiologie est souvent bonne sous antibiothérapie adaptée.

## **P202 - Abscess pulmonaire primitif : situation rare chez l'enfant**

**W. Barbaria (1), Y. Jebeli (1), J. Jendoubi (1), H. Maalaoui (1), L. Ferchichi (1), I. Ganzoui (2), I. Khamassi (1).**

Service de pédiatrie et de néonatalogie- Hôpital universitaire Habib Bougatfa Bizerte (1). Service de radiologie- Hôpital Habib Bougatfa de Bizerte (2).

### **Introduction:**

L'abcès du poumon est rare chez l'enfant. Les principaux germes responsables sont les pyogènes.

### **Objectifs:**



Rapporter un cas d'abcès pulmonaire chez l'enfant révélé par une acidocétose diabétique.

#### **Matériel et méthodes:**

Etude rétrospective du dossier d'un enfant hospitalisé pour acido-cétose diabétique inaugurale avec découverte d'un abcès pulmonaire

#### **Résultats:**

M.C. est une fille âgée de 5 ans hospitalisée pour acidocétose diabétique sévère inaugurale. Le bilan infectieux initial était négatif. A J3 d'hospitalisation, elle a présenté une fièvre avec toux et dyspnée. La radio du thorax a montré une image cavitaire arrondie festonnée basale droite. A la biologie, elle avait une hyperleucocytose et CRP à 157mg/L (négative à l'admission). La TDM thoracique a objectivé une excavation et une adénopathie homolatérale. Les diagnostics de tuberculose pulmonaire, kyste hydatique du poumon et malformation pulmonaire étaient infirmés. L'IDR à la tuberculine, le tubage gastrique pour recherche de BK et la sérologie hydatique étaient négatifs. Le diagnostic d'abcès pulmonaire à pyogènes était retenu. L'enfant était traitée par céfotaxime 200mg/kg/j associée à la Vancomycine 60mg/kg/j pendant 21 jours et relais par amoxicilline-acide clavulanique pendant 2 semaines. L'évolution clinique, biologique, et radiologique était favorable.

#### **Conclusion:**

Cette observation est particulière par le mode de révélation de l'abcès, l'originalité de l'image radiologique et l'évolution rapidement favorable. L'abcès pulmonaire pose un problème de diagnostic différentiel essentiellement avec la tuberculose et l'hydatidose. La clinique est peu spécifique. Le diagnostic est orienté par le scanner thoracique. Le traitement antibiotique adapté permet une évolution favorable.

### **P203 - PROFIL EPIDEMIOLOGIQUE ET BACTERIOLOGIQUE DE L'INFECTION URINAIRE AUX URGENCES PEDIATRIQUES**

**R. Laanait (1), L. Widad (1), M. Bourrous (1).**

pediatrie (1).

#### **Introduction:**

L'infection urinaire (IU) est une des infections bactériennes les plus fréquentes en pédiatrie. C'est une pathologie grave qui nécessite une prise en charge rapide et efficace.

#### **Objectifs:**

déterminer le profil épidémiologique et proposer un protocole de prise en charge de l'infection urinaire aux urgences pédiatrique

#### **Matériel et méthodes:**

Etude descriptive rétrospective sur une période de 2 ans (2019 - 2021), incluant tous les examens cyto bactériologique des urines, réalisés chez les enfants admis aux urgences pédiatriques de l'hôpital mère-enfant au CHU Mohamed VI de Marrakech traités pour IU confirmée à l'ECBU.

#### **Résultats:**

239 cas colligés, âge moyen était de 26 mois, le sex-ratio fille/garçon était de 1,08. Escherichia coli a dominé le profil épidémiologique (79%) suivi de Klebsiellapneumoniae (11%) et de l'entérocoque (6%). E. coli était résistante à l'amoxicilline dans 77.2% des cas, à l'association amoxicilline-acide clavulanique dans 15.8% des cas, aux céphalosporines de troisième génération (C3G) dans 7%, à



l'association triméthoprim-sulfaméthoxazole dans 35.1% des cas et à la gentamicine dans 8.8% des cas. Aucune souche n'a été résistante au Quinolones.

#### **Conclusion:**

l'augmentation inquiétante de la fréquence de la résistance aux antibiotiques chez les entérobactéries uropathogènes impose une prescription rationnelle des antibiotiques, une amélioration de l'hygiène hospitalière ainsi qu'une surveillance continue de l'évolution de la résistance bactérienne.

### **P204 - Encéphalite aiguë nécrosante familiale : Décès dramatique de deux frères dans la région de Bizerte**

**L. Ferchichi (1), W. Barbaria (1), J. Jendoubi (1), H. Daoued (1), N. Nouira (1), H. Harzallah (2), I. Khamassi (1).**

Service de pédiatrie et de néonatalogie- Hôpital universitaire Habib Bougatfa Bizerte (1).Service de médecine légale- Hôpital Habib Bougatfa de Bizerte (2).

#### **Introduction:**

L'encéphalite aiguë nécrosante (EAN) est une complication neurologique rare mais grave associée aux virus. L'encéphalite grippale est un phénomène rare de pronostic sévère. Sa survenue concomitante chez des membres de la famille doit chercher une susceptibilité génétique.

#### **Objectifs:**

Préciser les caractéristiques cliniques et évolutives de l'EAN.

#### **Matériel et méthodes:**

Etude des dossiers de deux enfants présentant une EAN faisant suite au virus de la grippe A H3N2.

#### **Résultats:**

Il s'agissait de deux frères issus d'un mariage non consanguins et sans antécédents pathologiques notables. Le premier enfant était âgé de 5 ans. Il a présenté une fièvre depuis 3 jours avec rhinorrhée. Le jour de l'admission, il a présenté une altération de l'état neurologique avec convulsions. Il avait une lymphopénie, une CRP élevée, une cytolysé hépatique et une rhabdomyolyse. La ponction lombaire a montré une hyper-protéinorrhachie. Un premier scanner cérébral fait à l'admission était normal puis devant l'apparition d'une mydriase bilatérale un deuxième scanner fait à H6 de l'hospitalisation a montré un œdème cérébral diffus et un engagement amygdalien. Il est décédé 36 heures après son hospitalisation. Le frère âgé de 8 ans était ramené 12 heures après l'hospitalisation du premier dans le même tableau clinico-biologique. Le scanner cérébral a montré un œdème cérébral diffus. Il était décédé 12 heures après son hospitalisation. La PCR sur les sécrétions nasopharyngées a montré la présence du virus de la grippe A H3N2 pour les deux frères. La recherche de toxiques et de stupéfiants était négative. L'autopsie des deux a montré un ramollissement cérébral diffus sans autres anomalies. L'étude génétique du gène RANBP2 est en cours.

#### **Conclusion:**

L'infection par le virus de la grippe tant considérée comme banale peut se compliquer par une atteinte neurologique grave en particulier avec la souche H3N2. Nous insistons sur la surveillance neurologique surtout en présence d'antécédents familiaux.



## **P205 - Emphysème sous-cutané massif secondaire à une infection à SARS-CoV 2.**

**LI. Kermi (1).**

Pédiatrie- EHS SMK -Constantine - Algérie (1).

### **Introduction:**

L'emphysème sous-cutané est l'effusion d'air vers les tissus sous-cutanés. Le pneumomédiastin spontané est la présence d'air dans le médiastin, sans traumatisme ou iatrogénie. Il peut se voir lors des infections respiratoires notamment virales.

### **Objectifs:**

Description d'un cas d'emphysème sous-cutané massif révélant une infection à SARS-CoV 2 avec revue de la littérature.

### **Matériel et méthodes:**

un enfant âgé de 4 ans hospitalisé au niveau du service de pédiatrie générale.

### **Résultats:**

Un garçon de 4 ans est hospitalisé pour une pneumopathie du lobe inférieur gauche. 2 jours après, il installe une polypnée avec emphysème sous-cutané thoracique extensif. L'imagerie thoracique objective des condensations parenchymateuses diffuses, un pneumomédiastin de grande abondance, un pneumothorax bilatéral de faible abondance, un pneumorachis et un important emphysème sous-cutané cervico-thoracique circonférentiel. Le bilan inflammatoire est peu perturbé avec une légère lymphopénie. L'hémoculture négative. Les sérologies SARS-CoV2 IgM et IgG sont positives. Le diagnostic de pneumomédiastin avec emphysème sous-cutané massif compliquant une infection à SARS-CoV 2 est retenu. L'évolution est favorable avec régression progressive de l'emphysème et du pneumomédiastin.

### **Conclusion:**

Le pneumomédiastin spontané est une complication rare mais potentiellement grave de l'infection au SARS-CoV 2 chez l'enfant.

## **THEMES:**

### **Maladies héréditaires du métabolisme**

## **P206 - L'acidurieméthylmalonique, une prise en charge néonatale précoce**

**F. Hassine (1), S. Hajji (1), R. Ben Aziza (1), H. Chourou (1), N. Ben Abba (1), Y. Sdiri (1), F. Ayari (1), S. Kacem (1).**

centre de maternité et de néonatalogie de Tunis (1).

### **Introduction:**

L'acidémieméthylmalonique (AMM) est une maladie héréditaire du métabolisme caractérisée par l'accumulation d'acide méthylmalonique par un déficit enzymatique en méthylmalonyl-CoA mutase (MCM). C'est une maladie génétique très rare qui se transmet sur un mode autosomique récessif avec une incidence estimée à environ 1/50 000. Les AMM peuvent également être liées à des anomalies du métabolisme de la vitamine B12.





## Objectifs:

Nous rapportons le cas d'un nouveau né qui a bénéficié d'une prise en charge urgente dès la suspicion d'une maladie héréditaire du métabolisme

## Matériel et méthodes:

case report

## Résultats:

C'est le cas d'un nouveau né de sexe masculin né à terme par césarienne devant un utérus quadricatriciel en travail. Il est issu de parents consanguins de 3ème degré ayant deux enfants âgés respectivement de 7 et 14 ans suivis dans un service spécialisé en maladies métaboliques pour une acidurieméthylmalonique sensible à la vitamine B12. Le conseil génétique au cours de cette grossesse a été refusé par les parents. A la naissance, le bébé avait une bonne adaptation à la vie extra utérine avec une détresse respiratoire ayant nécessité le recours à une oxygénation sous hood durant 24heures. A la gazométrie, il avait une acidose métabolique à trou anionique élevé avec des lactates à 5,6. L'ammoniémie était élevée à 180  $\mu\text{mol/L}$ . La collecte des urines a été immédiatement réalisée pour la réalisation de la chromatographie des acides organiques urinaires ainsi que le profil sanguin des acylcarnitines sur papier Guthrie. Un avis spécialisé a été sollicité dès la 1ère heure de vie et le bébé a été mis sous une perfusion de sérum glucosé 10%, une supplémentation en L-carnitine à la dose de 200mg/kg/j en deux prises per os, une administration du Benzoate de sodium à la dose de 250mg/kg/j per os ainsi qu'un apport lipidique en huile d'olive 2cc/kg/j en 4 prises. L'allaitement par du lait artificiel a été contre indiqué. L'évolution était marquée par le transfert à un service spécialisé en prise en charge de maladies métaboliques dans les premières heures de vie. Le diagnostic d'AMM a été établi secondairement par l'analyse des acides organiques urinaires et la détermination du profil sanguin des acylcarnitines qui a montré un taux élevé de propionyl-carnitine (C3).

## Conclusion:

Malgré l'amélioration de la prise en charge médicale, diététique et paramédicale l'évolution reste marquée par le risque de survenue de décompensations métaboliques aiguës notamment dans les situations de catabolisme protéique (jeune, fièvre, vomissements) et le pronostic reste sombre avec une morbidité importante. Puisque le pronostic est fortement influencé par la durée du coma et la concentration maximale d'ammoniac dans le sang, en particulier chez les nouveau-nés, les patients doivent être diagnostiqués et recevoir une prise en charge spécifique le plus précocement possible.

## P207 - Syndrome de Leigh : étude clinique, radiologique, biochimique et génétique d'une série tunisienne

**E. Ben Arab (1), H. Boudabous (1), M. Zribi (1), S. Khatrouch (1), A. Slema (2), C. Jardel (3), S. Allouche (4), A. Ben Chehida (1), MS. Abdelmoula (1).**

service de pédiatrie et de maladies héréditaires du métabolisme, EPS la Rabta (1).Service de Biochimie à l'Hôpital de Bicêtre à Paris (2).Service de Biochimie Métabolique au Centre de Génétique Moléculaire et Chromosomique du Groupe hospitalier Pitié-Salpêtrière à Paris (3).service de biochimie, hormonologie, biochimie Métabolique et dépistage néonatal CHU de Caen (4).

## Introduction:

Le syndrome de Leigh (SL) est une encéphalomyopathie nécrosante subaiguë qui touche généralement les nourrissons et les jeunes enfants, caractérisée par une atteinte des noyaux gris centraux (NGC) et du tronc cérébral (TC), le plus souvent secondaire à une cytopathie mitochondriale.



### **Objectifs:**

Décrire les aspects cliniques, radiologiques et génétiques d'une population tunisienne pédiatrique suivie pour SL.

### **Matériel et méthodes:**

Étude rétrospective portant sur les patients d'âge pédiatrique suivis pour SL documenté par une étude génétique au service de pédiatrie de l'Hôpital La Rabta de 2001 à 2021.

### **Résultats:**

Onze patients étaient colligés (sexe-ratio :0,83). Une consanguinité était notée dans 8 cas. L'âge médian au début des symptômes était de 18 mois. Les signes neurologiques étaient une régression psychomotrice dans 7 cas, un retard psychomoteur dans 5 cas, des mouvements anormaux dans 8 cas à type de dystonie (6 cas) et/ou tremblement (3 cas) et une épilepsie dans 3 cas. Des manifestations systémiques étaient objectivées : cutanée (7 cas), gastrointestinale (3 cas), tubulopathie (2 cas), hépatomégalie avec cytolyse et cholestase à GGT élevée (3 cas) et dysmorphie faciale (5 cas). L'IRM cérébrale a montré des anomalies de signal des NGC (6 cas), du TC (7 cas), du cortex (un cas), et un pic de lactate à la spectroscopie (6 cas). L'hyperlactacidémie (11 cas) était associée à une acidose métabolique dans 5 cas. L'étude génétique a montré des mutations sur les gènes nucléaires dans tous les cas, le gène SURF1 était le plus incriminé (6 cas), suivi par la mutation du gène SLC19A3 (2 cas), les gènes SERAC1, POLG et MICOS13 (chacun dans un cas). L'évolution était marquée par des séquelles neurologiques dans tous les cas et elle était fatale dans 8 cas.

### **Conclusion:**

Le SL est caractérisé par un grand polymorphisme clinique et une hétérogénéité génétique avec prédominance des mutations dans les gènes nucléaires. Un panel de gènes Tunisiens mérite d'être mis en place afin d'offrir un conseil génétique et proposer un diagnostic anténatal.

## **P208 - Cholestase à GGT normale : Une manifestation hépatique rare de maladies mitochondriales**

**E. Ben Arab (1), M. Zribi (1), H. Boudabous (1), S. Khatrouch (1), A. Slema (2), A. Ben Chehida (3), MS. Abdelmoula (1).**

Service de pédiatrie et de maladies héréditaires du métabolisme, EPS la Rabta (1).Service de Biochimie à l'Hôpital de Bicêtre à Paris (2).Service de Biochimie Métabolique au Centre de Génétique Moléculaire et Chromosomique du Groupe hospitalier Pitié-Salpêtrière à Paris (3).

### **Introduction:**

Les altérations de la fonction hépatique dans les cytopathies mitochondriales (CM) sont dominées par la cytolyse. L'insuffisance hépatique (IHC) et la cholestase sont plus rares. Dans notre série comportant 32 CM bien caractérisées génétiquement, la cholestase était observée dans 11 cas (34%), dont deux à GGT normales.

### **Objectifs:**

Souligner l'intérêt d'évoquer la CM devant une cholestase à GGT normale.

### **Matériel et méthodes:**

Étude rétrospective des 2 cas de cholestase à GGT normale associée à une CM, colligés dans le service de pédiatrie et de maladies métaboliques héréditaires à l'Hôpital La Rabta à Tunis.



## Résultats:

Observation 1 : Une fille Algérienne, âgée de 9 mois, issue d'un mariage consanguin, s'est présentée pour fracture pathologique compliquant un ictère cholestatique évoluant depuis la période néonatale. L'examen a montré un ictère cutanéomuqueux franc, une hypotrophie modérée (P/PMT=78%), une hépatomégalie à 7cm, des selles normo-colorés et une hypotonie. La biologie a révélé une cholestase à GGT normale à 27UI/l, une cytolyse hépatique sans IHC, une alpha-fœtoprotéine élevée à plus de 40000UI/l, une tubulopathie et une hyperlactacidémie. A l'échographie abdominale, pas d'hépatomégalie, un rein droit de petite taille et un rein gauche en hypertrophie compensatrice. Les acides biliaires sériques étaient normaux à 67 $\mu$ mol/l, le succinyl acétone urinaire et sanguin étaient négatifs et pas de sucres réducteurs dans les urines. L'étude de la chaîne respiratoire sur biopsie hépatique a montré une diminution des complexes I et V. Le séquençage en NGS d'un panel de gènes impliqués dans les mitochondriopathies a montré un variant probablement pathogène à l'état homozygote dans le gène TK2 (NM\_004614:c.786G>A (p. Lys262Asn)).

Observation 2 : Un garçon Tunisien âgé de 13 ans, issu d'un mariage consanguin, a été adressé pour des épisodes récurrents de vomissements et d'hypoglycémies avec hépatomégalie hyperéchogène régressive, sans splénomégalie, sans ictère. A la biologie, une cytolyse avec IHC, une cholestase à GGT normale à 30UI/l et une hyperlactacidémie ont été notées durant les épisodes aigus. La CAO urinaire était normale en plein accès, rendant le diagnostic de déficit de la bêta-oxydation des acides gras et de la néoglucogénèse peu probables. Le séquençage par NGS a permis d'identifier un variant pathogène à l'état homozygote dans le gène DLD (NM\_000108:c.685G>T(p.Gly229Cys)) codant pour la sous unité E3 de la pyruvate déshydrogénase. L'enquête familiale a conclu à des parents hétérozygotes pour le même variant, confirmant la transmission génétique.

## Conclusion:

Le diagnostic de CM doit être envisagé devant toute association inexplicée de symptômes. La cholestase à GGT normale, quoique atypique ne doit pas retarder le diagnostic, d'autant plus que certaines formes sont rapidement létales, afin de pouvoir proposer un conseil génétique dans les familles à risque.

## P209 - Insuffisance hépatique et mitochondriopathies : expérience du service de pédiatrie et de maladies héréditaires du métabolisme

**E. Ben Arab (1), M. Zribi (1), H. Boudabous (1), S. Khatrouch (1), A. Slema (2), C. Jardel (3), S. Allouche (4), A. Ben Chehida (1), MS. Abdelmoula (1).**

service de pédiatrie et de maladies héréditaires du métabolisme, EPS la Rabta (1).Service de Biochimie à l'Hôpital de Bicêtre à Paris (2).Service de Biochimie Métabolique au Centre de Génétique Moléculaire et Chromosomique du Groupe hospitalier Pitié-Salpêtrière à Paris (3).service de biochimie, hormonologie, biochimie Métabolique et dépistage néonatal CHU de Caen (4).

## Introduction:

L'insuffisance hépatocellulaire (IHC) de l'enfant est rare mais grave en pédiatrie. Elle révèle souvent des pathologies métaboliques héréditaires, traitables ou potentiellement grave, telles que les cytopathies mitochondriales (CM). Il importe de les diagnostiquer pour les traiter ou offrir un conseil génétique à la famille.

## Objectifs:

Décrire la présentation clinique, biologique et génétique des CM compliquées d'insuffisance hépatique.

## Matériel et méthodes:



Étude rétrospective des 11 cas d'IHC associée à une CM confirmée par une étude génétique, colligés au service de pédiatrie et de maladies métaboliques héréditaires à l'Hôpital La Rabta à Tunis.

### Résultats:

Dans notre série comportant 32 CM bien caractérisées génétiquement, l'atteinte hépatique (56%) occupait la deuxième place après l'atteinte neurologique. L'IHC était observée dans 11 cas (34%). L'âge médian au début des symptômes était de 16 mois. Les signes d'appel cliniques étaient dominés par l'hépatomégalie (9 cas) suivi par l'ictère (5cas), l'ascite (4 cas) et la splénomégalie (2cas). L'insuffisance hépatique était responsable de malaises hypoglycémiques dans 7 cas. L'échographie abdominale, faite dans tous les cas, était pathologique dans 6 cas. Elle a montré une hépatomégalie dans 5 cas, un foie hyperéchogène dans 4 cas, une splénomégalie dans 2 cas, une ascite dans 4 cas, de faible abondance dans 2 cas, des signes d'hypertension portale dans un cas. Un patient avait un foie hyperéchogène non augmenté de taille, sans autres anomalies associées. Sur le plan biologique, la cytolyse était le plus souvent inférieure à 5 fois la limite supérieure de la normale (LSN). Une cholestase était objectivée dans 7 cas. L'alpha fœtoprotéine (AFP) était élevée dans la quasi-totalité des cas explorés (5/6) avec des valeurs dépassant 5 fois la LSN pour l'âge. La seule ponction biopsie hépatique pratiquée a révélé un aspect de paucité ductulaire fibrosante. Sur le plan génétique, les mutations ont intéressé l'ADN nucléaire chez tous les patients. Il s'agissait de gènes impliqués directement dans la biogenèse de la phosphorylation oxydative (OXPHOS) dans 4 cas (MPV17, KARS1 et DGUOK dans 2 cas). Dans les autres cas, les gènes mutés avaient un impact indirect sur l'OXPHOS (7 cas), majoritairement le gène DLD chez 5 patients, MICOS13 et SRAC1.

### Conclusion:

L'atteinte hépatique, fréquente dans les CM, doit être dépistée systématiquement par l'échographie abdominale et le bilan hépatique complet. L'élévation de l'AFP secondaire a une up-régulation de son expression dans les cellules où la phosphorylation oxydative est défectueuse, pose un problème de diagnostic différentiel. De ce fait, une extraction rapide de l'ADN s'impose en attendant d'exclure une tyrosinémie type 1.

## P210 - Maladies héréditaires du métabolisme par intoxication : A propos de 4 observations pédiatriques

J. Jendoubi (1), W. Barbaria (1), S. Ouertatani (1), M. Ben Said (1), A. Ben Chehida (2), I. Khamassi (1).

service de pédiatrie et de néonatalogie de l'hôpital Habib Bougatfa (1).service de pédiatrie et de maladies métaboliques (2).

### Introduction:

Les erreurs innées du métabolisme (EIM) sont des maladies rares, très diverses et souvent graves. Elles sont dues à des mutations de gènes codant pour des enzymes du métabolisme. Ces affections peuvent toucher la population pédiatrique dès l'âge néonatal et nécessitent une prise en charge urgente.

### Objectifs:

Décrire les caractéristiques cliniques et la prise en charge initiale des maladies héréditaires du métabolisme (MHM) dans un service de pédiatrie générale.

### Matériel et méthodes:

Etude rétrospective des dossiers de patients hospitalisés pour MHM sur une période de 3 ans (2020-2023).

### Résultats:

Nous avons colligé 4 patients dont 2 étaient hospitalisés en période néonatale, un patient à l'âge de 7 mois et un patient à l'âge de 2 ans. Tous les patients étaient issus d'un mariage entre apparentés. Les circonstances de découverte étaient : un refus de tétée (n=1), hypotonie généralisée (n=1), état de mal convulsif (n=2), une détresse respiratoire (n=1), ictère cutanéomuqueux (n=1), une hépatomégalie (n=1) et une épistaxis (n=1). Les diagnostics retenus étaient : une acidurie isovalérique, une acidurie glutarique, une tyrosinémie type 1 et un déficit en ornithine carbamyl transférase. L'évolution était fatale pour les 2 cas d'acidurie organique. Les 2 autres patients étaient adressés dans un service spécialisé avec évolution favorable.

### Conclusion:

Les MHM par intoxication sont rares et leurs manifestations cliniques sont diverses et peu spécifiques. Nous insistons sur la nécessité d'évoquer ces pathologies particulièrement dans notre pays où le taux de consanguinité est élevé.

## P211 - Et si c'était des erreurs innées du métabolisme par carence énergétique ? A propos de 4 observations dans un service de pédiatrie générale

J. Jendoubi (1), W. Barbaria (1), S. Ouertatani (1), Y. Balti (1), A. Ben Chehida (2), I. Khamassi (1).

service de pédiatrie et de néonatalogie de l'hôpital Habib Bougatfa (1).service de pédiatrie et de maladies métaboliques (2).

### Introduction:

Les erreurs innées du métabolisme (EIM) constituent un groupe hétérogène de maladies résultant d'un déficit enzymatique d'origine génétique sur l'une des nombreuses voies métaboliques. Ainsi les tableaux cliniques sont diverses et peuvent être non spécifiques.

### Objectifs:

Préciser les caractéristiques cliniques et évolutives des erreurs innées du métabolisme (EIM) par carence énergétique.

### Matériel et méthodes:

Etude rétrospective et descriptive des dossiers de patients hospitalisés pour EIM par carence énergétique pendant 3 ans (2020-2023)

### Résultats:

Nous avons colligé 4 cas d'EIM par carence énergétique dont l'âge a varié de la période néonatale à l'âge de 2 ans. Une consanguinité était retrouvée dans 3 cas et des décès en bas âge dans 2 cas. Les motifs d'hospitalisations étaient des convulsions néonatales (n=3), tonus anormal (n=2), une hyperekplexie, une détresse respiratoire (n=1), une cytolyse hépatique (n=2), une hépatomégalie (n=1) et une hypoglycémie (n=2). Les diagnostics retenus étaient un déficit en protéine peptidase B caséinolytique (n=1), une glycogénose type 3 (n=1), un déficit en enzyme D- bifonctionnelle (n=1) et une cytopathie mitochondriale (n=1). La confirmation génétique était réalisée pour 3 patients. L'évolution était fatale dans 2 cas.

### Conclusion:

Les EIM par carence énergétique sont des pathologies rares et complexes nécessitant une prise en charge multidisciplinaire et un dépistage néonatal.



## **P212 - Des tableaux cliniques s'enrichissant progressivement ... A propos de cas pédiatriques de maladies lysosomales**

**J. Jendoubi (1), W. Barbaria (1), N. Nouira (1), H. Boudabbous (2), A. Ben Chehida (2), I. Khamassi (1).**

service de pédiatrie et de néonatalogie de l'hôpital Habib Bougatfa (1).service de pédiatrie et de maladies métaboliques (2).

### **Introduction:**

Les maladies lysosomales (ML) sont des affections dues à des troubles de l'activité des protéines des lysosomes, entraînant une accumulation intralysosomale de métabolites non dégradés. Les manifestations cliniques de ces maladies sont très hétérogènes, progressives, et le rythme de l'évolution varie beaucoup d'une maladie à l'autre et même au sein d'une même maladie.

### **Objectifs:**

Préciser les caractéristiques cliniques et évolutives des maladies lysosomales (ML) à travers 3 observations pédiatriques

### **Matériel et méthodes:**

Etude rétrospective et descriptive de cas de ML sur une période de 3 ans (2020-2023).

### **Résultats:**

Il s'agissait de 3 enfants dont l'âge était entre 23 mois et 4 ans lors du diagnostic. Le mariage était consanguin chez 2 enfants. La notion de décès en bas âge dans la famille était retrouvée dans un seul cas. Les diagnostics initialement retenus chez ces enfants étaient une cardiopathie congénitale isolée, une hépatite auto-immune et une convulsion fébrile. Les nouveaux signes cliniques apparus au cours de l'évolution étaient : dysmorphie faciale (n=2), macrocrairie (n=1), hépatosplénomégalie (n=2), retard psychomoteur (n=1), Troubles du comportement (n=1), spasticité des membres (n=1) et une ataxie à la marche (n=1). Les explorations ont conclu à une mucopolysaccharidose de type I, une maladie de Niemann Pick type A et une céréoidelipofuscinose type II.

### **Conclusion:**

En raison de non-spécificité des manifestations cliniques et biologiques au début de l'évolution des ML, un suivi régulier et un examen clinique minutieux sont nécessaires afin de détecter de nouvelles manifestations pouvant redresser le diagnostic.

## **P213 - Un déficit en citrine révélé par une cholestase néonatale : à propos d'un cas**

**E. Ben Arab (1), J. Ben Hfaiedh (1), H. Ouarda (1), S. Khelif (1), J. Kanzari (1), Z. Khlayfia (1), E. Marmech (1), I. Selmi (1), S. Halioui (1), O. Azzabi (1), N. Siala (1).**

service de pédiatrie et de néonatalogie hôpital Mongi Slim (1).

### **Introduction:**

La cholestase néonatale est caractérisée par un trouble de la formation et/ou de l'écoulement de la bile à l'origine d'une rétention des substances biliaires dans le foie, provoquant des lésions



hépatiques. La cholestase intrahépatique néonatale par déficit en citrine, représente un trouble rare du cycle de l'urée, caractérisé par une cholestase transitoire et une dysfonction hépatique variable.

### **Objectifs:**

Décrire la présentation clinique, biologique et évolutive de cette entité.

### **Matériel et méthodes:**

Étude d'un cas de cholestase néonatale en rapport avec un déficit en citrine, suivi au service de pédiatrie de l'hôpital Mongi Slim.

### **Résultats:**

Il s'agit d'un nouveau-né de sexe féminin, issu de mariage non consanguin, né par voie basse à terme, hypotrophe à la naissance, avec une bonne adaptation, admis à j40 de vie pour une cholestase avec cytolyse et hypoglycémie sans acétonurie. L'examen clinique a révélé un ictère cutanéomuqueux avec des selles normo colorées, une mauvaise prise pondérale, une hépatomégalie, une hernie ombilicale et inguinale droite. Le bilan biologique a montré une cholestase ictérique à GGT normale initialement puis élevée secondairement, une cytolyse à 7 fois la normale sans insuffisance hépato-cellulaire, une légère hyperkaliémie à 5,32 mmol/l, légère acidose métabolique et une hyperlactacidémie à 8,9 mmol/l sans hyperammoniémie. Une échographie abdominale n'a pas montré de signes d'atrésie des voies biliaires. L'examen cyto bactériologique des urines était négatif. Une atteinte de l'axe corticotrope et un panhypopituitarisme ont été éliminés par les dosages hormonaux. La recherche de sucres réducteurs dans les urines était positive. Un traitement par supplémentation en vitamine A, E, K et D était instauré associé à l'acide ursodésoxycholique avec exclusion de l'allaitement maternel et mise sous lait sans lactose et un complément riche en triglycérides à chaîne moyenne. Le déficit en citrine est le diagnostic le plus probable devant ce tableau et une étude moléculaire du gène SLC25A13 a été faite.

### **Conclusion:**

Le déficit en citrine est une cause rare de cholestase néonatale ictérique, de transmission autosomique récessive. Le tableau varie en fonction de l'âge allant de la cholestase néonatale aux formes avec atteinte neurologique chez le grand enfant.

## **P214 - Dysmorphie faciale et Ostéoporose infantile : Penser au TBCK syndrome A propos d'une observation**

**O. Mansour (1), S. Khatrouch (1), M. Zribi (1), H. Boudabous (1), A. Ben Chehida (1), MS. Abdelmoula (2).**

Service de pédiatre et des maladies héréditaires de métabolisme La Rabta (1). Service de pédiatrie et de maladies héréditaires du métabolisme La Rabta (2).

### **Introduction:**

TBCK syndrome est une maladie neurodégénérative multi-systémique rare de transmission autosomique récessive due à une mutation du domaine TBC1.

### **Objectifs:**

Rapporter à travers une observation une cause rare d'ostéoporose infantile syndromique, type TBCK syndrome

### **Matériel et méthodes:**



Une observation d'une patiente suivie dans notre service depuis l'ageneonatale pour une dysmorphie faciale , hypotone congénitale avec déficience intellectuelle avec ostéoporose.

### **Résultats:**

Nous rapportons l'observation de l'enfant Y.H, âgée de 8 ans, suivie depuis l'âge néonatal dans notre service pour dysmorphie faciale avec hypotonie et retard psychomoteur. On retrouve des antécédents familiaux chargés de décès en bas âge chez trois tantes maternelles et chez la sœur dans un tableau d'encéphalopathie convulsivante associée à une hyperlaxité ligamentaire, une atrophie optique et une surdit . Notre patiente est issue d'une grossesse sans incidents, n e par c sarienne, avec mauvaise adaptation   la vie extra ut rine, une d tresse respiratoire n onatale et une hypotonie cong nitale. L'examen a objectiv  une d ficience intellectuelle, une hypotonie axiale avec t trapar sie spastique avec des r flexes pr sents, mise sous baclofen, une dysmorphie faciale, une hypertrichose, un r trognatisme , une hypertrophie gingivale , un palais ogivale, une syndactylie partielle des 2 et 3 me orteils et une fossette coccygienne sans touffe de poils. L'IRM c r brale a montr  des l sions type atrophie cortico-sous corticale d'anoxo-isch mies. L'exploration neurosensorielle a conclu   une surdit  avec aux PEA 60 DB en bilat ral. L' volution  tait marqu e par la survenue de bronchopneumopathies   r p tition en rapport avec des troubles de la d glutition et une fracture du col du f mur   l' ge de 4 ans avec une ost oporose s v re   l'ost odensitom trie n ecessitant l'indication des cures de Bisphosphonate. Devant la consanguinit , les ant c dents familiaux, la dysmorphie, la d ficience intellectuelle profonde, l'hypotonie et l'ost oporose, le diagnostic de TBCK syndrome a  t   voqu  et confirm  par biologie mol culaire montrant la mutation TBCKR 126X. L'enfant a b n fici  d'une r ducation fonctionnelle, de cures de Bisphosphonates et de prise en charge nutritionnelle. Elle n'a pas d velopp  d' pilepsie, ni d'hypothyroïdie ou hyperlip mie. Un conseil g n tique a  t  fait aupr s de la famille.

### **Conclusion:**

Le TBCK syndrome est une entit  rare et handicapante mimant d'autres atteintes neurod g n ratives et la prise en charge n'est que symptomatique. Il faut savoir  voquer le diagnostic devant un tableau neurologique associ    une dysmorphie caract ristique et une ost oporose pour pouvoir proposer un conseil g n tique et limiter le drame par la famille

## **P215 - Ost op nie r v lant une hyperhomocyst in mie :   propos d'un cas**

**E. Jebli (1), Y. Jebali (1), S. Rhayem (1), R. Amdouni (1), S. Ben Ahmed (1), F. Fedhila (1), M. Khemiri (1).**

M decine infantile A, h pital d'enfant de Tunis (1).

### **Introduction:**

L'hyperhomocyst in mie peut se traduire par des signes cliniques h t rog nes qui touchent principalement quatre organes : l' il, le syst me nerveux central, le syst me vasculaire et le squelette

### **Objectifs:**

Rappeler les particularit s cliniques et biologique de l'hyperhomocyst in mie

### **Mat riel et m thodes:**

Nous d crivons une pr sentation clinique d'un enfant suivi au service de m decine infantile A de l'h pital d'enfant de Tunis pour ost op nie r v lant une hyperhomocyst in mie.

### **R sultats:**





Un garçon de 11 ans, issu d'un mariage consanguin de 1er degré, hospitalisé en orthopédie pédiatrique pour un traumatisme fermé du rachis dorso lombaire occasionnant une fracture tassement des vertèbres T12 et L3. L'IRM du rachis a montré, en plus de la fracture, une discopathie dégénérative aux étages L3-L4 et L4-L5 avec un aspect de déminéralisation osseuse diffuse d'où sa mise sous corset anti cyphose. La reprise de l'interrogatoire a révélé la notion de fracture de l'épaule à l'âge de 6 ans et de fracture costale à l'âge de 9 ans ainsi d'un antécédent d'opération à l'âge de 5 ans pour une probable cataracte congénitale. Le bilan phosphocalcique a décelé une hypovitaminose D et la DMO a objectivé une ostéopénie. Le contrôle ophtalmologique a révélé que le patient était opéré d'une luxation de cristallin. Le diagnostic d'hyperhomocystéinémie a été suspecté et confirmé par un taux d'homocystéine plasmatique élevé à 366  $\mu\text{mol/l}$ .

### **Conclusion:**

L'hyperhomocystéinémie s'accompagne fréquemment de manifestations ophtalmologiques et squelettiques. Le retard diagnostique peut mettre en jeu le pronostic vital et fonctionnel des patients.

### **P216 - Quand la détresse neurologique révèle la maladie métabolique.**

**Y. Jebali (1), F. Friha (1), A. Marzouk (1), R. Thabti (1), A. Bouaziz (1).**

Service de pédiatrie et de néonatalogie, hôpital régional Ben Arous (1).

### **Introduction:**

Les maladies héréditaires du métabolisme sont rares. Elles peuvent se révéler sous de multiples aspects cliniques y compris la détresse neurologique.

### **Objectifs:**

Illustrer la particularité de la détresse neurologique et la diversité de signes cliniques révélateurs de maladies héréditaires du métabolisme.

### **Matériel et méthodes:**

Nous rapportons quatre observations de malades hospitalisés au service de pédiatrie et de néonatalogie de Ben Arous qui ont présenté des signes neurologiques révélateurs de maladies métaboliques.

### **Résultats:**

Il s'agit de deux couples de jumelles issus de deux couples de parents cousins de 2ème et de 1er degré respectivement. Les premières vraies jumelles âgées de 7 mois sans antécédents familiaux notables sont hospitalisées le même jour pour altération brutale de l'état de conscience dans un contexte fébrile. Elles ont présenté un épisode de bronchiolite quelques jours avant, avec notion d'hypotonie et difficulté de tétée. A l'examen, elles étaient comateuses avec un score de Glasgow à 4/15 et 7/15 respectivement. La biologie a montré une hyperleucocytose à PNN. Une infection du SNC ainsi qu'une intoxication ont été éliminées. L'IRM cérébrale a montré un aspect d'une dysmyélinisation diffuse, bilatérale et symétrique infra et supra- tentorielle périventriculaire et sous corticale touchant les fibres en U et le corps calleux en faveur d'une leucodystrophie de type maladie de Canavan. L'évolution était fatale pour toutes les deux. Les secondes jumelles sont issues d'une grossesse bi chorale bi amniotique bien suivie avec la notion de décès en bas âge chez les oncles paternels de cause indéterminée. La jumelle est hospitalisée à j3 de vie pour détresse neurologique tandis que sa sœur est décédée le jour même dans un tableau de coma et syndrome hémorragique. L'examen clinique a trouvé une hypotonie axiale et périphérique, une hypo réactivité, un cri faible et un refus de tétée. La biologie a montré une cytolysé hépatique, une acidose métabolique à trou anionique élevé, une élévation des enzymes musculaires et une insuffisance rénale. La



Chromatographie des acides organiques a montré la présence anormale de l'acide orotique en faveur d'un déficit d'une des enzymes de cycles de l'urée. L'étude génétique est en cours. L'évolution était fatale par la survenue d'une hémorragie digestive cataclysmique.

#### **Conclusion:**

L'extrême diversité de leur tableau clinique, rend le diagnostic de maladies métaboliques difficile. Les signes neurologiques sont souvent non spécifiques. IL faut savoir y penser car le diagnostic peut modifier la stratégie thérapeutique et le pronostic.

#### **P217 - Acidurieisovalérique : Etude clinique, thérapeutique et évolutive**

**Y. Jebali (1), H. Jbebli (1), A. Ben Chehida (1), H. Boudabous (1), M. Zribi (1), MS. Abdelmoula (1).**

Service de pédiatrie et des maladies héréditaires du métabolisme, hôpital La Rabta (1).

#### **Introduction:**

L'acidurieisovalérique (IVA) est maladie génétique de transmission autosomique récessive, due à un déficit génétique en isovaléryl CoA déshydrogénase mitochondriale catalysant la 3ème étape du catabolisme de la leucine.

#### **Objectifs:**

Décrire les particularités cliniques, thérapeutiques et évolutives de l'acidurieisovalérique.

#### **Matériel et méthodes:**

Etude rétrospective descriptive menée au service de maladie héréditaires du métabolisme la Rabta, sur une période de 28 ans (1996-2021) colligeant les malades suivis pour acidurieisovalérique.

#### **Résultats:**

Nous avons colligé 11 patients, tous issus de mariages consanguins. Le sexe ratio était de 0,8. Des antécédents de décès inexplicables dans la fratrie étaient notés dans cinq cas. L'âge moyen de début des symptômes était de 4 mois, et l'âge moyen au moment du diagnostic était de 24 mois. Un tableau clinique aiguë était révélateur de la maladie dans six cas, incluant une détresse neurologique (n=6), une détresse respiratoire (n=2), des signes digestifs (n=5), une odeur de sueur aux pieds (n=3), une déshydratation (n=3) et une acétonurie (n=7). Le tableau chronique, révélateur de la maladie chez cinq patients, comprenait des vomissements chroniques, un retard de croissance ainsi qu'un retard psychomoteur. Le diagnostic a été confirmé par la chromatographie des acides organiques, révélant une augmentation de l'isovalérylglycine chez tous les patients. Six patients ont été mis sous régime contrôlé en leucine, tandis que le reste ont été mis sous régime hypoprotidique. La L-carnitine a été prescrite chez tous les patients. Deux malades ont eu de la L-glycine. Au cours de l'évolution, quatre cas ont présenté une hypotrophie, deux cas ont présenté une pancréatite aiguë et quatre cas ont présenté des anomalies du développement psychomoteur et/ou neurocognitif. L'issue était fatale chez deux patients suite à une décompensation sévère.

#### **Conclusion:**

L'acidurieisovalérique est une maladie rare caractérisée par un grand polymorphisme clinique. Un diagnostic et traitement précoces permettent un meilleur pronostic neurologique.



## **P218 - Syndrome de Rogers : à propos d'un cas**

**M. Mediouni (1), S. Khatrouch (1), M. Zribi (1), A. Ben Chehida (1), H. Boudabous (1), R. Saidane (1), MS. Abdelmoula (2).**

Service de pédiatrie - La Rabta (1).Pédiatrie LA RABTA (2).

### **Introduction:**

L'anémie mégaloblastique thiamine dépendante (AMTD) ou syndrome de Rogers est une maladie héréditaire autosomique récessive due à une mutation du gène SLC19A2 qui code pour un transporteur de la thiamine (THTR). Elle se présente par la triade classique : anémie mégaloblastique, diabète sucré non type 1 et surdité de perception.

### **Objectifs:**

Décrire l'observation d'AMTD chez un nourrisson de 12 mois et son évolution sous thiamine.

### **Matériel et méthodes:**

CAS

### **Résultats:**

Nous rapportons l'observation d'un nourrisson de sexe féminin, issue d'un mariage non consanguin, d'une grossesse normale, née à terme, eutrophique, avec une bonne adaptation à la vie extra-utérine qui a présenté à l'âge de 7 mois une asthénie, une anorexie et des vomissements. L'examen a révélé une hypotrophie de 2ème degré, un retard psychomoteur, une hypotonie et une pâleur intense sans syndrome hémorragique, ni hépatosplénomégalie. Le bilan biologique montrait une anémie sévère à 3,7 g/dL normochrome normocytaire (VGM= 82; TCMH = 29,7) arégénérative et une thrombopénie à 77.100 /mm<sup>3</sup>, traitées par une transfusion de culots globulaire et plaquettaire. L'évolution était marquée par l'installation d'un diabète à l'âge de 12 mois nécessitant le recours à l'insulinothérapie avec récurrence des cytopénies: anémie à 3,5 g/dL et thrombopénie à 22.000 mm<sup>3</sup>. Le myélogramme mettait en évidence une moelle pauvre dépourvue de mégacaryocytes, une dysérythropoïèse avec des rares précurseurs myéloïdes avec des vacuoles intracytoplasmiques et des sidéroblastes en couronne. Le diagnostic d'AMTD a été évoqué et on a complété par l'exploration auditive qui a conclu à une surdité profonde. Depuis, l'enfant a été supplémentée par de la thiamine orale à raison de 100 mg/J. L'examen ophtalmologique et l'échographie cardiaque étaient normaux. A l'âge de 15 mois, elle a présenté un accident vasculaire cérébral (AVC) ischémique étendu dans le territoire de l'artère sylvienne gauche. Après un recul de 12 ans, sous une supplémentation correcte en thiamine, elle garde une hémiparésie spastique droite, le diabète avec une baisse des besoins en insuline et la surdité. Cependant, elle n'a plus de cytopénies.

### **Conclusion:**

L'AMTD est une maladie traitable. L'introduction précoce de thiamine permet un contrôle de l'anémie et une correction partielle du diabète avant la destruction totale des cellules bêta de Langerhans. Toutefois, le traitement ne semble pas jouer de rôle sur la surdité, ni sur la survenue des AVC, d'où l'intérêt d'un conseil génétique.

## **P219 - Nonketotic hyperglycinemia: A life threatening metabolic disorder in neonates**

**M. Bhourri (1), D. Brahem (1).**

Néonatalogie Farhat Hached (1).

### **Introduction:**



**Introduction:** Nonketotic hyperglycinemia (NKH) is a well recognised metabolic cause of life-threatening illness in the neonate. The fundamental defect is in the glycine cleavage enzyme (GCE). It is associated with poor neurological outcomes and mortality up to 50% during the first week of life.

**Objectifs:**

This report points the clinical, biochemical and neuropathological findings in this disease.

**Matériel et méthodes:**

We report eight cases of (NKH ) diagnosed in the neonatology department of Farhat Hached of Sousse from 2007 to 2021

**Résultats:**

Sex ratio was 1/1. Consanguinity was found in 50 % of patients. 87.5% of newborns had a family history of early death and neurological distress. None of the cases collected did benefit from an antenatal diagnosis. There were 7 full term and one premature (35 GA) baby. All patients were shifted to neonatal intensive care unit (NICU). Neurological symptoms were: hypotonia in five cases, weak sucking reflex (80%) seizures (16%) and hyporeactivity (66%). The median age at admission was 23 hours [H1-H72]. Physical examination showed : hyporeactivity in 62.5% of cases, hypotonia in 62.5% ,hypertonia in 12.5% and myoclonic seizures in 12.5%. All of them had stable respiratory and hemodynamic status . Laboratory findings: metabolic acidosis was found in one case. Neonatal meningitis and other metabolic disorders such as hypocalcemia and dysnatremia were ruled out . Serum ammonia was found to be elevated (280ug/dl, N<225 µg/dL) in one case. Urine was negative for ketones. For hyperammonemia, we started a correction with IV sodium benzoate. Respiratory state were altered and all newborns were intubated. There was a slight improvement in respiratory rate during treatment but attempts of spontaneous breathing trials failed. No improvement was observed even after anti-epileptic therapy (AET). Urine organic acid chromatography was unremarkable. However, serum amino acid chromatography showed increased levels of glycine in all cases. The CSF glycine and ratio of glycine in CSF/glycine sang were measured >0,08 in all cases. Electroencephalogram showed a typical suppression burst in 5 cases. Magnetic resonance imaging (MRI) with spectral analysis was performed in three cases revealing a glycine peak. The prognosis was explained to parents and supportive management was continued. Unfortunately, all patients passed away within 2 to 6 days of life.

**Conclusion:**

It is important to consider NKH among differential diagnoses of a neonate coming with neurological distress without distinct acid-base disturbances. This can provide further aid in genetic counseling and appropriate prenatal diagnosis in subsequent pregnancies.

**P220 - Syndrome de Laron et acidurie propionique : la double malchance !**

**A. Bassalah (1), H. Boudabous (1), M. Zribi (1), S. Khatrouch (1), A. Ben Chehida (2), MS. Abdelmoula (3).**

Service de pédiatrie La Rabta (1). Service de Biochimie La Rabta (2). Service de pédiatrie Hop0utal Militaire (3).

**Introduction:**

Le syndrome de Laron est une maladie congénitale caractérisée par une très petite taille associée à des taux sériques normaux ou élevés d'hormone de croissance (GH) et des taux faibles d'IGF-1 qui n'augmentent pas après administration d'hormone de croissance exogène.

**Objectifs:**



Décrire les circonstances de découverte, les caractéristiques cliniques et biologiques et la conduite thérapeutique du syndrome de Laron chez un nourrisson suivi pour acidurie propionique.

### **Matériel et méthodes:**

à propos d'un cas

### **Résultats:**

Nous rapportons le cas d'un nourrisson âgé de 9 mois, suivi depuis l'âge de 3 jours pour acidurie propionique diagnostiquée devant une détresse neurologique associée à une acidose métabolique à trou anionique élevé, une hyperammoniémie et une acétonurie large. Le diagnostic a été confirmé par chromatographie des acides organiques urinaires. Il a été mis sous régime contrôlé en valine, carnitine et supplémentation vitaminique. Au cours des contrôles réguliers, mise en évidence d'un retard staturo-pondéral avec poids et taille à  $-4.4$  DS avec une légère hypotrophie à 88 %. Un test de stimulation de GH au glucagon a été pratiqué dans le cadre de suspicion de déficit en GH montrant une augmentation normale de taux de GH mais un taux de IGF-I bas. Dans ce cas le syndrome de Laron a été évoqué et on a fait le test de génération de l'IGF-I à l'aide des injections de Gh pendant 3 jours qui a montré des valeurs toujours basse de cette hormone de croissance d'où la confirmation du diagnostic. La conduite thérapeutique a été de mettre le nourrisson sous Increlex (Mécasermine) 0.1 mg/kg/jour en 2 prises.

### **Conclusion:**

Le syndrome de Laron est un syndrome très rare qui est généralement isolé mais dans notre cas il est associé à une autre maladie rare qui nécessitent tous les deux une prise en charge rigoureuse afin d'assurer un développement staturo-pondéral satisfaisant et d'améliorer le pronostic.

### **THEMES:**

### **Néonatalogie**

## **P220 - L'asphyxie périnatale : Expérience d'une maternité de niveau III**

**S. Kacem (1), H. Chourou (2), R. Zairi (2), H. Jouini (2), M. Gouja (2).**

Service de Néonatalogie et Réanimation Néonatale. Hôpital Militaire Principal d'Instruction de Tunis. (1). Service de néonatalogie du centre de maternité et de néonatalogie de Tunis (2).

### **Introduction:**

L'asphyxie périnatale est un diagnostic fréquent et représente une cause importante de décès et de séquelles neurologiques dans les services de néonatalogies. . Multiples facteurs de risques sont incriminés.

### **Objectifs:**

Décrire les particularités épidémiologiques et cliniques de l'asphyxie périnatale et étudier ses principaux facteurs de risque et son évolution à court terme et à long terme.

### **Matériel et méthodes:**

Il s'agit d'une étude rétrospective réalisée au service de néonatalogie du centre de maternité et de néonatalogie de Tunis sur une période de 6 mois de janvier 2019 au juin 2019. Nous avons inclus les nouveau-né ayant présenté un Apgar à 5mn  $< 6$ , avec notion de RCF pathologique, un gaz de sang avec  $\text{pH} < 7.1$  et des bases Excess  $< 12$  sur sang du cordon ou à H1 de vie. Ces nouveaux né ont été suivi sur une période de 2 ans. Ont été exclu de cette étude, les nouveaux nés présentant des malformations létales, des maladies métaboliques et neuromusculaires.



## Résultats:

49 nouveau-nés ont été colligés sur une période de 6 mois. Le sexe-ratio était de 0.88. Une dysgravidie a été retrouvée dans 51% des cas avec 28% de prééclampsie et 22% de diabète gestationnel. Une souffrance fœtale était présente chez 17 cas. La naissance était par césarienne dans 75% des cas. 25% des accouchements par voie basse ont été laborieux. Une chorioamniotite est présente dans 22.4% des cas. Une prématurité a été notée dans 89% des cas dont 81% ont été des grands prématurés. 79% des nouveau-nés ont présenté un faible poids de naissance. Sur le plan neurologique, 47% des patients ont été classés stade 1 selon la classification de Sarnat, 14% correspondent au stade 2 et 35% au stade 3. Les convulsions ont compliqué l'évolution de 11 cas. L'évolution était marquée par un taux de décès de 65.3% des nouveaux-nés asphyxiés, avec un délai moyen de 10 jours allant de 1 jour à 46 jours. Pour les nouveaux-nés vivants, 5 ont été perdus de vue. Un EEG a été fait chez 12 nouveau-nés à un délai moyen de 92 jours. Il a été pathologique dans 1 cas. Une IRM cérébrale a été pathologique dans 2 cas. 2 nouveau-nés ont présenté des retards des acquisitions à l'âge de 2 ans.

## Conclusion:

L'asphyxie périnatale demeure une cause fréquente de morbidité et de mortalité dans les services de néonatalogies avec des facteurs de risques anténataux et périnataux inévitables dans la majorité des cas. Une prise en charge adéquate du nouveau-né permettrait une meilleure évolution sur le plan neurologique.

## P221 - Le syndrome de Donohue ou Lepréchaunisme : A propos de six observations

### M. Ezzine (1).

Service de pédiatrie et de néonatalogie de l'hôpital Universitaire Habib Bougatfa, Bizerte (1).

### Introduction:

Le lepréchaunisme ou Syndrome de Donohue est un syndrome congénital d'insulinorésistance sévère rare, sa prévalence est inférieure à 1/1000000, de transmission autosomique récessive, due à une mutation du gène INSR. Il est caractérisé par un retard de croissance intra-utérin et postnatal majeur, une dysmorphie faciale caractéristique, une atrophie du tissu adipeux sous-cutané, une hypotrophie musculaire et des signes de virilisation chez la petite fille. Des perturbations biologiques à type d'hypo et d'hyperglycémie sont observées qui mettent en jeu le pronostic vital.

### Objectifs:

L'objectif de notre travail était de décrire les caractéristiques cliniques et biologiques faisant évoquer ce syndrome en période fœtale et en post-natal à travers de 6 observations.

### Matériel et méthodes:

étude descriptive de 6 cas de Lepréchaunisme

### Résultats:

Dans notre série, quatre patients étaient de sexe féminin et deux de sexe masculin. On avait un cas familial avec 4 enfants atteints, les deux parents étaient non apparentés et deux cas sporadiques avec des parents cousins germains. Tous les patients étaient originaires d'El Alia. Le diagnostic était évoqué en période néonatale chez les deux cas sporadiques et le premier enfant du cas familial devant le tableau clinique évocateur et les signes biologiques. Pour les autres cas, le diagnostic était évoqué au cours de 2ème trimestre de grossesse devant le retard de croissance sévère, l'hypertrophie clitoridienne chez les filles, l'hyperéchogénicité intestinale, une dilatation de la vessie et les antécédents familiaux. Une interruption médicale de grossesse a été proposée et refusée par les



parents. L'évolution était marquée par le décès des patients qui est survenu en période néonatale dans trois cas dans un tableau d'hypoglycémie sévère dans deux cas et d'entéocolite ulcéro-nécrosante dans l'autre cas. Deux cas étaient décédés à deux mois et à 16 mois par hypoglycémie sévère et un cas décédé à J59 de vie dans un tableau d'infection lie aux soins. L'étude moléculaire chez le quatrième enfant du cas familial a révélé une mutation à l'état homozygote du gène INSR c.2453A>G (p.Tyr818Cys). Cette mutation déjà décrite dans la littérature, confirme le diagnostic de Lepréchaunisme et elle va être recherché chez les parents, le frère et les autres cas qui sont originaires de la même région.

### **Conclusion:**

Le lepréchaunisme est une maladie très rare, de pronostic réservé avec une espérance de vie qui ne dépasse pas quelque mois. Tous nos patients sont originaires d'El Alia, ce qui est en faveur que ce syndrome est due à une mutation fondatrice dans cette région, d'où l'importance de la confirmation moléculaire à fin d'offrir un conseil génétique précis et un diagnostic prénatal dans ces familles et de rechercher les sujets hétérozygotes apparentés.

## **P222 - Quand évoquer un Syndrome de Cornelia De Lange: A propos d'une observation**

### **M. Ezzine (1).**

Service de pédiatrie et de néonatalogie de l'hôpital Universitaire Habib Bougatfa, Bizerte (1).

### **Introduction:**

Le retard de croissance à début intra-utérin (RCIU) est un motif fréquent de consultation en pédiatrie. Les causes génétiques occupent une place importante, parmi lesquelles on cite le syndrome de Cornelia De Lange (Cdls).

### **Objectifs:**

Préciser les caractéristiques cliniques et génétiques de Cdls à partir d'une observation.

### **Matériel et méthodes:**

étude descriptive sur un cas de dsyndrome de cornelia de lange

### **Résultats:**

Il s'agit de d'un garçon âgé actuellement de 6 ans, issu de parents jeunes, non apparentés, d'une grossesse menée sans dysgravidie. Découverte au 8ème de grossesse d'un RCIU et d'un oligoamnios. Nouveau-né à terme par césarienne pour souffrance fœtale aigue. Il avait une bonne adaptation à la vie extra-utérine, un RCIU harmonieux sévère (PN 1Kg900, TN 46cm et PCN 30cm); une dysmorphie faciale caractéristique avec front étroit, sourcils arqués, synophris, cils longs recourbés, ensellure nasale, narines antéversées, philtrum long, lèvre supérieure fine, des oreilles bas implantées, micro-retrognathisme; il avait une clinodactylie du 5ème doigt et une cryptorchidie bilatérale. Devant le RCIU, des sérologies TORSH, un caryotype, une sérologie de maladie cœliaque, un bilan rénal et hépatique étaient faits et sont revenus normaux. Notion de difficulté d'élevage au jeune âge. Les échographies abdominales et cardiaques étaient normales. La radio de la main avait montré une hypoplasie du premier métacarpien. L'EEG et l'IRM cérébrale étaient normaux. Le potentiel évoqué auditif avait montré un seuil à 20dB. Devant ce tableau clinique, le syndrome de Cornelia De Lange a été évoqué et confirmé par une étude moléculaire qui a montré une mutation du gène NIPBL au niveau de l'exon 2 c.436G>A (p.Gly15Arg) à l'état hétéro-zygote. Cette mutation n'a pas été retrouvée chez les parents. L'évolution était marquée par un retard staturo pondérale avec une taille et un poids <-4DS et un retard sévère du développement et des traits autistiques.

### **Conclusion:**



Le Cdls est caractérisé par une hétérogénéité clinique et génétique avec six gènes impliqués. Notre patient avait une mutation du gène NIPBL non retrouvé chez les parents, donc il s'agissait d'une néomutation avec un risque de récurrence de 1% en rapport avec un risque de mosaïcisme germinale ce qui justifie un diagnostic prénatal lors des grossesses ultérieures. Notre patient présentait un retard sévère du langage malgré la prise en charge orthophonique démarrée à 3 ans d'où la nécessité de démarrer l'orthophonie à un âge plus précoce, et réaliser une prise en charge psycho-éducative dynamique.

## **P223 - Kyste biliaire à révélation néonatale :A propos d'un cas**

**MC. M. Ezzine , A. Ghanem , C.gharbi , M. Zarrad , H. Ben Salem , S. Blibech (1).**

Service de Néonatalogie et de Réanimation Néonatale - Hôpital Militaire Principal d'Instruction de Tunis (1).

### **Introduction:**

Les kystes biliaires sont les formations hépatiques les plus fréquentes. Lésions congénitales bénignes, elles sont uniques ou multiples, avec une nette prédominance féminine. Asymptomatiques dans plus de la moitié des cas, leur découverte est souvent fortuite lors d'explorations abdominales, soit par l'imagerie (échographie, tomographie, imagerie par résonance magnétique), soit par la chirurgie (laparoscopie ou laparotomie). Elles peuvent cependant évoluer vers des complications diverses : poussée congestive, hémorragie intra kystique, rupture, infection, compression des structures avoisinantes intra- ou extra hépatiques.

### **Objectifs:**

Nous rapportons une observation de kyste biliaire néonatale.

### **Matériel et méthodes:**

Nous rapportons une observation de kyste biliaire néonatale.

### **Résultats:**

Nouveau-né de sexe masculin, issu de parents non consanguins , d'une grossesse bien suivie sans dysgravidie, d'une mère âgée de 28 ans aux antécédents de pancréatite lithiasique au 2 -ème trimestre de la grossesse. Absence d'antécédents familiaux de pathologies hépatobiliaire . Echo T1 et T2 sans anomalies . EchoT3(33SA+4j) a montré une image anéchogène arrondie de 17 mm qui paraît intrahépatique non vasculaire. L'accouchement était à terme, avec une bonne adaptation à la vie extra utérine et un retard de croissance intra-utérin dysharmonieux modéré. L'examen à la naissance était normal(pas d'hépatomégalie) mise à part une ectopie testiculaire droite. L'Echo abdominale à la naissance a objectivé un kyste biliaire géant du segment 4 du foie faisant 17\*44mm. A la Bili IRM : un nodule de signal liquidien du segment 4b compatible avec un kyste biliaire et des voies biliaires fines. Le bilan hépatique était normal. le nouveau née a été adressé à J17 de vie à la consultation de chirurgie pédiatrique pour complément de prise en charge.

### **Conclusion:**

Les kystes hépatiques (KH) dits « kystes biliaires » sont des lésions bénignes le plus souvent asymptomatiques. Ils sont très rares dans la population néonatale. De découverte souvent fortuite, ils posent rarement de difficultés tant diagnostiques que thérapeutiques





## **P224 - Présentation atypiques d'hémangiome infantile : A propos de deux observations**

**M.ezzine, A.marzoum, R.thabti, A.bouaziz (1).**

Service de Pédiatrie et de néonatalogie – Hôpital régional de Ben Arous, Tunisie (1).

### **Introduction:**

L'hémangiome infantile est une tumeur bénigne due à une prolifération dermique clonale de cellules endothéliales avec formation de néo vaisseaux qui touche plus fréquemment les filles. Il est présent dans 30% des cas dès la naissance avec comme facteurs de risque : la prématurité , l'âge maternel avancé , la grossesse multiple , les blessures placentaires , l'hypoxie anté ou per natale et les antécédents familiaux d'hémangiome.

### **Objectifs:**

nous rapportons deux observations de deux sœurs jumelles suivies au service de pédiatrie et néonatalogie de l'hôpital régional de Ben Arous pour des hémangiomes atypiques.

### **Matériel et méthodes:**

nous rapportons deux observations de deux sœurs jumelles suivies au service de pédiatrie et néonatalogie de l'hôpital régional de Ben Arous pour des hémangiomes atypiques.

### **Résultats:**

il s'agit de deux sœurs jumelles issues d'un mariage non consanguin et d'une mère âgée de 37 ans. La grossesse bi chorale et bi amniotique était compliquée de diabète gestationnel et de toxémie gravidique. La naissance s'est faite au terme de 29SA+2 jours par césarienne pour utérus bi cicatriciel et menace d'accouchement prématuré. Elles étaient hospitalisées en unité de néonatalogie pour détresse respiratoire transitoire, ictère du prématuré et infection bactérienne néonatale précoce. L'examen a noté la présence de lésions cutanées évoquant des hémangiomes dans des localisations atypiques. La première sœur avait un hémangiome mixte péri auriculaire faisant 1 cm de diamètre et la deuxième sœur avait un hémangiome tubéreux axillaire droit faisant 3,5cm de diamètre confirmés à l'échographie des parties molles avec un bilan d'extension et de retentissement (échographie abdominale, échographie trans-fantanelaire , numération de la formule sanguine , bilan hépatique )sans anomalies . L'évolution était marqué par l'augmentation rapide des tailles des hémangiomes à 4cm et 8cm de diamètre respectivement ainsi que l'ulcération de l'hémangiome axillaire nécessitant la mise sous béta bloquant par voie orale à l'âge de 2 mois

### **Conclusion:**

l'hémangiome infantile est une tumeur bénigne localisée généralement dans la région de la tête et du cou mais des localisation atypiques peuvent être vues nécessitant un examen minutieux du nouveau né pour ne pas passer à coté du diagnostic entraînant un retard de prise en charge avec risque de complications .

## **P225 - Mortalité hospitalière du grand prématuré au centre de maternité et de néonatalogie de Tunis**

**Y. Sdiri (1), H. Chourou (2), W. Belhaj Ammar (2), S. Kacem (2), S. Ayari (2).**

service de néonatalogie centre de maternité et de néonatalogie de Tunis (1).centre de maternité et de néonatalogie de Tunis (2).

### **Introduction:**



La grande prématurité définie par un terme inférieur à 33 SA se situe parmi les principales préoccupations mondiales de la santé publique. La Tunisie n'échappe pas à cette préoccupation. La prématurité et particulièrement la grande prématurité représente la cause la plus importante de morbidité et de mortalité néonatale. Il s'agit d'un véritable problème de santé publique soulevant des enjeux importants médicaux et économiques.

### **Objectifs:**

L'objectif de notre travail était de décrire les facteurs de risque de mortalité des grands prématurés.

### **Matériel et méthodes:**

Il s'agit d'une étude rétrospective incluant tous les grands prématurés admis en unité de réanimation néonatale du CMNT durant une période de 6 mois ( 1er janvier 2020- 30 juin 2020).

### **Résultats:**

Dans notre étude, la prévalence de la grande prématurité parmi les naissances vivantes était de 4,2%. Parmi les 193 grands prématurés hospitalisés dans notre service, 108 ont survécu et 85 sont décédés soit une mortalité hospitalière de 44 %. L'âge gestationnel moyen des nouveau-nés décédés était de  $29,18 \pm 1,86$  SA versus  $31,2 \pm 1,5$  SA chez les survivants. La mortalité était inversement proportionnelle à l'âge gestationnel. Elle était de 78% pour les moins de 28 SA, de 75% entre [28-30SA], à 26% au-delà de 30SA. Les nouveau-nés décédés avec un âge gestationnel < 29 SA ont représenté 44,7 % parmi le total des décès. Le taux de mortalité pour les très grands prématurés était de 84,4%. Après étude univariée, l'âge gestationnel <28 semaines d'aménorrhée, un poids de naissance <1000g, le retard de croissance, APGAR M5<7, les antécédents de maladie de membrane hyaline, les troubles hémodynamiques, l'entérocolite ulcéronécrosante, l'infection HIV et l'infection liée aux soins étaient les facteurs principaux de mortalité. En analyse multivariée, le poids de naissance inférieur à 1000g, la maladie des membranes hyalines, les troubles hémodynamiques, l'entérocolite ulcéro-nécrosante et l'hémorragie intraventriculaire se sont révélés être des facteurs de risque indépendants de la mortalité néonatale.

### **Conclusion:**

La prématurité, à cause de sa prise en charge lourde et coûteuse, représente un véritable problème de santé publique et qui nécessite la disponibilité de moyens matériels et financiers importants en plus des ressources humaines afin de réduire le risque de mortalité inhospitalière.

### **P226 - Neonatal neuroblastoma: a poor outcome**

**S. Hajji (1), Y. Sdiri (1), O. Sboui (2), H. Chourou (1), S. Kacem (1).**

centre de maternité et de néonatalogie de Tunis (1).centre de maternité et de néonatalogie (2).

### **Introduction:**

Neuroblastoma, an embryonic tumor arising from the sympathetic nervous system, is the most common neonatal malignancy accounting for >20% of neonatal cancers. They are derived from primordial neural crest cells which subsequently develop into sympathetic ganglia and the adrenal medulla. As a result of this neuroblastoma can develop anywhere along the sympathetic chain from the neck to the groin.

### **Objectifs:**

a case report of neonatal neuroblastoma

### **Matériel et méthodes:**



a case report of neonatalneurobalstoma

### **Résultats:**

Y.A. was a 2480g male infant to a 32 year-old (gravida 1, para 1) mother with no medical history. The monitoring of the pregnancy was very bad and no fetal ultrasound was performed. The baby was delivered at 34 weeks' gestational age by cesarean section due to fetal bradycardia. At birth he had severe respiratory distress leading to setting up mechanical ventilation. The chest X-ray showed a hyaline membrane disease and the baby received an artificial surfactant therapy. The physical examination showed also a huge abdominal mass located in the left flank and hypochondriac region. The abdominal ultrasound showed that the mass depends on the adrenal gland and measures 8\*9 mm and contains multiple calcifications. The diagnosis of neuroblastoma was highly suspected and urinary catecholamine metabolites levels were therefore elevated. The serum Neuron Specific Enolase level was also high. Unfortunately the newborn died at day 4 of life with refractory hypoxemia (which could be aggravated by the overpressure of the mass in the abdomen). The autopsy was afterwards performed and confirmed the diagnosis.

### **Conclusion:**

Neuroblastoma is the most frequent malignancy of the neonate and infant, and presenting in the neonatal period it usually has a very good prognosis with a high likelihood of spontaneous regression. In some cases the outcome can be poor especially when the mass is huge leading to an overpressure in the abdomen aggravating the respiratory distress.

## **P227 - Dysplasie bronchopulmonaire du nouveau-né prématuré**

**S. Hajji (1), Y. Sdiri (1), O. Sboui (2), H. Chourou (1), S. Kacem (1).**

service de néonatalogie du centre de maternité et de néonatalogie de Tunis (1).service de néonatalogie du centre de maternité et de néonatalogie (2).

### **Introduction:**

La dysplasie broncho-pulmonaire était définie, selon les critères diagnostiques de Jobe et Bancalari, par la nécessité d'une supplémentation en oxygène ou d'un support ventilatoire au 28ème jour de vie

### **Objectifs:**

décrire les aspects épidémiologiques et évolutifs des nouveau-nés atteints de dysplasie bronchopulmonaire

### **Matériel et méthodes:**

étude rétrospective, descriptive mono centrique, colligeant les prématurés de moins de 33 SA admis à l'unité de réanimation néonatale du CMNT, sur une période de 6 mois allant du 1er juillet 2020 au 31 Décembre 2020.

### **Résultats:**

Le diagnostic de DBP a été retenu chez cinq patients soit un taux de 2,5%. Les âges gestationnels de ces nouveau-nés étaient respectivement de 26, 27, 28, 29, et 30 SA. La durée de ventilation invasive était respectivement de 30 jours, 38 jours, 28 jours, 41 jours et 29 jours. La durée d'oxygénothérapie était respectivement de 36 jours, 41 jours, 30 jours, 43 jours et 36 jours.

### **Conclusion:**



aucun traitement n'a prouvé son efficacité une fois la dysplasie bronchopulmonaire est installée. la base de la prise en charge est symptomatique. le recours aux corticoïdes n'est pas dénué d'effets secondaires.

## **P228 - Les fentes labio-palatines: profil épidémiologique , clinique et thérapeutique**

**M. Tigorti (1), H. Chourou (1), R. Ben Aziza (1), W. Bel Haj Ammar (1), N. Ben Aba (1), M. Cheour (1), F. Ayari (1), Y. Sdiri (1), S. Kacem (1).**

Centre de maternité et néonatalogie de Tunis (1).

### **Introduction:**

La fente labiopalatine (FLP) est la malformation congénitale la plus fréquente au niveau crâniofacial. Elle est due à un défaut de soudure des bourgeons embryonnaires au cours des premières semaines de l'embryogenèse. Les facteurs étiologiques incriminés sont à la fois exogènes et génétiques. Ces malformations peuvent être associées à d'autres anomalies, notamment encéphaliques, cervico-faciales et squelettiques. La prise en charge est multidisciplinaire.

### **Objectifs:**

profil épidémiologique, clinique et thérapeutique

### **Matériel et méthodes:**

Nous avons mené une étude monocentrique rétrospective effectuée au service de médecine et de réanimation néonatale du centre de maternité et néonatalogie de Tunis sur une période de 2 ans, du 1er janvier 2021 au 31 décembre 2023. Nous avons inclus tous les nouveau-nés porteurs de fentes labiales, labiopalatines ou palatine isolée.

### **Résultats:**

Nous avons colligé 68 nouveau-nés dont 36 garçons et 32 filles (soit un sex-ratio de 1.1). L'âge moyen des mères était de 34 ans (21-43). La grossesse était compliquée de dysgravidie dans 16% des cas. Le diagnostic de fente était suspecté en anténatal dans 55,9%. Concernant les caractéristiques néonatales, le poids de naissance moyen était de 2350g (900g-4100). Le score d'Apgar était supérieur à 8/10 à la 5ème minute dans 88% des cas. Les fentes étaient de type labiales, labiopalatines ou palatines pures avec des taux respectifs de 64,7%,32,3% et 2,9%. Les fentes labiales étaient unilatérales dans 88% celles labio-palatines étaient unilatérales dans 74%. Des malformations associées étaient notées dans 12cas (soit 16,2% des cas). Il s'agissait de cardiopathies dans 5 cas, d'anomalies cérébrales dans 3 cas, uropathies malformatives dans 2 cas et d'anomalies squelettiques dans 2 cas. Une anomalie chromosomique a été trouvée dans 2 cas (trisomie 8). Le délai moyen de la 1ère correction chirurgicale était de 12mois ( 6-15 mois) pour les malformations labiales et de 18 mois (13 mois- 24 mois) pour les malformations palatines. Les principales complications notées étaient les fausses routes (33,9% des cas), les pneumopathies d'inhalation (3% des cas), et des troubles de la phonation dans orthophonique dans 14,7% des cas).

### **Conclusion:**

Les fentes labio-palatines représentent des malformations fréquentes, généralement de bon pronostic en l'absence d'autres malformations associées. Le diagnostic anténatal est en nette augmentation grâce au progrès technologique de l'échographie obstétricale. La prise en charge est multidisciplinaire, doit être précoce afin de prévenir les séquelles phonatoires, auditives et psychologiques.

## **P229 - Anévrisme de l'ampoule de Galien: Embolisation à la période néonatale**

**M. Tigorti (1), H. Chourou (1), R. Ben Aziza (1), W. Bel Haj Ammar (1), N. Ben Aba (1), M. Cheour (1), F. Ayari (1), Y. Sdiri (1), S. Kacem (1).**

Centre de maternité et néonatalogie de Tunis (1).

### **Introduction:**

L'anévrisme de la veine de Galien est une malformation vasculaire cérébrale congénitale, rare (moins de 1% des malformations artério-veineuses intracrâniennes), complexe, réalisant une dilatation pseudo-anévrysmale de l'ampoule de Galien associée à une ou plusieurs fistules artério-veineuses. Cette malformation présente une gravité variable, allant de la défaillance hémodynamique systémique et cérébrale à l'absence de symptômes.

### **Objectifs:**

Décrire une forme compliquée d'anévrisme de l'ampoule de Galien se manifestant à la période néonatale ainsi que les modalités de prise en charge

### **Matériel et méthodes:**

Nous rapportons le cas d'un nouveau-né présentant un anévrisme de l'ampoule de Galien compliqué d'insuffisance cardiaque néonatale motivant la réalisation d'une embolisation

### **Résultats:**

Ahmed est un nouveau-né, de sexe masculin admis dans notre unité de soins intensifs pour prise en charge d'une insuffisance cardiaque. Il est issu d'une mère âgée de 28ans, G2P2, sans ATCDs pathologiques notables. La grossesse était bien suivie, non compliquée de dysgravidie. A 24SA, l'échographie obstétricale avait objectivé une dilatation vasculaire cérébrale médiane compatible avec un anévrisme de l'ampoule de Galien. L'échographie cardiaque fœtale avait montré des signes d'insuffisance cardiaque avec présence d'épanchement péricardique. Ahmed naissait par voie haute à un terme de 38SA. Il était eutrophique pour le terme. Après la naissance, IL était tachycarde à 180 bpm et avait un TRC à 4sec nécessitant sa mise sous dobutamine et diurétiques. L'échographie transfontanellaire a objectivé une dilatation au niveau de l'ampoule de Galien sans signe de thrombose. IRM cérébrale a montré une dilatation pseudo-anévrysmale au niveau de la veine pœncéphalique avec quelques plages de lissencéphalie au niveau cérébral. L'échographie cardiaque a montré des signes d'insuffisance cardiaque à haut débit sans malformation cardiaque et le bilan infectieux était négatif. Une embolisation vasculaire a été indiquée à j5 de vie devant la persistance des signes d'insuffisance cardiaque congestive malgré le traitement médical. A j 2 post embolisation, le nouveau-né a présenté une aggravation sur le plan hémodynamique. L'exploration des gros axes vasculaires a objectivé une thrombose au niveau de l'aorte descendante qui s'étendait jusqu'aux artères mésentériques et rénales. Le nouveau-né est décédé à j8 de vie.

### **Conclusion:**

Les anévrismes de la veine de Galien sont des malformations vasculaires rares. Elles peuvent mettre en jeu le pronostic par l'installation d'une insuffisance cardiaque congestive et d'une hydrocéphalie. La prise en charge est multidisciplinaire. L'artériographie cérébrale et l'embolisation percutanée sous anesthésie générale par une équipe entraînée donne de très bons résultats. Cependant, elle est encore non anodine chez un nouveau-né instable sur le plan hémodynamique.

## **P230 - Syndrome d'inhalation de liquide méconial : Prise en charge durant les premières 24H.**



**M. Gouja (1), H. Chourou (1), R. Ben Aziza (1), W. Bel Haj Ammar (1), N. Ben Aba (1), M. Cheour (1), F. Ayari (1), Y. Sidir (1), S. Kacem (1).**

Service de médecine et réanimation néonatale au Centre de Maternité et Néonatalogie de Tunis (1).

#### **Introduction:**

Le syndrome d'inhalation de liquide méconial est défini par une détresse respiratoire néonatale apparaissant dans un contexte de liquide méconial ou teinté. Les présentations cliniques sont variables. Différentes complications peuvent émaner notamment l'hypertension artérielle pulmonaire persistante et les complications infectieuses.

#### **Objectifs:**

Décrire les caractéristiques cliniques et évolutives, durant les 24 premières heures, des nouveau-nés présentant un syndrome d'inhalation méconial.

#### **Matériel et méthodes:**

Il s'agit d'une étude rétrospective, menée au service de néonatalogie du centre de maternité et de néonatalogie de Tunis sur une période de 2 ans (2020-2022) ayant inclus tous les nouveau-nés présentant un syndrome d'inhalation du liquide méconial.

#### **Résultats:**

Nous avons colligé 30 nouveau-nés. Une souffrance foetale aigüe était noté dans 30% des cas. 86.6 % des naissances étaient à terme. 7 % des patients étaient nés par césarienne. Le forceps a été indiqué dans 4 cas. Le poids de naissance moyen était de 3283g. Cinq nouveau-nés ont nécessité une réanimation lourde à la naissance. Les GDS réalisés dans les premières heures de vie ont montré une acidose métabolique dans 13 cas avec une moyenne de PH à 7.25. Tous les nouveau-nés ont nécessité un support respiratoire. La ventilation mécanique conventionnelle a été indiquée dans 13 cas. 1 seul nouveau-né a nécessité le recours à OHF durant les 24 premières heures. Un pneumothorax a été enregistré dans 7 cas. 11 nouveau-nés ont présenté une hypertension artérielle pulmonaire. Aucun décès n'a été noté durant les premières 24H.

#### **Conclusion:**

Le syndrome d'inhalation de liquide méconial est une pathologie plus fréquente chez les nouveau-nés à terme. Il représente une cause d'asphyxie périnatale.

### **P231 - Low Birth Weight is a Key Determinant of 30-day Mortality in Neonates with Congenital Diaphragmatic Hernia**

**M. Boukattaya (1), M. Zouari (1), W. Rhaïem (1), M. Hbaïeb (1), M. Ben Dhaou (1), R. Mhiri (1).**

Department of pediatric surgery, Hedi Chaker University Hospital, Sfax, Tunisia (1).

#### **Introduction:**

Congenital diaphragmatic hernia (CDH) is an anomaly associated with high risk of neonatal mortality.

#### **Objectifs:**

The aim of this study was to evaluate the impact of birth weight on 30-day mortality for patients with congenital diaphragmatic hernia.

#### **Matériel et méthodes:**



After obtaining ethics approval, records were reviewed for all patients treated for CDH in our hospital between January 2010 and December 2022. Diaphragmatic defects were classified according to size into four groups (A, B, C, D) using Lally grading system.

#### **Résultats:**

A total of 56 of 75 patients had defect classification: 3 A, 19 B, 25 C, and 9 D. Thirty-day mortality rate was 0%, 10.5%, 68%, and 77.8% in group A, B, C, and D, respectively. In the multivariate analysis, a reverse stepwise logistic regression analysis of the data comparing the mortality and the survivor groups demonstrated that infants with birth weight < 2800g were over 5 times greater risk of dying than those with birth weight  $\geq$  2800g ( $P = 0.004$ , Odds ratio [OR] = 5.257). The other predictive factors of 30-day mortality after surgical management of CDH were: large defect size ( $P < 0.001$ , OR = 13,242, 5-min Apgar score  $\leq$  6 ( $P < 0.001$ , OR = 10.5), and liver Herniation ( $P = 0.008$ , OR = 4.407).

#### **Conclusion:**

Neonates with low birth weight are at increased risk of 30-day mortality. Birth weight is a major factor influencing outcome in infants with congenital diaphragmatic hernia.

### **P232 - prematurity is Predictive of 30-day Mortality in Neonates with Esophageal Atresia.**

**M. Boukattaya (1), M. Zouari (1), W. Rhaïem (1), M. Hbaïeb (1), M. Ben Dhaou (1), R. Mhiri (1).**

chirurgie pédiatrique, hopitalhedichakersfax (1).

#### **Introduction:**

Esophageal atresia is a life-threatening congenital malformation of the esophagus.

#### **Objectifs:**

The aim of this study was to assess risk factors for 30-day mortality following surgical repair of esophageal atresia at a single center in Tunisia.

#### **Matériel et méthodes:**

We performed a retrospective analysis using medical records of neonates with surgical management of esophageal atresia in our institution from January 1, 2007 to December 31, 2022.

#### **Résultats:**

In total, 98 neonates were included with a mortality rate of 25.5%. There were 33 girls and 65 boys. The diagnosis of esophageal atresia was suspected prenatally in 19 patients. The types of esophageal atresia included types I (8.2%;  $n = 8$ ), II (1%;  $n = 1$ ), III (77.5%;  $n = 76$ ), IV (4.1%;  $n = 4$ ), and V (9.2%;  $n = 9$ ). Of the 98 cases with esophageal atresia, 53 (54.1%) had associated anomalies. In the multivariate analysis, a reverse stepwise logistic regression analysis of the data comparing the mortality and the survivor groups demonstrated that premature infants were over 3 times greater risk of dying than those with gestational age  $\geq$  37 weeks ( $P = 0.025$ , Odds ratio [OR] = 3.170). The other predictive factors of 30-day mortality after surgical management of esophageal atresia were: birth weight < 2500 g ( $P < 0.003$ , OR = 4.189), Age at admission > 12h ( $P = 0.037$ , OR = 2.809), and congenital heart disease ( $P = 0.006$ , OR = 3.629).

#### **Conclusion:**

Prematurity is a key determinant of 30-day mortality following surgical repair of EA. Thus, careful attention and close monitoring of premature infants would be critical to improving patient outcomes.



### **P233 - Syndrome de régression caudale : Aspects cliniques**

**M. Ben Rhaïem (1), M. El Ouaer (1), S. Abdelmoula (1), S. Ben Amar (1), M. Bizid (1), H. Ben Hmida (1), K. Monastiri (1).**

Service de Réanimation et de Médecine Néonatale, CHU FattoumaBorguiba Monastir (1).

#### **Introduction:**

Le syndrome de régression caudale est un syndrome malformatif rare touchant entre 1/20 000 et 1/100 000 naissances. Il est dû à un défaut de développement de la partie caudale de l'embryon, associant ainsi des anomalies vertébrales, génito-urinaires et cardiovasculaires. Le diabète maternel est incriminé dans son étiopathogénie.

#### **Objectifs:**

Rapporter les manifestations cliniques chez les nouveau-nés atteints du syndrome de régression caudale.

#### **Matériel et méthodes:**

Étude rétrospective étalée sur 3 ans [2020-2023], incluant tous les nouveau-nés atteints du syndrome de régression caudale et admis au service de réanimation et de médecine néonatale de Monastir.

#### **Résultats:**

Nous avons colligé 5 observations : 4 filles et 1 garçon. Le diabète maternel a été retrouvé chez les 5 patients. Aucun cas de diagnostic anténatal . Tous étaient nés à terme avec un excès de développement dans n= 3 cas. Le syndrome de VACTREL a été décrit chez 2 nouveau-nés. Les anomalies du segment inférieur étaient : un fémur court (n=2), une agénésie d'un orteil (n=1) et des hanches instables (n=2). La radiographie du bassin a confirmé une agénésie du sacrum avec un bassin rétréci en entonnoir chez les 5 patients . Concernant les anomalies génito-urinaires, on a noté 2 cas d'anūs vulvaire et un cas d' agénésie rénale . Un seul patient avait une cardiopathie complexe à type de tronc artériel commun associée au syndrome de VACTREL avec une artère ombilicale unique et il est décédé dans un tableau d'insuffisance cardiaque.

#### **Conclusion:**

Le syndrome de régression caudale doit être recherché en cas de diabète maternel et diagnostiqué en anténatal par l'échographie morphologique. Par sa diversité de manifestations cliniques, il pose un défi majeur en terme de suivi, exigeant une approche pluridisciplinaire.

### **P234 - Transfert des nouveaux nés vers une unité de néonatalogie niveau 2B: état des lieux**

**N. Missaoui (1), R. Ben RabeH (1), S. Atitallah (1), M. Assidi (1), S. Yahiaoui (1), O. Bouyahia (1), S. MazighMrad (1), S. Boukthir (1).**

Médecine infantile C Hôpital d'enfants Béchir Hamza Tunis (1).

#### **Introduction:**

Les services de pédiatrie au sein de l'hôpital d'enfants Béchir Hamza de Tunis comportent des unités de néonatalogie de niveau 2B. Ces unités reçoivent des nouveaux nés transférés depuis des structures sanitaires du secteur public et privé.

#### **Objectifs:**





Décrire les caractéristiques épidémiologiques, cliniques, para cliniques, thérapeutiques et évolutives des nouveaux nés transférés depuis d'autres structures sanitaires au service de médecine infantile C de l'hôpital d'enfants de Tunis pendant l'année 2022.

#### **Matériel et méthodes:**

Etude rétrospective descriptive par revue des dossiers des nouveaux nés transférés vers le service de médecine infantile C durant l'année 2022. Nous avons inclus les nouveaux nés âgés de moins de 8 jours qui ont été transférés depuis des structures sanitaires. Nous n'avons pas inclus les nouveaux nés qui ont consulté directement aux urgences de l'hôpital d'enfants et qui ont été adressés depuis des cabinets médicaux.

#### **Résultats:**

Trois cent quarante neuf malades ont été inclus. L'âge moyen à l'admission était de 12 heures avec des extrêmes entre 1 heure et 5 jours. Les transferts provenaient de 9 gouvernorats et 63% depuis des maternités du secteur public. Aucun accord préalable n'a été obtenu. Le terme moyen était de 37 SA avec des extrêmes entre 24 et 42 SA. Le poids moyen était de 3100 g avec des extrêmes entre 500 et 5300 g. Les principales indications de transfert étaient: la détresse respiratoire néonatale (68%), la prématurité (21%) et la suspicion d'infection néonatale (17%). La moitié des patients avaient un score de Silverman  $\geq 1$  avec une SpO<sub>2</sub> moyenne à 98% [79-100%]. La moitié des patients ont été mis initialement sous oxygène par enceinte de Hood et 10% par lunettes nasales à haut débit. Une antibiothérapie a été prescrite d'emblée chez 28% des nouveaux nés. Un transfert au service de réanimation a été demandé dans 55 cas (18%). Quarante patients (13%) ont été transférés en réanimation à un âge moyen de 23 heures et après un délai de 17 heures après l'admission. La durée moyenne d'hospitalisation était de 6,47 jours [1; 50 jours]. Les principaux diagnostics étaient: le retard de résorption de liquide pulmonaire (49%), l'infection néonatale bactérienne précoce (20%) et l'ictère néonatal (9,5%). Nous avons déploré 7 décès ce qui constitue 25% de la mortalité hospitalière enregistrée dans notre service au cours de l'année 2022. L'âge médian au moment du décès était de 30 heures. Le délai médian de décès après l'admission était de 22 heures. Les causes de décès étaient la très grande prématurité (3 patients), l'état de choc septique (2 patients), un pneumothorax (1 patient) et une CIVD (1 patient).

#### **Conclusion:**

Les principales indications du transfert des nouveaux nés sont: la détresse respiratoire, la prématurité et la suspicion d'infection néonatale. Aucun accord préalable n'était obtenu. Les conditions de transfert n'étaient pas optimales. Treize pour cent des patients ont été transférés au service de réanimation. La période néonatale immédiate est caractérisée par une fragilité extrême des nouveaux nés et nécessite souvent une prise en charge urgente. L'amélioration des conditions de prise en charge dans les maternités et la création d'unités de néonatalogie au sein des maternités périphériques sont nécessaires afin d'améliorer le pronostic des nouveaux nés.

#### **P235 - Anomalie de la différenciation sexuelle par déficit en 5 alpha-réductase : démarche diagnostique et évolution thérapeutique.**

**M. Barka (1), D. Laouini (1), N. Soyed (1), O. Mghirbi (1), A. Khelifi (1), D. Brahem (1), M. Taamli (1), S. Nouri (1), N. Mahdhaoui (1), S. Dimassi (2), S. Mougou (2).**

Service de néonatalogie et de réanimation néonatale CHU Farhat Hached, Sousse (1). Service de Cytogénétique, Génétique moléculaire et Biologie de la Reproduction de l'hôpital Farhat Hached, Sousse. (2).

#### **Introduction:**



**Introduction :** L'anomalie du développement sexuel 46, XY par déficit en 5-alpha-réductase est un trouble rare du développement sexuel (DSD) dû à un défaut de métabolisation de la testostérone en dihydrotestostérone dont la conséquence est une masculinisation intra-utérine incomplète. Sa transmission est autosomique récessive et le gène codant est le SRD5A2.

### **Objectifs:**

**Objectifs :** Etudier les aspects clinique, thérapeutique et évolutif de l'anomalie de la différenciation sexuelle 46, XY par déficit en 5 alpha-réductase.

### **Matériel et méthodes:**

**Patients et méthodes :** Il s'agit d'une étude descriptive de 4 dossiers de nouveau-nés (NN) hospitalisés pour prise en charge d'un DSD par déficit en 5 alpha-réductase.

### **Résultats:**

**Résultats :** Il s'agit de quatre NN dont deux étaient frères. Un était prématuré et un autre hypotrophe. Il n'y avait pas de consanguinité ni de cas similaire dans la famille. Le suivi de la grossesse était sans particularité. Les NN étaient admis pour l'exploration d'une DSD. L'examen physique avait noté un micrognathisme (2cas), des oreilles basses implantées (2cas), une fente labio-palatine (1cas), une fossette coccygienne (2cas) et une atrésie de l'œsophage (1cas). L'examen des organes génitaux externes avait trouvé chez tous nos patients un bourgeon génital court (1 à 1.5 cm), des bourrelets génitaux striés évoquant un scrotum et les gonades n'étaient pas palpables dans 3cas et ascensionnées au niveau du canal inguinal dans un cas. La moyenne du score de masculinisation était à 11. Un caryotype avec recherche du gène SRY (FISH) étaient demandé en urgence. Le gène SRY était présent, chez tous nos patients et leurs caryotypes étaient 46XY. L'échographie pelvienne avait montré des organes génitaux internes normaux type masculin avec des testicules pelviens. La testostéronémie (T) était soit normale soit élevée (3.97 ng/mL moyenne) et la dihydrotestostéronémie (DHT) était effondrée (<0.05 ng/mL) avec un rapport T/DHT > 20 ainsi un déficit en 5 alpha réductase était fortement suspecté. Un test thérapeutique par l'androtardyl (250mg/m<sup>2</sup> SC en IM/15j) a été réalisé, avec une augmentation significative de la taille de la verge chez tous nos patients permettant de retenir ce diagnostic. Les NN ont été ainsi déclarés de sexe masculin. L'étude génétique à l'étranger est prévue.

### **Conclusion:**

**Conclusion :** Le rapport testostérone/DHT permet d'évoquer fortement le diagnostic de déficit en 5  $\alpha$  réductase en cas d'anomalie du développement sexuel. Cependant il n'existe aucune corrélation de ce rapport avec le phénotype observé. Un T/DHT normal ne saurait exclure le diagnostic du déficit en 5  $\alpha$  réductase. Seule l'analyse de la séquence du gène de la 5  $\alpha$  réductase type 2 permet de porter le diagnostic.

### **P236 - Ascite néonatale révélant des valves de l'urètre postérieur : A propos d'une observation**

**N. Ben Aba (1), E. Mariem (1), W. Belhaj Ammar (2), M. Bourcheda (1), S. Kacem (1), M. Cheour (1).**

Néonatalogie centre de maternité et de néonatalogie de Tunis (1). Néonatalogie centre de maternité et de néonatalogie de Tunis (2).

### **Introduction:**

Les uropathies obstructives entraînent une surpression dans les voies urinaires, ceci peut aboutir à une extravasation d'urine à partir du haut appareil dans le péritoine avec ascite, ou dans l'espace



périréal constituant un urinome. Une ascite urinaire peut aussi résulter d'une rupture spontanée de la vessie à cause de la surpression. Le plus souvent, l'ascite urinaire est observée dans le cadre de valves de l'urètre postérieur.

### **Objectifs:**

L'objectif de notre travail est de décrire une cause d'ascite urinaire de découverte anténatale.

### **Matériel et méthodes:**

Nous rapportons une observation de valves de l'urètre postérieur révélés par une ascite néonatale apparue au troisième trimestre de grossesse.

### **Résultats:**

Nouveau-né de sexe masculin, issu d'un mariage non consanguin, sans antécédents familiaux pathologiques, la mère était âgée de 31 ans, la grossesse était mal suivie. Les échographies du premier et du deuxième trimestre n'ont pas été faites. L'échographie du troisième trimestre a mis en évidence une ascite fœtale de grande abondance, une anamnios et les deux reins étaient différenciés. L'accouchement était à 31 semaines d'aménorrhée par voie haute pour souffrance fœtale aiguë avec une mauvaise adaptation à la vie extra utérine nécessitant son intubation en salle de naissance. L'examen initial a montré une ascite de grande abondance, une hydrocèle bilatérale, le nouveau né était anurique, et le sondage vésical n'a pas ramené d'urine, une ponction de l'ascite a été réalisée et l'analyse biochimique du liquide d'ascite a confirmé l'origine urinaire. La fonction rénale était normale. L'échographie abdominale a mis en évidence une ascite avec une rupture de la paroi vésicale.

### **Conclusion:**

L'ascite urinaire qui résulte d'une extravasation transpéritonéale de l'urine est non exceptionnelle en présence d'une valve de l'urètre postérieur qui est la cause la plus fréquente d'obstruction sous vésicale chez l'enfant, et permet la préservation de la fonction rénale.

## **P237 - Fréquence et pronostic néonatal immédiat des nouveau-nés de faible poids de naissance à Parakou (Bénin) en 2018.**

**A. Noudamadjo (1), F. Agbeille Mohamed (1), MG. Kpanidja (1), MV. Voduhè (1), JD. Adédémé (1), J. Agossou (1), OB. Amoussou (1).**

Centre hospitalier Universitaire Départemental du Borgou-Alibori; Département Mère-Enfant-Université de Parakou (1).

### **Introduction:**

Le faible poids de naissance (FPN) représente un problème majeur de santé publique aussi bien dans pays en développement que dans les pays développés et sert par ailleurs d'indicateur de la santé périnatale

### **Objectifs:**

établir la relation entre le FPN et le pronostic néonatal immédiat dans la ville de Parakou (Bénin)

### **Matériel et méthodes:**

il s'est agi d'une étude transversale à visée descriptive et analytique avec collecte prospective des données portant sur les nouveau-nés issus de grossesse d'âge gestationnel d'au moins 22 semaines d'aménorrhée. Elle a été réalisée dans trois structures de santé de la ville de Parakou du 15 mai au 14 juillet 2018, tirées au sort parmi dix. Les données collectées ont été traitées et analysées grâce



aux logiciels Epi Data 3.1, Microsoft Excel 2007 et Epi Info version 7.1.5.0. Les tests d'inférence statistique (test de Khi-Deux, de Person, de Yates et le test exact de Fisher et leurs intervalles de confiance) ont été utilisés pour vérifier le niveau d'association entre le FPN et les situations morbides puis la mortalité immédiate

#### **Résultats:**

La fréquence de FPN était de 16,9%. Le FPN était associé à une mauvaise adaptation à la vie extra-utérine ( $p=0,000$ ), à une réanimation néonatale ( $p=0,000$ ) et à une mortalité néonatale précoce ( $p=0,000$ ). Le poids de naissance chez les nouveau-nés de FPN était inversement proportionnel au risque de décès dans les 24 heures de vie.

#### **Conclusion:**

Un nouveau-né sur six avait un FPN dans la ville de Parakou en 2018. Le FPN de naissance était un état à risque de réanimation néonatale et de décès précoce.

### **P238 - Profil épidémiologique, clinique et évolutif des canaux artériels aérodynamiquement significatifs chez les prématurés : à propos de 37 cas**

**H. Ben Oun (1), O. Mghirbi (1), N. Soyed (1), M. Barka (1), M. Taamli (1), K. Amani (1), D. Brahem (1), S. Nouri (1), N. Mahthaoui (1).**

service de réanimation et de médecine néonatale de Sousse (1).

#### **Introduction:**

Les avancées en périnatalité ont considérablement amélioré la prise en charge des nouveau-nés prématurés, entraînant une diminution de la mortalité, bien que les morbidités associées connaissent une augmentation. La persistance du canal artériel représente ainsi une complication commune chez la majorité des prématurés, soulignant l'importance de la prévention, du dépistage et de la gestion des morbidités liées à la prématurité.

#### **Objectifs:**

Cette étude vise à analyser le profil épidémiologique et clinique des prématurés présentant un canal artériel hémodynamiquement significatif, ainsi que les modalités évolutives et thérapeutiques.

#### **Matériel et méthodes:**

Une étude rétrospective a été menée sur des patients prématurés admis au service de néonatalogie Farhat Hached, présentant un canal artériel persistant hémodynamiquement significatif, diagnostiqué par échographie cardiaque, pendant la période du 01/01/2020 au 31/08/2022

#### **Résultats:**

Un canal artériel hémodynamiquement significatif a été diagnostiqué chez 37 prématurés, avec un âge gestationnel moyen de 29 SA + 1 jour. 78% de ces prématurés ont nécessité une réanimation à la salle de naissance, présentant tous une détresse respiratoire néonatale, souvent liée à une maladie des membranes hyalines (83%). Le diagnostic du canal artériel a été établi en moyenne à l'heure 57 lors d'un dépistage échographique systématique. L'augmentation des besoins en FiO<sub>2</sub> a été le principal signe clinique. Des complications hémodynamiques ont touché 16% des patients, nécessitant le recours aux catécholamines. La prise en charge thérapeutique repose sur des mesures symptomatiques associées à des traitements médicamenteux. L'ibuprofène était la molécule de première intention chez 94% des patients. Seuls 5% ont nécessité une deuxième cure, atteignant une efficacité thérapeutique de 100% après celle-ci. Les complications incluaient la dysplasie broncho-



pulmonaire chez 6% et une hémorragie intraventriculaire de grade 2 ou plus chez 54% des patients. L'évolution était fatale chez 54% des patients.

#### **Conclusion:**

Il s'agit d'une pathologie fréquente, inversement proportionnelle à l'âge gestationnel. Un diagnostic précoce et une prise en charge adaptée permettent d'éviter de nombreuses complications et de limiter la mortalité.

### **P239 - Infections associées aux soins en unité de réanimation néonatale au centre de maternité et de néonatalogie de Tunis**

**Y. Sdiri (1), F. Hassine (1), H. Chourou (1), N. Benaba (1), S. Kacem (1), M. Cheour (1).**

service de médecine néonatale CMNT (1).

#### **Introduction:**

L'infection associée aux soins est un des principaux facteurs de mortalité en unité de réanimation néonatale. Elle est retenue devant une durée d'hospitalisation dans l'unité de soins intensifs néonataux de plus de 48 heures associée à des manifestations cliniques évocatrices d'infection (teint sale, des troubles hémodynamiques, respiratoires, digestifs, thermiques, hémorragie, sclérèmes...), des perturbations biologiques et une preuve bactériologique positive. Il s'agit d'un véritable problème de santé publique soulevant des enjeux importants médicaux et économiques.

#### **Objectifs:**

L'objectif de notre travail était de décrire l'infection associée aux soins au service de réanimation néonatale et de déterminer son implication dans la mortalité et le coût hospitalier.

#### **Matériel et méthodes:**

Il s'agit d'une étude rétrospective incluant tous les grands prématurés admis en unité de réanimation néonatale du CMNT durant une période de 6 mois (1<sup>er</sup> janvier 2020- 30 juin 2020).

#### **Résultats:**

Dans notre étude, la prévalence de la grande prématurité parmi les naissances vivantes était de 4,2%. Une infection associée aux soins a été suspectée dans 60% des cas. Elle était confirmée dans 6% des cas. Le germe le plus retenu était la *Klebsiella pneumoniae*. L'infection associée aux soins était associée à une augmentation de la mortalité ( $p < 0,001$ ) et à l'inflation du coût d'hospitalisation ( $p = 0,006$ ).

#### **Conclusion:**

La multiplication des gestes médicaux invasifs et l'augmentation de la fréquence des infections associées aux soins imposent la mise en place de stratégies de prévention afin de diminuer l'incidence des infections associées aux soins et d'éviter des coûts supplémentaires pour maîtriser les dépenses de santé.

### **P240 - Aplasie cutis circonscrite du cuir chevelu : à propos d'une observation**

**F. Hassine (1), H. Chourou (1), W. Belhajammar (1), S. Kacem (1), M. Cheour (1).**

service de médecine néonatale CMNT (1).

#### **Introduction:**



L'aplasie cutis congénitale est une malformation rare caractérisée par l'absence du cuir chevelu. Elle peut intéresser uniquement l'épiderme ou toute la peau. L'os du crâne sous-jacent, la dure mère et l'encéphale peuvent également être touchés. Il s'agit le plus souvent d'une anomalie isolée, mais peut également concerner des formes familiales ou s'associer à des syndromes polymalformatifs.

#### **Objectifs:**

mettre le point sur cette entité rare

#### **Matériel et méthodes:**

présenter à partir d'un cas la pathologie du cutis aplasia

#### **Résultats:**

Il s'agit d'un nouveau-né de sexe masculin, issu d'un mariage non consanguin, d'une grossesse bien suivie sans prise de médicaments particuliers. L'accouchement était eutocique, menée par césarienne sans incidents. Lors de l'examen systématique du nouveau né, une lésion non traumatique du cuir chevelu a été découverte et le bébé a été admis en unité de réanimation pour complément de prise en charge. A l'examen, le bébé était eutrophique avec un excellent état général. Pas de dysmorphie crânio-faciale ni de dysraphisme. Il présentait une aplasie circonscrite du cuir chevelu faisant 2 cm de diamètre intéressant le vertex frontopariétal droit. Les examens complémentaires faits à l'admission, entre autres, l'échographie transfontanelle qui était normale sans atteinte du tissu nerveux ni des os du crâne et une échographie abdominale qui n'a pas montré de malformations associées. L'hémogramme ainsi que le bilan rénal et hépatique était normal. Le nouveau né a eu une prise en charge spécialisée par la suite par les dermatologues

#### **Conclusion:**

L'aplasie cutanée congénitale est certes une malformation rare certes, mais de diagnostic aisé. Son association avec des syndromes malformatifs pourrait rendre la prise en charge plus délicate, d'où l'importance de réaliser un examen clinique minutieux pour tous les nouveaux nés dès la naissance.

### **P241 - Hémorragie sous galéale : urgence néonatale méconnue**

**Y. Sdiri (1), A. Gader (1), F. Hassine (1), W. Benhajammar (1), S. Kacem (1).**

centre de maternité et de néonatalogie de Tunis (1).

#### **Introduction:**

L'hémorragie sous galéale ou hématome sous aponévrotique est une urgence néonatale souvent méconnue.

#### **Objectifs:**

Le but de notre travail était de mieux connaître cette entité à travers quatre observations, tout en exposant ses facteurs de risques, les présentations cliniques, thérapeutiques et évolutives.

#### **Matériel et méthodes:**

Nous rapportons les observations de huit nouveau-nés (NN) hospitalisés en réanimation néonatale durant la période allant de 1 janvier 2010 au 31 décembre 2020

#### **Résultats:**

L'accouchement était réalisé par ventouse chez un NN et par forceps chez cinq NN. L'extension de la collection s'est faite en avant chez un cas et en arrière chez les autres. L'augmentation rapide du PC



avec la présence d'un épanchement sanguin péri- crânien a attiré l'attention vers cette situation différente de la bosse sérosanguine .un NN avait présenté un état de choc hémorragique d'emblée. Tous les NN avaient une anémie néonatale dans les premières 24 heures de vie. L'exploration de l'hémostase chez un NN dont l'accouchement était sans contexte traumatique a conclu à une maladie hémorragique du NN. Le traitement est symptomatique associant un antalgique, un bandage compressif, la correction des troubles de la coagulation et la restauration de la masse sanguine. L'évolution était favorable chez six nouveau-nés.

### **Conclusion:**

L'hémorragie sous galéale est une pathologie grave, du fait d'une grande mortalité ; mais moyennant un diagnostic précoce et une prise en charge adéquate, le pronostic à court et à long terme peut être amélioré.

## **P242 - L'alimentation du grand prématuré au service de réanimation néonatale du CMNT**

**Y. Sdiri (1), A. Gader (1), W. Belhajjamar (1), S. Kacem (1).**

centre de maternité et de néonatalogie de Tunis (1).

### **Introduction:**

L'alimentation des nouveau-nés prématurés reste un défi en néonatalogie. De nombreuses études ont démontré les difficultés pour optimiser le support nutritionnel et la croissance de ces nouveau-nés, ce qui participe à leur morbidité et à leurs anomalies de développement.

### **Objectifs:**

L'objectif de notre travail était d'étudier les stratégies de la prise en charge nutritionnelle chez le grand prématuré dans notre service.

### **Matériel et méthodes:**

Il s'agit d'une étude rétrospective incluant tous les grands prématurés admis en unité de réanimation néonatale du CMNT durant une période de 6 mois( 1 er janvier 2020- 30 juin 2020).

### **Résultats:**

Durant la période d'étude, nous avons colligé 197 nouveau-nés grands prématurés. Le poids moyen de nos patients était de  $1456 \pm 404$  grammes (g) avec des extrêmes allant de 600g à 2600 g. Les nouveau-nés d'un très faible poids de naissance (< 1500 g) ont représenté 51,2 % des cas. Par ailleurs 15% de nos patients avaient un poids de naissance extrêmement faible (<1000 g). Une alimentation parentérale à la naissance a été instaurée chez tous les nouveau-nés grands prématurés inclus. Les solutés utilisés sont des solutés standardisés avec recours à des solutés individualisés dans des situations particulières. Un KTVO a été mis en place à l'admission chez 74,7% des nouveau-nés. Un cathéter épicutanéocave (Jonathan) a été posé dans 37,4% des cas. L'utilisation d'un cathéter tunnelisé à émergence cutanée de type broviac était nécessaire chez 13,2% des cas. Parmi les nouveau-nés de notre étude, 113 ont pu être alimentés soit 59%. L'alimentation entérale a été instaurée au cours des trois premiers jours de vie chez 60 patients, soit dans 31% des cas, et au-delà chez 53 patients soit 28% des cas du fait de la sévérité de la DRNN, de survenue d'apnée, de la présence de troubles hémodynamiques ou d'un examen abdominal pathologique. A J7 de vie, l'apport liquidien entéral moyen était de  $50 \text{ ml/kg/j} \pm 45$  avec des extrêmes entre zéro et 150 ml/Kg/j. Le lait utilisé était le lait de préparation pour prématuré ou dans certains cas un hydrolysate de protéines a été prescrit. L'utilisation du lait maternel n'était pas possible durant la période de notre étude du fait des restrictions Covid 19.

### **Conclusion:**



La prématurité doit être considérée comme une urgence nutritionnelle et l'AP est une thérapeutique majeure au sein des services de soins intensifs néonataux. Les données les plus récentes suggèrent qu'il faut optimiser le support nutritionnel des nouveau-nés prématurés dès les premières heures de vie pour favoriser l'anabolisme, réduire la sévérité de pathologies néonatales et améliorer le développement à long terme

### **P243 - L'érythrodermie néonatale : Une série de 10 cas**

**R. Guirat (1), W. Hariz (2), K. Sellami (3), H. Turki (3), N. Kolsi (4), N. Hmida (4).**

Service de pédiatrie, hôpital régional Jbeniana, Sfax (1).Dermatologie, hôpital régional Jbeniana, Sfax (2).Service de Dermatologie, CHU Hédi Chaker Sfax (3).Service de néonatalogie, CHU Hédi Chaker Sfax (4).

#### **Introduction:**

L'érythrodermie néonatale (EN) est un érythème généralisé qui touche au moins 90 % de la surface corporelle, présente à la naissance ou dans le mois qui suit l'accouchement. Elle se caractérise par un taux de mortalité élevé.

#### **Objectifs:**

Notre objectif était de déterminer les aspects cliniques et les étiologies de l'érythrodermie néonatale

#### **Matériel et méthodes:**

Il s'agit d'une étude rétrospective incluant tous les patients présentant une EN colligés entre l'année 2005 et 2023.

#### **Résultats:**

Nous avons inclus 10 patients. Ils ont été vus à la naissance ou dans les jours qui ont suivi. La présentation clinique était une érythrodermie avec des squames dans 70 % des cas. Le diagnostic d'ichtyose congénitale autosomique récessive a été suspecté et une analyse moléculaire a été réalisée. Deux patients présentaient une mutation du gène NIPAL4. Le syndrome de DorfmanChanarin a été suspecté chez cinq patients. Des frottis sanguins et des tests d'enzymes de levier ont confirmé le diagnostic. Deux patients présentaient une érythrodermie avec bulles et un signe de Nikolsky positif et le diagnostic de syndrome cutané échaudé staphylococcique (SSSS) a été posé. Un patient présentait une érythrodermie avec des lésions infiltrées du dos associées à une diarrhée et une hyperéosinophilie. Un déficit immunitaire primaire a été suspecté et le diagnostic de syndrome d'Omenn (OS) a été confirmé.

#### **Conclusion:**

L'EN est rare et source de complications et d'infections. Les étiologies sont variées. L'ichtyose congénitale, les déficits immunitaires primaires, les troubles métaboliques et les infections cutanées sont les principaux diagnostics. La prise en charge thérapeutique doit être rapide et globale aussi bien sur le plan symptomatique que étiologique.





## **P244- Caractéristiques épidémiologiques de l'anémie chez les nouveau-nés prématurés : à propos d'une étude prospective de 71 cas**

**O. Mghirbi (1), A. Cheikhna Moulaye (1), N. Soyed (1), M. Barka (1), M. Taamli (1), K. Amani (1), D. Brahem (1), S. Nouri (1), N. Mahthaoui (1).**

service de réanimation et de médecine néonatale de Sousse (1).

### **Introduction:**

L'anémie chez les nouveau-nés prématurés constitue une problématique majeure en néonatalogie, touchant un grand nombre de nourrissons prématurés admis en unité de soins intensifs néonataux. Malgré l'efficacité des soins périnataux ayant considérablement amélioré les taux de survie des prématurés, ces derniers demeurent vulnérables à diverses complications, parmi lesquelles l'anémie précoce occupe une place prépondérante. Cette condition, souvent multifactorielle, résulte de plusieurs éléments tels que l'immaturité du système hématopoïétique, les prélèvements sanguins fréquents, la diminution des réserves de fer et d'autres facteurs de risque inhérents à la fragilité des prématurés.

**Objectifs:** Étudier les caractéristiques épidémiologiques, cliniques et paracliniques de l'anémie chez les prématurés et identifier les facteurs de risque associés à cette condition.

### **Matériel et méthodes:**

Il s'agit d'une étude prospective analytique menée au service de néonatalogie du CHU Farhat Hached de Sousse portant sur les nouveau-nés prématurés hospitalisés sur une période allant du 1er janvier 2022 au 31 juin 2022.

### **Résultats:**

Nous avons colligé 71 nouveau-nés grands prématurés, avec un sex-ratio de 1,15. La majorité des mères (76,8 %) étaient indemnes de toute pathologie, avec 7 % présentant un diabète de type 1 et 5,4 % une anémie. La grossesse était unique dans 89 % des cas, surveillée dans 90 %, 25 % compliquée de toxémie gravidique et 25 % des grossesses étaient compliquées d'un diabète gestationnel nécessitant de l'insuline dans un tiers des cas. Le terme moyen à la naissance était de 30 SA [ 26 à 32 +6j]. La prématurité était spontanée dans 58,9 % des cas, la voie d'accouchement était la césarienne dans 62 % des cas, dont 53 % pour sauver le fœtus. Un score d'Apgar bas inférieur à 5 à la 5e minute de vie observé seulement chez 44 % des patients, dont 17 % étaient en état de mort apparente. Le poids de naissance moyen était de 1464 g [600 g à 2800 g]. Un retard de croissance a été observé chez 41 %, dont 85 % étaient d'origine vasculaire. L'hémoglobine moyenne à l'admission était de 15,4, avec des valeurs extrêmes allant de 6,8 à 21 g/dl. L'anémie a été notée chez 78 % des nouveau-nés prématurés, le diagnostic étant établi en moyenne à 11 jours [1 -90 J]. Le taux moyen d'hémoglobine était de 11,8, avec une valeur minimale de 6,4. La prématurité était l'étiologie la plus fréquente de l'anémie, trouvée dans 50 % des cas, suivie des infections à 20 %, puis des hémorragies à 8,9 %. 57 % des nouveau-nés ont nécessité au moins une transfusion, avec un maximum de 11 transfusions, Le taux moyen d'hémoglobine à la sortie était de 11,1 mg/dl, avec un taux minimal de 8,4 mg/dl. La durée moyenne de l'hospitalisation était de 38 jours, et un poids moyen de sortie de 2218 g. Le taux de mortalité était de 14 %, les étiologies les plus fréquentes étant CIVD, VIH de stade IV et les pneumothorax

### **Conclusion:**

Notre étude sur l'anémie chez les nouveau-nés prématurés met en évidence la complexité de cette condition multifactorielle. Les résultats soulignent l'importance d'une surveillance attentive, d'une identification précoce des facteurs de risque et d'une prise en charge adaptée pour améliorer le pronostic des prématurés anémiques



## **P245 - Déterminants de la mortalité néonatale dans une unité de néonatalogie d'un hôpital de référence au Cameroun**

**D. NoukeuNjinkui (1), D. Enyama (2), G. NtsoliKofane (3), Y. DjikePuepi Epse Fokam (4).**

Service de Neonatalogie de l'Hôpital Gynéco-Obstétrique de Douala\_Cameroun (1).Service de Pédiatrie de l'Hôpital Gynéco-Obstétrique de Douala\_Cameroun (2).Service de pédiatrie de l'Hôpital Laquintinie de Douala\_Cameoun (3).Service de Pédiatrie de l'Hôpital Régional de Buéa\_Cameroun (4).

### **Introduction:**

Au Cameroun, le taux de mortalité néonatale était de 28 ‰ en 2018. Peu de travaux existent sur les facteurs de risque de mortalité néonatale dans la ville de Douala. L'objectif principal de notre étude était de déterminer la fréquence et les facteurs de risque de la mortalité néonatale à l'hôpital gynéco-obstétrique et pédiatrique de Douala (HGOPED).

### **Objectifs:**

L'objectif principal de notre étude était de déterminer la fréquence et les facteurs de risque de la mortalité néonatale à l'hôpital gynéco-obstétrique et pédiatrique de Douala (HGOPED). Les objectifs spécifiques étaient: 1. Déterminer la fréquence de la mortalité néonatale à l'unité de néonatalogie de l'Hôpital Gynéco-Obstétrique et Pédiatrique de Douala. 2. Evaluer les déterminants associés à la mortalité néonatale.

### **Matériel et méthodes:**

Il s'agissait d'une étude cas-témoins avec collecte rétrospective des nouveau-nés admis à l'unité néonatale (UNN) de l'HGOPED du 1er août 2016 au 31 décembre 2019. Les cas étaient définis comme tout nouveau-né hospitalisé pendant la période d'étude et décédé pendant la période néonatale. Les témoins étaient définis comme tout nouveau-né admis après son cas apparié, sorti vivant, et ayant le même âge gestationnel. Les données ont été recueillies à l'aide d'un questionnaire. L'analyse a été effectuée à l'aide du logiciel SPSS version 26.0. Le ratio OR et son intervalle de confiance à 95% étaient utilisés pour évaluer le degré d'association de ces variables avec le risque de décès néonatal. La valeur de  $p < 0.05$  était considérée comme significative.

### **Résultats:**

Au cours de la période d'étude, 1454 nouveau-nés ont été admis à l'UNN, dont 294 sont décédés (20,2%). Les facteurs de risque indépendants de mortalité néonatale étaient: un âge gestationnel compris entre 28 et 32 semaines, un faible poids de naissance, un score d'Apgar  $< 7$  à 5 minutes, le nombre de visites prénatales inférieures à 4, une altération de la conscience à l'admission et des malformations congénitales. Les étiologies associées au décès étaient: la prématurité (43,5%), les infections néonatales (23,9%) et l'asphyxie néonatale (15,3%).

### **Conclusion:**

La mortalité néonatale reste élevée dans notre contexte. Hormis les causes habituelles de mortalité néonatale, la naissance dans des formations sanitaires autres que l'HGOPED constituait une cause supplémentaire de mortalité dans notre étude. Les axes de recherches pour y remédier seront les transferts in utero, les transferts de nouveau-nés, la formation du personnel médical en salle d'accouchement sur la réanimation néonatale



## **P246 - Neonatal subcutaneous fat necrosis with severe hypercalcemia**

**S. Atitallah (1), F. Krifi (1), N. Missaoui (1), R. Ben Rabeah (1), M. Assidi (1), S. Yahyaoui (1), O. Bouyahia (1), S. Mazigh (1), S. Boukthir (1).**

Service de Médecine Infantile C. Hôpital d'Enfants Béchir Hamza. Tunis. (1).

### **Introduction:**

Subcutaneous fat necrosis of the newborn (SCFN) is a rare acute hypodermatitis characterized by skin lesions in the form of infiltrated, hard plaques and subcutaneous nodules, with a purplish-red color, occurring between the first and sixth week of life. SCFN is generally a benign condition that spontaneously regresses without sequelae, but it can be complicated by severe hypercalcemia.

### **Objectifs:**

Describe the context of occurrence of SCFN and its evolution as well as its therapeutic modalities.

### **Matériel et méthodes:**

This is a retrospective case report of neonatal subcutaneous fat necrosis complicated with severe hypercalcemia and nephrocalcinosis.

### **Résultats:**

This is a case of a female newborn with a family history of a hypothyroid mother on Levothyrox, born to non-consanguineous parents, and from a well-monitored pregnancy. The newborn was delivered by cesarean section at 39 weeks gestation due to severe preeclampsia. She was admitted to the Neonatal Intensive Care Unit at 1 hour of life for the management of grade 1 perinatal asphyxia and immediate neonatal respiratory distress related to transient respiratory distress. Hospitalization was complicated by a healthcare-associated infection, requiring intravenous antibiotics for 10 days, with a good clinical and biological response. On the 20th day of life, she developed skin lesions in the form of indurated purplish-red nodules on the back and on both arms. A SCFN was suspected. A calcium level test was conducted, which returned a result of 3 mmol/L. The rest of the phosphocalcic assessment was normal, with early signs of nephrocalcinosis observed on renal ultrasound. The diagnosis of SCFN complicated by nephrocalcinosis associated with severe hypercalcemia was made, and the condition improved with intravenous hydration and corticosteroid therapy.

### **Conclusion:**

SCFN is a rare and generally benign hypodermatitis in newborns with an etiology that is still poorly understood. Despite its benign nature, SCFN can be complicated by hypercalcemia, which can sometimes be life-threatening. Therefore, it is important to conduct a thorough skin examination of newborns, especially those with risk factors, to detect and correct any potential hypercalcemia.

## **P247 - Profil de Croissance des Anciens Prématurés Élevés Selon la Méthode Mère-Kangourou de 40 Semaines Jusqu'à 12 Mois d'Âge Gestationnel Corrigé à Buéa**

**Y. DjikePuepiFokam (1), Y. WandjiLontsiNzebia (1), M. Naiza (1), M. Bissa (2), G. NdayaTchami (3), P. Epee (4), T. Nana Djamen (5), E. Mah (6).**

Département de Médecine Interne et Pédiatrie, Faculté des Sciences de la santé, Université de Buea, Cameroun (1).Hôpital Gynéco-obstétrique et Pédiatrique, Douala (2).Faculté des Sciences de la santé, Université de Buea, Cameroun (3).Faculté de Médecine et des Sciences pharmaceutiques, Université de Douala, Cameroun (4).Département de Gynécologie et Obstétrique, Faculté des Sciences de la santé, Université de Buea, Cameroun (5).Faculté de Médecine et des Sciences Biomédicales, Université de Yaoundé I (6).



## **Introduction:**

Le programme de soins mère-kangourou (SMK) est une option pour la prise en charge des prématurés de petit poids de naissance. Peu de données sont disponibles sur le bénéfice de ce programme en Afrique subsaharienne.

## **Objectifs:**

Cette étude a pour but d'évaluer le devenir des nourrissons nés prématurés et suivis dans le programme de SMK en région semi-urbaine

## **Matériel et méthodes:**

Nous avons effectué une étude rétrospective et descriptive pendant 03 mois (1février- 30avril 2022). Elle s'étendait sur une période de 1 an allant du 1er janvier 2020 au 30 novembre 2021. Notre population d'étude comprenait les prématurés admis à l'Hôpital Régional de Buea. Nous avons effectué un échantillonnage exhaustif consécutif et non probabiliste. Nous avons inclus les prématurés répondant aux critères d'éligibilité des SMK pendant la période d'étude. Des informations ont été recueillies sur le profil sociodémographique et clinique de la mère, l'état du nouveau-né à la naissance, l'alimentation, la pratique des SMK et la croissance pendant le suivi.

## **Résultats:**

Nous avons inclus 102 enfants dans l'étude. 73,6 % de nouveau nés avaient une prématurité moyenne et 23,5% une grande prématurité. L'âge gestationnel moyen était de  $32 \pm 2,6$  semaines et le poids moyen de naissance de  $1927,6 \pm 398,2$  g. La croissance, la taille et le périmètre crânien de 87,3%, 89,1% et 87,3% des nourrissons se trouvait dans les percentiles de référence de l'OMS à 12 mois respectivement. 3,6 % des nourrissons avaient une insuffisance pondérale et un petit périmètre crânien pour l'âge à 12 mois d'âge corrigé.

## **Conclusion:**

La majorité des nourrissons prématurés bénéficiant des SMK ont une bonne croissance staturo-pondérale de 40 semaines à 12 mois d'âge corrigé.

## **P248 - Histiocytose langerhansienne dans sa forme néonatale: à propos d'un cas**

**S. Daldoul (1), S. Abdelmoula (1), S. Ben Hammouda (2), S. Ben Amar (1), H. Ben Hmida (1), K. Monastiri (1).**

Service de réanimation et de médecine néonatale de Monastir (1).Service d'anatomie et de cytologies pathologiques de Monastir (2).

## **Introduction:**

L'Histiocytose Langerhansienne (HL) est une affection rare d'étiologie inconnue caractérisée par une infiltration d'un ou plusieurs organes, par des cellules dendritiques de type Langerhans. La forme néonatale, appelée Histiocytose auto-involutive de Hashimoto-Pritzker est une affection rare caractérisée par une atteinte cutanée isolée dont l'évolution est spontanément favorable. Une forme grave d'HL, notamment une maladie de Letterer-Siwe, doit être éliminée en recherchant systématiquement une atteinte viscérale.

## **Objectifs:**

Rapporter le cas d'un nouveau-né présentant une atteinte cutanée diffuse dans le cadre d'une histiocytose langerhansienne dans sa forme néonatale.

## **Matériel et méthodes:**



Etude descriptive à propos d'un cas.

### Résultats:

Nous rapportons le cas d'un nouveau-né (Nné) de sexe féminin admis à J16 de vie pour des lésions cutanées diffuses dans un contexte de fièvre. Il s'agissait d'un Nné issu d'un mariage consanguin avec notion de décès en bas âge dans la famille. La grossesse était menée sans dysgravidies. L'accouchement a eu lieu à l'hôpital régional de Gafsa, fait par voie basse à terme avec une bonne adaptation à la vie extra-utérine. Dès sa naissance, son examen a objectivé la présence de lésions cutanées érythémateuses desquamatives au niveau du visage, tronc et membres, pour lesquelles elle était mise sous un traitement ambulatoire à base de corticoïdes locaux. L'évolution était marquée par l'extension des lésions avec apparition de zones de décollement et de surinfection dans un contexte de fièvre amenant les parents à consulter nos urgences. A l'admission, la patiente était fébrile, apathique et déshydratée. Elle avait des troubles hémodynamiques et une hépatosplénomégalie. L'examen cutané a objectivé des lésions cutanées érythémato-désquamatives étendues avec des nodules parfois ulcéro-nécrotiques, touchant l'ensemble du corps et n'épargnant pas les paumes et les plantes des pieds sans atteinte des muqueuses. A la biologie, elle avait un syndrome inflammatoire biologique, une thrombopénie profonde et un taux bas de prothrombine. Le myélogramme n'a pas été fait devant les troubles d'hémostase. Malgré une réanimation hémodynamique et hydroélectrolytique adaptée, une antibiothérapie à large spectre visant le staphylocoque et les germes anaérobiques, des transfusions de plasma frais et de plaquettes, l'évolution était fatale au bout de 72 heures d'hospitalisation. Les examens microbiologiques ont confirmé une septicémie à Staphylococque aureus à porte d'entrée cutanée. Le diagnostic d'HL a été retenu devant l'aspect anatomopathologique à la biopsie cutanée faite en post-mortem.

### Conclusion:

L'Histiocytose auto-involutive de Hashimoto-Pritzker concerne essentiellement la période néonatale, l'atteinte est uniquement cutanée et le pronostic est favorable. Une corticothérapie non adaptée peut engager le pronostic de cette affection en favorisant des infections bactériennes parfois létales.

## P249 - Embryofoetopathie à CMV : à propos d'un cas

I. Trifa (1), A. Jelassi (1), H. Hrizi (1), S. Baccouchi (1), R. Guedri (1), Z. Fitouri (1).

Pédiatrie-urgence et consultation de l'hôpital d'enfants de Tunis (1).

### Introduction:

L'embryofoetopathie à Cytomégalovirus (CMV) est la principale cause infectieuse d'handicap sévère neurologique et auditif acquis durant la vie intra-utérine. En l'absence de traitement préventif et curatif jusqu'à nos jours, la seule alternative thérapeutique est l'interruption médicale de grossesse.

### Objectifs:

Décrire une circonstance de découverte d'une embryofoetopathie à CMV.

### Matériel et méthodes:

Nous citons le cas d'une embryofoetopathie à CMV diagnostiquée et suivie au service de pédiatrie urgences et consultation à l'hôpital d'enfants de Tunis.

### Résultats:

Il s'agit d'un nouveau-né de sexe féminin né à terme issu d'une grossesse mal suivie compliquée de retard de croissance intra-utérin harmonieux, hospitalisé à J39 de vie dans notre service pour bronchiolite hypoxémiante. On a découvert à l'examen une dysmorphie faciale à type de



microcéphalie à -5DS, un rétrognathisme et un ictère cholestatique. A la biologie, il y avait une cholestase à GGT élevé et une cytolyse hépatique à 5 fois la normale avec une fonction hépatique conservée. Le diagnostic d'embryofoetopathie à CMV a été retenu devant une sérologie CMV et un PCR-CMV dans les urines positifs. A l'imagerie cérébrale, on a retrouvé des calcifications et une leucomalacie péri-ventriculaire. Elle a présenté une oxygénodépendance inexpliquée jusqu'à J45 d'hospitalisation qui était en rapport avec une pneumopathie virale (PCR covid-19 négative). La patiente a été mise sous ganciclovir en intra-veineux avec une régression totale de la cytolys hépatique et de cholestase dès J 20 de traitement. On a réussi le sevrage d'oxygénothérapie à J 50 de prise en charge.

### **Conclusion:**

En Tunisie, le dépistage d'infection materno-fœtale à CMV ne fait pas partie du programme national du suivi prénatal. Le diagnostic se fait malheureusement en post-natal.

### **P250 - Les hypoglycémies néonatales persistantes : à propos de 4 cas.**

**C. Kalboussi (1), M. Emna (1), A. Guizeni (1), H. Ouerda (1), Z. Khleifia (1), J. Kanzari (1), J. Ben Hfaiedh (1), I. Selmi (1), S. Hlioui (1), O. Azzebi (1), N. Siala (1).**

Service de pédiatrie, CHU Mongi Slim- Marsa (1).

### **Introduction:**

L'hypoglycémie, motif fréquent en néonatalogie relève d'étiologies diverses. Dans la grande majorité des cas, il s'agit d'une hypoglycémie transitoire. Cependant elle peut être persistante et récurrente nécessitant des investigations particulières.

### **Objectifs:**

Etudier quelques étiologies rares d'hypoglycémie néonatale à partir de l'expérience du service de pédiatrie de CHU Monji Slim La Marsa.

### **Matériel et méthodes:**

Etude rétrospective de 4 cas d'hypoglycémie chez des nouveau-nés hospitalisés au service de pédiatrie de CHU Monji Slim La Marsa.

### **Résultats:**

Observation 1 : Un nouveau né de sexe masculin, né à terme, a présenté une hypoglycémie précoce et persistante associée à une dysmorphie faciale, une petite taille à la naissance et des troubles de la différenciation sexuelle (micro pénis et ectopie testiculaire). Un bilan hormonal a mis en évidence un déficit hypophysaire portant sur l'axe somatotrope, corticotrope et thyroïdienne. Une IRM cérébrale a permis le diagnostic d'un syndrome d'interruption de la tige pituitaire. Observation 2 : Un prématuré de 30 SA de sexe masculin, hospitalisé pour MMH, a présenté au cours de sa première semaine de vie des épisodes récurrentes d'hypoglycémie symptomatiques associées à un ictère cholestatique à GGT élevées. Le bilan étiologique de cette hypoglycémie a objectivé une cortisolémie basse et une ACTH normale évoquant le diagnostic d'un déficit en cortisol. Observation 3 : Un prématuré de 36 SA de sexe féminin qui a présenté une détresse respiratoire avec des besoins élevés en oxygène avec une hypoglycémie profonde nécessitant des besoins élevés en glucose. Cette hypoglycémie était associée à une dysmorphie faciale et une cardiomyopathie hypertrophique. Les anomalies de la bêta-oxydation des acides gras ont été évoqués et confirmés par le profil des acyl-carnitines et la chromatographie des acides organiques urinaires. Observation 4 : Un prématuré de 30 SA de sexe féminin, a présenté une hypoglycémie précoce, récidivante nécessitant un apport glucidique important et ayant bien répondu au glucagon. Une dysmorphie faciale a été objectivée: Hypertrichose



du front, des oreilles bas implantées et un nez bulbeux .Le bilan étiologique a conclu à un hyperinsulinisme congénital.

### **Conclusion:**

Les séquelles neurologiques de l'hypoglycémie sont potentiellement graves ce qui impose un diagnostic précoce et des stratégies thérapeutiques adaptées à l'étiologie causale.

## **P251 - Détresse respiratoire et facteurs prédictifs de mortalité Chez les nouveau-nés à terme hospitalisés dans un hôpital de référence au Cameroun**

**D. NoukeuNjinkui (1), D. KedyKoum (2), D. Enyama (3), L. Tagne (4).**

Service de Neonatologie de l'Hôpital Gynéco-Obstétrique de Douala\_Cameroun/Université de Dschang (1).Service de Pédiatrie\_Hôpital District de Deido\_Cameroun/Université de Douala (2).Service de pédiatrie\_Hôpital Gynéco-Obstétrique et Pédiatrique de Douala/Université de Dschang (3).Faculté de Médecine et des Sciences pharmaceutiques de Douala/Université de Douala (4).

### **Introduction:**

La détresse respiratoire chez les nouveau-nés à terme est fortement associée à des taux de mortalité élevés dans les pays à ressources limitées. Cette étude avait pour but d'étudier la prévalence, le profil clinique et les prédictifs de la de mortalité chez les nouveau-nés à terme admis dans l'unité néonatale de l'hôpital Gynéco-obstétrique et Pédiatrique de Douala (HGOPED), au Cameroun.

### **Objectifs:**

l'objectif général était d'Etudier les aspects épidémiologiques, diagnostic, thérapeutique et pronostique de la détresse respiratoire du nouveau-né à terme. les objectifs spécifiques étaient: 1. Déterminer la prévalence hospitalière de la détresse respiratoire du nouveau-né à terme 2. Décrire les aspects cliniques, paracliniques, étiologiques et thérapeutiques de la détresse respiratoire chez le nouveau-né à terme 3. Déterminer le pronostic à court terme et les facteurs associés à la mortalité du nouveau-né à terme en détresse respiratoire.

### **Matériel et méthodes:**

Un examen des dossiers médicaux sur 28 mois a été réalisé entre août 2015 et décembre 2017. Les données sociodémographiques, cliniques ainsi que les prédicteurs de mortalité ont été documentés. L'analyse multivariée a été réalisée à l'aide du logiciel SPSS 23 et une valeur p inférieure à 0,05 a été considérée comme étant statistiquement significative.

### **Résultats:**

499 dossiers ont été examinés, dont 172 cas de détresse respiratoire, soit une prévalence de 34,5 % (172/499). L'apparition de la détresse respiratoire était précoce (< 24 heures) dans 85,4% des cas et les formes sévères diagnostiquées chez 7,6%. Les infections néonatales (88,5 %), l'asphyxie néonatale (39,0%), la détresse respiratoire transitoire (35,5%) et l'anémie (34,3%) étaient les troubles les plus associés. La plupart des nouveau-nés (91,3%) étaient sous oxygénothérapie et le traitement étiologique reposait sur l'antibiothérapie (88,4%). La durée moyenne de l'hospitalisation était de  $6,7 \pm 0,5$  (1-33) jours avec un taux de mortalité de 22,1%. Les facteurs prédictifs de mortalité sont les suivants : Score de Silverman > 4, convulsions et être référé par un établissement de santé.

### **Conclusion:**

La détresse respiratoire chez les nouveau-nés à terme est une affection courante à l'HGOPED et le taux de mortalité reste très élevé. Il y a un besoin urgent d'équiper l'unité de néonatalogie de



HGOPED pour mieux prendre en charge cette pathologie. Le renforcement des capacités des formations sanitaires périphériques sur la réanimation néonatale est nécessaire.

### **P252 - Syndrome de Neu – Laxova : à propos d'un cas**

**N. Ben Aba (1), M. Bourcheda (1), F. Thamri (2), S. El Ayeb (3), W. Belhaj Ammar (3), S. Kacem (3), Y. Sdiri (3).**

Néonatalogie centre de maternité et de néonatalogie de Tunis (1). Service de chirurgie pédiatrique A hôpital d'enfants Bechir hamza de Tunis (2). Service de néonatalogie centre de maternité et de néonatalogie de Tunis (3).

#### **Introduction:**

Le syndrome de Neu-Laxova(SNL)est un syndrome poly malformatif légal, de transmission autosomique récessive. Ses principales manifestations sont un retard de croissance intra utérin (RCIU) sévère, une dysmorphie faciale caractéristique et une ichtyose.

#### **Objectifs:**

Décrire les caractéristiques cliniques et morphologiques du SNL.

#### **Matériel et méthodes:**

Les caractéristiques cliniques et morphologiques sont décrites à partir d'une observation.

#### **Résultats:**

Nous rapportons le cas d'un nouveau né issu de parents consanguins, la mère était âgée de 42 ans, 4ème geste, 3ème pare et avait un seul enfant vivant. L'échographie anténatale a montré un hydramnios, un retard de croissance intra utérin et une microcéphalie. Accouchement à un terme de 38 SA par césarienne pour souffrance fœtale aigue. L'examen à la naissance a objectivé un nouveau- né de sexe masculin, hypotrophique avec un poids de naissance à 1515 g, microcéphale. Il présentait une dysmorphie faciale avec front fuyant, un hypertélorisme, une proptose, un nez aplati, desclèvres épaisses, un micrognathie et des oreilles bas implantées. Il présentait également un cou court, des pieds en équin, une ichtyose, une cataracte et une hypoplasie génitale. Le diagnostic est suspecté devant ces manifestations cliniques et confirmé par l'examen de fœtopathologie. L'évolution a été marqué par le décès du nouveau-né quelques heures après la naissance.

#### **Conclusion:**

Le syndrome de Neu-Laxova est une affection rare, de pronostic très sombre. Le conseil génétique est obligatoire pour les parents ayant un enfant atteint. Le diagnostic anténatal reste un défi nos jours, vu qu'il est confronté à la difficulté de la réalisation du diagnostic moléculaire de la maladie chez le fœtus.

### **P253 - Cathétérisme central chez le nouveau-né : Pratiques et Enjeux**

**B. Jerbi (1), E. Marmech (2), R. Zairi (1), K. Lassoued (1), A. Guizani (1), H. Kanzari (1), J. Hfaiedh (1), S. Khlif (1), H. Ouarda (1), Z. Khlayfya (1), S. Hlioui (1), O. Azzabi (1), I. Selmi (1), N. Siala (1).**

Service de pédiatrie et de néonatalogie de l'hôpital Mongi Slim - La Marsa- Tunisie. (1). Nous avons colligé 47 NN. Le sex-ratio était de 1,13. L'âge gestationnel moyen était de 31SA+2J. Le poids de naissance moyen était de 1642 g (610g -3700g). Parmi les NN, 59,6% (N=28) étaient eutrophiques et 36% (N=17) petit pour l'âge gestationnel (PAG). (2).





## **Introduction:**

Le cathétérisme central chez le nouveau-né (NN) est une procédure courante et cruciale dans les unités de néonatalogies mais elle pose également des défis significatifs.

## **Objectifs:**

Evaluer les types et les indications de cathéters centraux mis dans un service de néonatalogie.

## **Matériel et méthodes:**

Etude rétrospective sur une période de 36 mois (janvier 2021-décembre 2023) incluant tous les NN ayant eu un cathéter central, hospitalisés dans le service de pédiatrie et de néonatalogie (niveau 2B) de l'hôpital Mongi Slim.

## **Résultats:**

Nous avons colligé 47 NN. Le sex-ratio était de 1,13. L'âge gestationnel moyen était de 31SA+2J. Le poids de naissance moyen était de 1642 g (610g -3700g). Parmi les NN, 59,6% (N=28) étaient eutrophiques et 36% (N=17) petit pour l'âge gestationnel (PAG). Les cathéters qui ont été utilisés étaient le cathéter veineux ombilical (KTVO) dans 95% des cas (N=45), le cathéter épicutanéocave (KTJ) dans 25% des cas (N=12) et le cathéter type Broviac (KTB) dans 19% des cas (N=9). Les principales indications du KTVO étaient la grande prématurité associée à l'infection néonatale (34%, N=15) ; la détresse respiratoire sévère (25%, N=11), la prématurité associée à un PAG (9 %, N=4), l'asphyxie périnatale (9%, N=4), l'entéropathie (6,8%, N=3) et la réalisation d'une exsanguinotransfusion (N=2). Le premier cathéter était posé en moyenne à H17 de vie (H1-J7). La position initiale était centrale dans 66% des cas (N=30). La durée moyenne de son utilisation était de 7 jours. Un KTJ a été mis en moyenne à J10 (J2-J24) de vie et enlevé à J26 (J14-J40) de vie. Les principales indications étaient un très faible poids de naissance (8,5%, N=4) et la présence d'une entéropathie (4%, N=2). Un KTB a été mis en moyenne à J18 (J05-J37) de vie et enlevé à J31 (J7-J58) de vie. Les principales indications étaient une suspicion infection associée aux soins (8,5%, N=4) et la présence d'une entérococolite ulcéro-nécrosante (6,3%, N=3). La principale complication des cathéters centraux était l'infection associée aux soins, suspectée dans 34 % des cas (N=16), et confirmée dans 5 cas. Des complications mécaniques ont été observées dans 2 cas : une rupture intravasculaire avec migration du KTVO et une tamponnade sur KTB.

## **Conclusion:**

L'étude du cathétérisme central chez le NN met en lumière l'importance de cette procédure dans les soins néonataux. Une surveillance rigoureuse et le respect de l'asepsie demeurent essentiels pour minimiser les complications et garantir des soins optimaux aux NN.

## **P254 - Accident vasculaire cérébral néonatal et intoxication maternelle au monoxyde de carbone:**

**F. Khelil (1), C. Dghaies (1), C. Zaibi (1), H. Day (1), F. Houas (1), S. Rabeh (1), M. Ben Dhia (1), MY. Aissa (1).**

Pédiatrie et Néonatalogie de Nabeul (1).

## **Introduction:**

L'intoxication au monoxyde de carbone (CO) est une cause fréquente d'intoxication accidentelle dans notre pays, exposant le fœtus en cas d'intoxication maternelle à un risque de décès in utero et à des complications neurologiques.

## **Objectifs:**



Le but de cette observation est d'illustrer le cas d'un accident vasculaire ischémique (AVC) néonatal suite à une intoxication maternelle au CO.

### **Matériel et méthodes:**

à propos d'un cas

### **Résultats:**

Il s'agit du nouveau né M.S de sexe masculin, admis à H 20 de vie pour exploration d'une hypotonie axiale. Il est issu d'une grossesse bien suivie menée à un terme de 38 SA + 5 jours sans dysgravidie. L'anamnèse infectieuse était négative et la mère a été hospitalisée 24 heures avant l'accouchement pour des céphalées et des vertiges suite à une intoxication collective au CO. Devant cette symptomatologie et l'absence d'anomalies échographiques ou d'anomalies de l'enregistrement du rythme cardiaque fœtal, la mère a bénéficié d'une oxygénothérapie par masque haute concentration puis d'une oxygénothérapie hyperbare à H 18 d'évolution puis d'une extraction fœtale par césarienne. A l'admission, l'examen du nouveau né était sans anomalies en dehors d'une hypotonie axiale. Une TDM cérébrale faite à H24 avait objectivé une hypodensité cortico-sous corticale pariétale gauche en faveur d'un AVC ischémique sylvien gauche. L'EEG revenant tracé normal par rapport à l'âge.

### **Conclusion:**

L'intoxication aigüe au CO durant la grossesse est associée à un risque élevé de morbi-mortalité fœtal. L'oxygénothérapie hyperbare doit être proposée dans les plus brefs délais à la femme enceinte et si l'âge gestationnel le permet, l'extraction urgente par césarienne pourrait être une alternative plus efficace.

## **P255 - Syndrome d'Alagille**

**A. Maachaoui (1), H. Chourou (1), R. Ben Aziza (1), W. Bel Haj Ammar (1), N. Ben Abba (1), M. Cheour (1), F. Ayari (1), Y. Zdiri (1), S. Kacem (1).**

centre de maternité et néonatalogie Tunis (1).

### **Introduction:**

Le syndrome d'Alagille est une maladie autosomique dominante. Le plus souvent elle est due à une mutation du gène (JAG1) localisé sur le chromosome 20. Il est cliniquement évoqué devant l'association d'au moins 3 des 5 éléments majeurs : cholestase chronique, faciès caractéristique, sténose des artères pulmonaires, vertèbres en ailes de papillon, embryotoxon postérieur.

### **Objectifs:**

décrire la présentation clinique et la prise en charge d'un nouveau-né atteint d'un syndrome d'Alagille

### **Matériel et méthodes:**

cas clinique d'un nouveau né atteint d'un syndrome d'Alagille.

### **Résultats:**

Nous rapportons le cas d'un nouveau-né de sexe féminin, née à terme par césarienne pour souffrance fœtale aigüe. Elle est issue d'un mariage consanguin et d'une grossesse menée sans dysgravidies. Elle a présenté à H20 de vie un ictère cholestatique (BT/BC : 132/28) d'aggravation progressive (BT/BC : 354/116 et GGT : 597) associé à une fièvre chiffrée 38.5°C. A l'examen, le nouveau-né avait une hépatomégalie, des urines foncées et des selles normo colorées. L'examen cytobactériologique des urines était négatif et le bilan thyroïdien était normal pour l'âge.



L'échographie abdominale a montré une hépatomégalie homogène avec exploration biliaire sans anomalie. La patiente a été mise sous acide ursodesoxycholique et vit K. A j41 de vie, les selles devenaient décolorées avec apparition d'une circulation veineuse collatérale et d'un débord hépatique gauche. La biologie montrait une cytolyse hépatique à 10 fois la normale, une aggravation de la cholestase (BT/BC : 273/169), une déglobulisation (Hb= 8 g/dl), un TP correct et l'absence de syndrome inflammatoire biologique. L'échographie transthoracique a objectivée une atrésie des artères pulmonaires. La radiographie de rachis a révélé un aspect en ailes de papillon des vertèbres lombaires et le fond d'œil a mis en évidence un embryotoxon postérieur. Le syndrome d'Alagille a été fortement suspecté et l'étude moléculaire a confirmé le diagnostic. Actuellement, la patiente est âgée de 4mois, elle a une prise pondérale satisfaisante et la cholestase est stable.

### **Conclusion:**

Le syndrome d'Alagille est une pathologie rare peu connue dans la pratique courante et qui peut être fatale. L'espérance de vie des enfants atteints du syndrome d'Alagille est inconnue. C'est une pathologie multi systémique qui nécessite une prise en charge pluridisciplinaire. Son traitement est surtout médical et non pas chirurgical et plusieurs thérapeutiques sont en cours d'essais.

### **P256- Le Prune Belly syndrome chez un nouveau-né de sexe féminin**

**A. Maachaoui (1), H. Chourou (1), R. Zairi (1), R. Ben Aziza (1), W. Ben Haj Ammar (1), N. Ben Abba (1), M. Cheour (1), F. Ayari (1), Y. Zdiri (1), S. Kacem (1).**

Centre de maternité et néonatalogie Tunis (1).

### **Introduction:**

Le Prune Belly syndrome (PBS), est un syndrome anatomo-radiologique qui associe une aplasie ou une grande hypoplasie des muscles de la paroi antérieure de l'abdomen, des dilatations des voies urinaires et des testicules non descendus. Les formes cliniques peuvent être très variables allant du mort-né par dysplasie rénale et respiratoire majeure à l'enfant pratiquement normal.

### **Objectifs:**

Décrire le tableau clinique, le prise en charge et les complications de syndrome de Prune Belly.

### **Matériel et méthodes:**

Cas Clinique d'un nouveau né atteint de syndrome de Prune Belly.

### **Résultats:**

Pendant la grossesse de madame S., à 22 semaines d'âge gestationnel, les prestataires de soins de santé ont détecté une méga vessie et une pyélectasie. De plus, une paroi abdominale amincie, des membres courts et une placento-mégalie avec probable infarcissement liquéfié ont été révélés par l'échographie obstétricale du 2<sup>ème</sup> trimestre. L'amniocentèse a été réalisée et a révélé un caryotype foetal normal (46, XX). Le couple n'était pas consanguin. La femme a accouché à 31 +5 semaines d'aménorrhées par césarienne. Le score d'ApGAR était de 4 à la 1<sup>ère</sup> minute. Le poids de naissance, la longueur et le périmètre crânien étaient respectivement de 2500 g, 40 cm et 30 cm. Le nouveau-né a été intubé et assisté mécaniquement devant à une mauvaise adaptation a la vie extra-utérine et une détresse respiratoire. A l'examen, il présentait une absence totale des muscles de la paroi abdominale, des anses visibles, une micrognathie, une position basse oreilles avec des pavillons hypoplasiques et des lobes d'oreille anté-tournés. L'exploration du cœur était sans anomalie, celle des reins montrait une pyelectasie bilatérale, une méga vessie et des reins détruits avec mauvaise différenciation cortico-médullaire. A H 12 de vie l'abdomen est devenu très distendu avec une peau luisante. L'abdomen sans préparation montrait un pneumopéritoine et des niveaux hydro aériques. En



per opératoire, nous avons objectivé une péritonite secondaire à une perforation gastrique et iléo-caecale. Cinq jours après, le nouveau-né a présenté une 2<sup>ème</sup> perforation iléo-caecale nécessitant une deuxième intervention. Elle est décédée à j12 de vie dans un contexte d'insuffisance rénale compliquée d'hyperkaliémie majeure résistante au traitement médical.

### **Conclusion:**

Le syndrome de Prune Belly est rare et touche essentiellement des sujets de sexe masculin. L'insuffisance rénale a été la principale cause de mortalité. La complexité des malformations urinaires fait que le traitement conservateur garde une bonne place dans l'arsenal thérapeutique

### **P257 - Bébé Collodion**

**A. Maachaoui (1), H. Chourou (1), R. Ben Aziza (1), W. Ben Haj Ammar (1), N. Ben Abba (1), M. Cheour (1), Y. Zdiri (1), F. Ayari (1), S. Kacem (1).**

Centre de maternité et néonatalogie Tunis (1).

### **Introduction:**

Le bébé collodion est une affection dermatologique extrêmement rare. Environ 1 naissance sur 100 000 est identifiée, y compris les mortinaissances. Il s'agit d'un trouble secondaire à la cornification, une substance cornée remplace la peau du nouveau-né, donnant au corps un aspect vernis ou parcheminé.

### **Objectifs:**

Décrire la présentation clinique et la prise en charge d'un bébé collodion.

### **Matériel et méthodes:**

Cas Clinique d'un bébé collodion

### **Résultats:**

Patiente M. est âgée de 29 ans, sans antécédents pathologiques notables, deuxième geste, deuxième pare. Sa grossesse était bien suivie et menée sans dysgravidies. Elle a été admise au service de gynécologie à un terme de 32 semaines d'aménorrhée pour une rupture prématurée des membranes. Malgré la tocolyse, elle a accouché par voie basse avec naissance d'un nouveau-né de sexe masculin. Il était eutrophique pour le terme et avait une bonne adaptation à la vie extra-utérine. L'examen physique montrait un nouveau-né enveloppé dans une membrane rigide, tendue et vernissée. L'examen de la tête et du cou a révélé une membrane parcheminée anormale recouvrant la tête, des poils clairsemés avec déformation des traits du visage. Un ectropion bilatéral des paupières supérieures avec éversion tarsienne, une desquamation excessive autour de la bouche et des oreilles recroquevillées donnait une apparence typique de poisson. Les doigts étaient repliés comme serrés dans des gants avec présence des écailles qui recouvraient les paumes de mains et les plantes de pieds et qui commençaient à se détacher par endroit. Les mouvements du bébé étaient très limités. Le nouveau-né a été hospitalisé en unité de soins intensifs. Il a été mis dans un incubateur humidifié, alimenté par nutrition entérale continue. Des soins de la peau et des yeux ont été prescrits avec hydratation et respect de l'asepsie ainsi qu'une analgésie efficace par une titration de morphine. Le nouveau-né est décédé à j 5 de vie dans un contexte de déshydratation.

### **Conclusion:**

Le bébé collodion est une maladie congénitale rare. Ces enfants naissent généralement prématurément et ne sont diagnostiqués qu'après la naissance. La présence de barrière cutanée altérée, les expose à de nombreuses complications.



## **P258 - Prise en charge des cardiomyopathies hypertrophiques symptomatiques dans une unité de soins intensifs néonatale**

**M. Hamrouni (1), S. Abdelmoula (2).**

Néonatalogie Monastir (1). Néonatalogie de Monastir (2).

### **Introduction:**

La cardiomyopathie hypertrophique (CMH) néonatale est une entité hétérogène regroupant plusieurs formes cliniques et donc de diagnostic étiologique difficile. C'est une pathologie potentiellement grave caractérisée par un épaississement anormal du myocarde pendant la période néonatale.

### **Objectifs:**

Connaitre les particularités cliniques, thérapeutiques et évolutives des CMH symptomatiques chez le nouveau-né.

### **Matériel et méthodes:**

Il s'agit d'une étude rétrospective au service de Réanimation et médecine néonatale de Monastir, sur une période de 4 ans (2019-2023) et incluant tous les nouveau-nés porteurs d'une CMH confirmée par échographie cardiaque (épaisseur du septum inter-ventriculaire (SIV) > 6mm).

### **Résultats:**

Au total 18 nouveau-nés étaient inclus dont 40% étaient des prématurés avec un âge gestationnel moyen de 34,6 SA. Une prédominance masculine a été notée. Une macrosomie associée a été retrouvée dans 61% des cas. Le diabète maternel et la souffrance fœtale chronique ont été évoqués comme principaux facteurs risque de CMH avec une fréquence respective de 72% et 61%. Le symptôme clinique révélateur était une détresse respiratoire néonatale immédiate dans 70% des cas et un tableau d'insuffisance cardiaque aiguë dans 53% des cas. Une hypertension a été notée dans 2 cas. La radiographie thoracique a montré une cardiomégalie dans 55% des cas. L'échographie cardiaque a confirmé la CMH avec un SIV d'épaisseur moyenne estimée à 7,7mm. La CMH était obstructive dans 3 cas. La majorité de nos patients ont nécessité une hospitalisation en réanimation (15 cas/18) avec une ventilation non invasive dans 70% des cas et recours à une ventilation mécanique dans 30% des cas. Le traitement par bêtabloquant (Avlocardyl®) était la règle dans plus que la moitié des cas. La dose était en moyenne de 1,5 mg/kg/j. Le furosémide (Lasilix®) était indiqué dans 30% des cas devant des signes de surcharge. Le recours aux drogues vasoactives était nécessaire dans un seul cas dont l'évolution était fatale. Pour le reste de nos patients, l'évolution était bonne avec une durée moyenne d'hospitalisation de 8 jours. Une régression de la CMH a été notée chez 77% de nos patients à l'échographie de contrôle, faite entre 1 et 2 mois d'évolution.

### **Conclusion:**

La CMH néonatale est une pathologie grave et mortelle. L'existence d'un diabète maternel est le facteur le plus associé à cette cardiopathie. Ainsi, l'amélioration du pronostic fœtal nécessitera l'implication d'une équipe multidisciplinaire avant la conception, pendant la grossesse et l'accouchement, et dans le post-partum.

## **P259 - Accident vasculaire cérébral en période néonatale : à propos de 9 cas**

**E. Marmech (1), NEH. Gabsi (2), A. Guizani (2), J. Kanzari (2), H. Ouarda (2), Z. Khlayfia (2), S. Halioui (2), O. Azzabi (2), I. Selmi (2), N. Siala (2).**



Service de pédiatrie et de néonatalogie, Mongi Slim La Marsa (1). Service de pédiatrie, Mongi Slim, La Marsa (2).

### **Introduction:**

L'accident vasculaire cérébral (AVC) ischémique néonatal est une pathologie souvent sous-diagnostiquée mais potentiellement grave. Contrairement à l'adulte, l'épidémiologie des AVC néonataux est moins bien connue.

### **Objectifs:**

L'objectif est de décrire les particularités cliniques, radiologiques et évolutives de l'AVC néonatal.

### **Matériel et méthodes:**

Nous avons inclus tous les AVC ischémiques documentés chez les nouveau-nés (NN) au service de pédiatrie et de néonatalogie de l'hôpital Mongi Slim, Tunis sur une période de dix ans (2014-2021).

### **Résultats:**

: Nous avons colligé neuf patients : 3 garçons et six filles, tous nés à terme et issus de mariages non consanguins. La grossesse était menée sans dysgravidies dans tous les cas. Une anamnèse infectieuse positive a été retrouvée chez un seul cas. L'accouchement était par césarienne à froid dans six cas. L'adaptation à la vie extra-utérine était bonne chez tous les NN. L'âge moyen du début de la symptomatologie était de 72 heures [H14-15jours]. Le motif d'admission était une convulsion généralisée (n=1), un état de mal épileptique (n=2) convulsions focales (n=4), et un accès de cyanose (n=2). A la biologie, on a relevé un syndrome inflammatoire biologique (n=2), une insuffisance rénale avec hypernatrémie (n=1) et une hyperbilirubinémie à prédominance non conjuguée au seuil d'exsanguino-transfusion (n=1). Un patient avait une méningite purulente à E.coli. Un syndrome de Sturge Weber (SWS) était évoqué chez un NN ayant un angiome de la face associé à une atteinte oculaire. L'IRM cérébrale, pratiquée chez huit NN, a révélé un AVC ischémique Sylvien gauche (n=7) et une thrombose du sinus sagittal supérieur (n=1). Le patient suspect de SWS a eu un angioscanner cérébral montrant une thrombose du sinus veineux latéral gauche. L'EEG était pathologique dans trois cas. Les explorations cardiovasculaires ont éliminé une cardiopathie emboligène. Le bilan de thrombophilie, pratiqué chez six patients était normal (n=5) et a conclu à une mutation Arg506Gln du Facteur V Leiden à l'état hétérozygote chez un NN et ses deux parents. Aucun patient n'a reçu de traitement anticoagulant. L'évolution était favorable chez sept NN. Un enfant est suivi pour retard psychomoteur sévère. Un patient est décédé suite à un état de mal épileptique réfractaire.

### **Conclusion:**

L'AVC ischémique néonatal est une pathologie rare mais source d'handicap moteur et neurosensoriel. L'étiologie reste indéterminée dans certain cas. Un diagnostic précoce et une prise en charge adéquate conditionnent le pronostic à court et à long terme.

### **P260 - Anomalie de Peters congénitale: un diagnostic à connaître**

**E. Marmech (1), NEH. Gabsi (2), K. Lassoued (2), A. Guizani (2), J. Kanzari (2), J. Ben Hafaiedh (2), S. Khelif (2), H. Ouarda (2), Z. Khlayfia (2), S. Halioui (2), O. Azzabi (2), I. Selmi (2), N. Siala (2).**

Service de pédiatrie et de néonatalogie, Mongi Slim La Marsa (1). Service de pédiatrie, Mongi Slim, La Marsa (2).

### **Introduction:**



L'anomalie de Peters est une malformation rare impliquant une dysgénésie du segment antérieur de l'œil, qui aboutit à une amblyopie ou à une cécité congénitale. L'atteinte oculaire peut être isolée ou associée à d'autres malformations constituant alors le syndrome de Peters plus.

### **Objectifs:**

L'objectif de notre observation est de mieux définir les caractéristiques et les résultats associés à l'anomalie de Peters.

### **Matériel et méthodes:**

Nous rapportons le cas rare d'une anomalie de Peters, diagnostiquée à la naissance.

### **Résultats:**

Il s'agit d'un nouveau-né de sexe féminin, issu d'un mariage consanguin, sans antécédents familiaux particuliers née à terme sans incidents. Il était eutrophique. L'examen à la naissance a révélé une microphthalmie et un leucome cornéen droit avec une fente labiale sans autres anomalies crâniofaciales et squelettiques associées. L'examen du fond d'œil a révélé une anomalie bilatérale de la papille de fleur de lis. L'échographie doppler oculaire a montré un large défaut de la tête du nerf optique sans signes de décollement rétinien associé cadrant avec des yeux malformatifs type morningglory disco anomalies. Le diagnostic a été confirmé comme étant une anomalie de Peters congénitale. L'échographie transfontanellaire, abdominale et cardiaque étaient normales. Les potentiels évoqués auditifs étaient présents.

### **Conclusion:**

L'anomalie de Peters est une affection oculaire rare qui devrait être suspectée chez tout nouveau-né présentant des anomalies oculaires, son pronostic dépend de la sévérité des malformations associées. Dans certains cas ce syndrome est dû à des anomalies génétiques qu'on s'attachera à rechercher dans la famille pour pouvoir fournir un conseil génétique, nécessaire pour les grossesses ultérieures.

## **P261 - Le transfert en réanimation en période néonatale: Expérience du service de pédiatrie et de néonatalogie de l'hôpital Mongi Slim**

**R. Zairi (1), E. Marmech (1), B. Jerbi (1), K. Lassoued (1), A. Guizani (1), J. Kanzari (1), J. Ben Hfaiedh (1), S. Khlif (1), H. Ouarda (1), Z. Khlayfia (1), I. Selmi (1), S. Hlioui (1), O. Azzabi (1), N. Siala (1).**

Pédiatrie et néonatalogie Mongi Slim La Marsa (1).

### **Introduction:**

Le transfert néonatal concerne le transport d'un nouveau-né (NN) d'un établissement à un autre afin d'y recevoir une prise en charge adaptée à ses besoins. En effet, grâce au développement des unités de réanimation néonatale, la survie des NN présentant une détresse vitale majeure est aujourd'hui possible.

### **Objectifs:**

Evaluer les caractéristiques épidémiologiques des transferts en réanimation en période néonatale ; les principales causes et leurs évolutions.

### **Matériel et méthodes:**

Etude rétrospective incluant les NN hospitalisés au service de Pédiatrie et de néonatalogie de l'hôpital Mongi Slim-Marsa, transférés vers un service de réanimation, au cours de l'année 2023

## Résultats:

Trente NN ont été colligés, ce qui représentait 45,5% des transferts en réanimation au cours de cette année, tout âge et causes confondues. Le sex-ratio était de 2. Les prématurés représentaient 33%. Trois NN avaient un faible poids de naissance. L'âge moyen des patients transférés était de 9 jours. Le délai de moyen transfert après l'hospitalisation était de 21H. La détresse respiratoire néonatale (DRNN) constituait le principal motif de transfert (n=16). Les étiologies de la DRNN étaient: une détresse respiratoire transitoire(n=6) compliquée d'un pneumothorax(n=3); une alvéolite infectieuse (n=3); une maladie de membranes hyalines (n=2) une malformation bronchogénique congénitale compliquée d'un pneumothorax (n=1) et une inhalation méconiale (n=1). Les autres causes de transfert étaient: une bronchiolite aiguë sévère (n=11) une dyspnée aiguë (n=2) en rapport avec une coqueluche maligne chez un NN et une coarctation de l'aorte chez un autre, et un cas d'asphyxie périnatale. Vingt NN ont nécessité une ventilation invasive d'une durée moyenne de 4.6 jours [1j-8j]. Un cathéter central a été mis en place dans 23% des cas. Cinq patients ont eu besoin de drogues vasoactives pour des troubles hémodynamiques. L'utilisation des antibiotiques était de 53%. La durée moyenne de séjour en réanimation était de 6jours (1j-52j).

## Conclusion:

La collaboration avec les équipes de réanimation néonatale est primordiale pour améliorer le pronostic des NN en détresse. Le nombre de NN transférés en réanimation ne reflète pas la réalité des besoins puisque un grand nombre de patients ne trouve pas de place par manque de ressources.

## P262 - Evolution dans 3 ans des méningites néonatales purulentes.

**C. Kalboussi (1), E. Mermech (1), A. Guizeni (1), H. Ouerda (1), Z. Khleyfia (1), S. Khlif (1), J. Kanzari (1), J. Ben Hfaeidh (1), I. Selmi (1), S. Hlioui (1), O. Azzebi (1), N. Siala (1).**

Service de pédiatrie, CHU Mongi Slim- Marsa (1).

## Introduction:

Les méningites néonatales bactériennes posent de délicats problèmes de diagnostic et de conduite thérapeutique. Il s'agit d'infections redoutables à cause de l'immaturation du cerveau du nouveau-né(NN) et les complications qui peuvent s'y écouler.

## Objectifs:

étude épidémiologique et évolutive des méningites bactériennes néonatales

## Matériel et méthodes:

Une étude rétrospective sur 3 ans incluant tous les NN hospitalisés pour méningite néonatale bactérienne en 2020 au service de pédiatrie de CHU Monji Slim la Marsa.

## Résultats:

Nous avons colligés 18 cas,dont 13 garçons. Deux patients étaient prématurés. L'âge moyen de diagnostic était de 10jours. Les symptômes étaient dominés par la fièvre associée à une hypotonie et une mauvaise succion. Trois germes ont été identifiés : E.coli (n=2) Streptocoque B (n=2) et K.Pneumoniae (n=1). L'évolution clinico-biologique était favorable chez 16 patients. Aucun décès n'a été rapporté. Les complications initiales étaient à type de troubles hémodynamiques (n=5), des convulsions (n=4), une hydrocéphalie active nécessitant une dérivation(n=1) et un NN avait une spasticité des quatre membres. L 'ETF a objectivé une HIV grade 2(n=1),une lésion kystique sous arachnoïdienneassociée à une hydrocéphalie quadrivertriculaire(n=1). L'IRM était normale chez 11 patients, et a objectivé des séquelles d'hémorragie et des lésions anoxo-ischémiques chez un patient. Les PEA /PEV étaient normaux. Un patient avait un strabisme nécessitant une correction.





L'évaluation à l'âge de trois ans a montré un retard de langage simple chez un patient, deux autres avaient un retard des acquisitions psychomotrices et persistance de l'hydrocéphalie (n=1). Pour les autres patients le développement était bon, sans troubles du langage ni de comportement ni dyslexie ni troubles de comportement ni troubles moteurs. 1 patient a été perdu de vue.

#### **Conclusion:**

Bien que les moyens thérapeutiques ont amélioré le pronostic des méningites néonatales, les séquelles neurosensorielles restent à craindre, et nécessitent un suivi au long terme.

#### **P263 - Déterminants de la mortalité néonatale: étude sur 4ans**

**E. Marmech (1), R. Zairi (1), H. Guandouz (1), A. Guizani (1), J. Kanzari (1), J. Ben Hfaiedh (1), S. Khlif (1), Z. Khlayfia (1), H. Ouarda (1), I. Selmi (1), S. Hlioui (1), O. Azzabi (1), N. Siala (1).**

Pédiatrie et néonatalogie Mongi Slim La Marsa (1).

#### **Introduction:**

La mortalité néonatale représente 40% des décès des enfants de moins de 5 ans dans le monde, en particulier dans les pays en voie de développement. Ses causes sont très variables et sa limitation passe principalement par une étude minutieuse de ses facteurs de risque et de ses causes.

#### **Objectifs:**

cette étude avait pour but d'étudier la mortalité néonatale hospitalière.

#### **Matériel et méthodes:**

Etude rétrospective descriptive sur 4 ans (2020-2023) de la mortalité néonatale au service de pédiatrie et de néonatalogie de l'hôpital Mongi Slim la Marsa

#### **Résultats:**

Au cours de la période d'étude nous avons enregistré 7283 naissances et nous avons colligé 48 décès soit un taux de mortalité de 6,6p1000. la mortalité néonatale était précoce; soit au cours de la première semaine; dans 71%. L'âge moyen de décès était de 7.1j . Une prédominance féminine a été notée (64%). L'âge maternel moyen était de 32ans et la primiparité était de 33%. L'accouchement était par césarienne dans 56% des cas. Il s'agissait dans 60% des cas de grands et extrêmes prématurés. Le PN moyen était de 1647.7gr. l'hypotrophie était notée chez le ¼ des cas. une détresse respiratoire néonatale était présente dans 94% des cas et une infection néonatale bactérienne précoce était suspectée chez 58%. Les causes présumées des décès étaient dominées par : l'extrême prématurité (40%), l'asphyxie périnatale (25%), l'entérocolite ulcéronécrosante (10%) les cardiopathies (8%), les syndromes malformatifs(6%).

#### **Conclusion:**

Malgré les progrès scientifiques, la mortalité néonatale reste élevée dans notre pays surtout devant le nombre réduit de places en réanimation néonatale pour les prématurissimes.

#### **P264- L'exsanguinotransfusion dans une unité de soins intensifs néonataux : indications et complications**

**J. Mdaini (1), M. Benali (1), R. Ben Amor (1), C. Skandrani (1), E. Ben Hamida (1).**

Service de néonatalogie, Hôpital Charles Nicolle, Tunis, Tunisie (1).



## **Introduction:**

L'exsanguinotransfusion (EST) est une technique permettant le remplacement du sang d'un patient par des dérivés sanguins provenant des donneurs compatibles. Sa principale indication était l'incompatibilité foëto-maternelle érythrocytaire (IFME) dans le système rhésus D.

## **Objectifs:**

Décrire les indications et les complications de l'EST chez les nouveau-nés.

## **Matériel et méthodes:**

Il s'agissait d'une étude descriptive rétrospective sur une période huit ans (2015-2023). Nous avons inclus tous les patients hospitalisés au service de néonatalogie de l'hôpital Charles Nicolle et ayant nécessité au moins une EST.

## **Résultats:**

Nous avons colligé 25 nouveau-nés ayant nécessité l'EST. L'âge gestationnel moyen était de  $35\pm 6$  SA (31-42 SA). Le poids de naissance moyen était de  $2980\pm 730$ g (1400-4150g). Les principales indications de l'EST étaient une IFME dans le système ABO (n=18), une IFME dans le système rhésus D (n=3), une anémie hémolytique constitutionnelle (n=2), une IFME dans les sous-groupes (n=1) et un ictère simple aggravé (n=1). Les patients inclus ont nécessité une EST dans 13 cas, deux EST dans neuf cas et trois EST dans trois cas. La première EST a été pratiquée à un âge postnatal médian de 13 heures (2-72 heures). L'EST était compliquée d'infection associée aux soins dans 19 cas, une hypocalcémie dans 15 cas, une thrombopénie dans 17 cas, une aggravation respiratoire nécessitant un support ventilatoire dans cinq cas et des troubles hémodynamiques nécessitant des drogues vasoactives dans quatre cas. La prise en charge de l'ictère consistait, en plus de l'EST, à une photothérapie intensive (n=25), une perfusion d'albumine (n=17) et une transfusion sanguine (n=11). L'évolution était compliquée d'encéphalopathie hyperbilirubinémique dans un cas et de décès dans deux cas. La durée moyenne d'hospitalisation était de  $10\pm 6$  jours (4-30 jours).

## **Conclusion:**

Notre travail a démontré que l'IFME dans le système ABO était l'indication prédominante de l'EST. L'EST était associée à plusieurs complications dont principalement l'infection liée aux soins

## **P265 - Détresse respiratoire néonatale liée à un syndrome de Jarcho-Levin: à propos d'un cas**

**B. Jerbi (1), E. Marmech (1), R. Zairi (1), K. Lassoued (1), A. Guizani (1), J. Kanzari (1), J. Hfaiedh (1), S. Khlif (1), H. Ouarda (1), Z. Khlaifya (1), S. Hlioui (1), O. Azzabi (1), I. Selmi (1), N. Siala (1).**

Service de pédiatrie et de néonatalogie de l'hôpital Mongi Slim - La Marsa- Tunisie. (1).

## **Introduction:**

La dysostose spondylo-costale ou syndrome de Jarcho-Levin est une affection génétique rare de sévérité variable, associée à des malformations sévères des vertèbres et des côtes entraînant un trouble respiratoire restrictif.

## **Objectifs:**

Rapporter une observation rare d'un syndrome de Jarcho-Levin

## **Matériel et méthodes:**



Etude rétrospective d'un cas de syndrome de Jarcho-Levin dans le service de pédiatrie et de néonatalogie de l'hôpital Mongi Slim -La Marsa-Tunisie.

### Résultats:

Nous rapportons le cas d'un nouveau-né (NN) de sexe masculin, issu d'une grossesse non suivie et d'un mariage non consanguin. Les parents étaient originaires de la Côte d'Ivoire, sans antécédents particuliers. Une échographie anténatale a montré un nanisme fœtal sans autres signes associés. L'accouchement était à 37 SA par césarienne en urgence pour souffrance fœtale. Le NN avait un poids de naissance de 2980 g (54 percentiles), un périmètre crânien de 35 cm (82 percentile) et une petite taille de 41 cm (< 3 percentile). Il a présenté une détresse respiratoire néonatale sévère avec expansion thoracique réduite et une SpO<sub>2</sub> à l'air ambiant à 75%. L'examen clinique a montré une dysmorphie particulière avec un court cou, une poitrine réduite et asymétrique avec un abdomen proéminent et une cyphoscoliose. Les membres étaient normalement longs de façon disproportionnée par rapport à la taille. Au niveau du visage, il présentait des oreilles proéminentes et bas implantés, un philtrum allongé et des cheveux bas implantés. La radiographie thoraco-abdominale a montré une petite cage thoracique avec des côtes en forme de crabe, une cyphoscoliose avec plusieurs anomalies de segmentation. L'échographie transfontanellaire ainsi que l'échocardiographie n'ont pas montré de malformations associées. Le diagnostic de syndrome de Jarcho-Levin a été retenu devant ces éléments clinico-radiologiques. Le NN a été mis sous ventilation à haut débit avec des besoins en oxygène élevés. L'évolution était fatale dans un tableau d'insuffisance respiratoire restrictive sévère à l'âge de 21 jours de vie

### Conclusion:

Cette observation illustre l'importance de l'évaluation clinico-radiologique de la cage thoracique chez les nouveau-nés présentant une détresse respiratoire, permettant ainsi un diagnostic précoce des affections pulmonaires restrictives liées à des maladies génétiques. Les tests génétiques restent nécessaires pour le conseil génétique et le diagnostic prénatal, en particulier dans les formes sévères de la maladie.

### P266 - étude épidémiologique des cardiopathies congénitales néonatales

**E. Marmech (1), O. Barkallah (1), N. Ben Hmida (1), K. Lassoued (1), S. Khlif (1), J. Hfaiedh (1), J. Kanzari (1), Z. Khlayfia (1), H. Ouerda (1), S. Halioui (1), O. Azzabi (1), I. Selmi (1), N. Siala (1).**

Service de pédiatrie et de néonatalogie de l'hôpital Mongi Slim - La Marsa- Tunisie (1).

### Introduction:

Les cardiopathies congénitales (CC) représentent les malformations les plus fréquentes chez le nouveau-né (NN). Elles résultent d'une anomalie de l'embryogenèse cardiovasculaire. Leur prise en charge doit être rapide et multidisciplinaire

### Objectifs:

Etude clinique et évolutif des cardiopathies congénitales à révélation néonatale.

### Matériel et méthodes:

Etude rétrospective et descriptive sur 5 ans (2019-2023) incluant tous les NN ayant une cardiopathie congénitale hospitalisés au service de pédiatrie et de néonatalogie de l'hôpital Monji Slim Tunis.

### Résultats:

Nous avons colligé 32 NN porteurs de cardiopathies congénitales. Le sex-ratio était de 1. Une consanguinité était notée dans 6%. L'âge maternel moyen était de 32ans. Les pathologies



gravidiques étaient dominées par le diabète gestationnel (n=12, 39%). Un diagnostic prénatal était réalisé chez 6 patients. L'accouchement était par césarienne dans 78% des cas à un terme moyen de 37SA. Le taux de prématurité était de 34.3 %. Le poids de naissance moyen était de 2977g  $\pm$ 686g. Une asphyxie périnatale était notée dans 13% (n=4). La symptomatologie était faite par la détresse respiratoire (n=19, 61%), le souffle cardiaque (n=11, 35%), le tableau d'insuffisance cardiaque (n=2, 6%) et la cyanose isolée (n=1, 3%). Ces CC étaient associées à une malformation extracardiaque ou à une anomalie génétique dans 48% (n=15). La trisomie 21 était l'aberration chromosomique la plus fréquente (n=10, 32%), suivie du syndrome de Digeorge (2cas). Les cardiopathies à shunt gauche-droit étaient présentes chez 23 patients : la CIV (43%), le CAV (4%) et la CIA (13%). Les cardiopathies cyanogènes représentaient 9% des CC dont un cas de transplantation des gros vaisseaux et deux cas de tétralogie de Fallot. Trois NN avaient une cardiopathie complexe. Les cardiopathies obstructives et les anomalies valvulaires ont été observées chez deux patients. La prise en charge était médicale dans 41% des cas et chirurgicale dans 6% des cas. L'évolution était fatale dans huit cas à un âge moyen de 40 jours.

### **Conclusion:**

La prise en charge des CC pourrait être considérablement améliorée grâce au dépistage anténatal, de la réanimation pré et post-natale et au progrès thérapeutique.

### **P267 - Dépistage néonatal ciblé de l'hypothyroïdie congénitale**

**N. Boukkez (1), R. Khalifa (1), S. Jaouhari (1), M. Benali (1), A. Bartkiz (2), I. Ayadi (1), E. Ben Hamida (1).**

Service de néonatalogie, Hôpital Charles Nicolle, Tunis, Tunisie (1).Service de biochimie, Hôpital Charles Nicolle, Tunis, Tunisie (2).

### **Introduction:**

L'hypothyroïdie congénitale (HC) représente la principale cause de retard mental évitable d'où l'importance du dépistage néonatal pour l'instauration précoce du traitement substitutif. En l'absence d'un dépistage universel, elle doit être recherchée devant toutes situations à risque et devant toutes les manifestations cliniques évocatrices.

### **Objectifs:**

L'objectif de notre travail était d'analyser les indications du dépistage ciblé de l'hypothyroïdie congénitale.

### **Matériel et méthodes:**

Il s'agissait d'une étude rétrospective et descriptive menée sur une période de trois mois (1er février au 30 Avril 2023), au service de néonatalogie de l'hôpital Charles Nicolle de Tunis incluant tous les nouveau-nés ayant bénéficié d'un bilan thyroïdien.

### **Résultats:**

Au cours de la période d'étude, 120 nouveau-nés ont bénéficié d'un dosage TSH /FT4 avec un sexe ratio de 1.2 et un âge moyen au moment des nouveau-nés au prélèvement de 10.5 $\pm$ 8.06 j. Quarante-huit des patients ont été hospitalisés, principalement pour détresse respiratoire (37,5 %) et détresse neurologique (8,3 %). Un dépistage de l'hypothyroïdie congénitale a été réalisé chez 61 nouveau-nés devant une dysthyroïdie maternelle (n=20) ou une prématurité (n=41). Le bilan thyroïdien était motivé par des signes évocateurs d'hypothyroïdie chez 59 patients dont un ictère prolongé dans 36 cas, une fontanelle antérieure large dans huit cas, une hypotonie axiale dans trois cas et une hernie ombilicale dans deux autres cas. La valeur médiane initiale de la TSH était à 2.21  $\mu$ ui/ml avec des extrêmes à



0.005 et 100  $\mu$ UI/ml et la valeur médiane de la FT4 à 1.24 avec des extrêmes à 0.51 et 3.04 ng/ml. Le diagnostic d'hypothyroïdie congénitale a été retenu chez une seule patiente qui présentait une fontanelle postérieure ouverte avec un taux de TSH > 100  $\mu$ UI/ml et un taux de FT4 effondré < 0.1 ng/ml, l'échographie cervicale a montré un goitre homogène. Le traitement par L-Thyroxine a été débuté à J7 de vie à la dose de 15  $\mu$ g/kg/j puis 20  $\mu$ g/kg/j devant un taux de TSH à 28  $\mu$ g/ml à la deuxième semaine du traitement et le suivi était mensuel à la consultation externe. Le dernier contrôle était fait à l'âge de 11 mois avec une taille à 71 cm (M ; +1DS) et un développement psychomoteur normal pour l'âge.

### **Conclusion:**

Le dépistage néonatal ciblé a permis de poser le diagnostic d'un cas d'hypothyroïdie congénitale et de démarrer un traitement précoce. Beaucoup d'efforts restent à déployer pour établir un programme de dépistage systématique de l'HC dans notre pays.

### **P268- Thrombose néonatale des veines rénales (TNVR) : à propos d'un cas**

**NEH. Gabsi (1), B. Jerbi (2), E. Marmech (2), K. Lassoued (2), A. Guizani (2), J. Kanzari (2), J. Ben Hafaiedh (2), S. Khelif (2), H. Ouarda (2), Z. Khlayfia (2), S. Halioui (2), O. Azzabi (2), I. Selmi (2), N. Siala (2).**

Service de pédiatrie et de néonatalogie, Mongi Slim La Marsa (1). Service de pédiatrie, Mongi Slim, La Marsa (2).

### **Introduction:**

La thrombose veineuse rénale est une pathologie rare en période néonatale, grevée d'une morbidité rénale variable. Certaines conditions périnatales favorisent la survenue d'une thrombose veineuse. Les options thérapeutiques restent débattues.

### **Objectifs:**

L'objectif de notre observation est de décrire les caractéristiques cliniques, biologiques et radiologiques de la thrombose des veines rénales en période néonatale.

### **Matériel et méthodes:**

Nous rapportons une observation didactique d'un nouveau-né ayant une thrombose des veines rénales de découverte fortuite.

### **Résultats:**

Il s'agissait d'un nouveau-né de sexe masculin, issu d'une grossesse sans dysgravidies, l'échographie morphologique était normale. L'accouchement était par césarienne à 39 SA pour excès de développement intra-utérin avec un poids de naissance à 4130 grammes. Il a été hospitalisé pour une détresse respiratoire transitoire et suspicion d'infection néonatale bactérienne précoce. A l'examen, il présentait une masse abdominale du flanc droit, sensible et une hématurie microscopique. La tension artérielle était correcte. La biologie avait montré un syndrome inflammatoire avec une CRP élevée, une anémie et une thrombopénie. La fonction rénale était conservée. L'échographie doppler abdominale a révélé une masse rénale droite de 69mm de grand axe hétérogène associée à une thrombose de la veine rénale droite étendue à la veine cave inférieure sus et sous rénale. Le bilan thrombophilique, le dosage des protéines S et C ainsi que des anticorps anti-phospholipides réalisés chez les parents étaient normaux. Une étude génétique à la recherche de mutation a été demandée. Un traitement anticoagulant par Enoxaparine a été instauré de manière biquotidienne à la dose de 150UI/kg toutes les 12 heures. L'anticoagulation a été poursuivie pendant 3 mois. L'évolution était marquée par une régression clinique et radiologique de la



masse rénale et reperméabilisation progressive des veines rénales mais un rein droit atrophique. La scintigraphie rénale au DMSA a montré un rein gauche unique fonctionnel. L'enfant et ses parents ont été adressés pour un suivi spécialisé en néphrologie pédiatrique.

### **Conclusion:**

Face à une masse palpable dans un flanc, une hématurie et une thrombocytopénie l'hypothèse d'une thrombose de la veine rénale doit être évoquée. La morbidité reste importante nécessitant un suivi néphrologique à long terme.

## **P269 - L'asphyxie périnatale chez le nouveau-né à terme**

**L. Elaifia (1), S. Jaouhari (1), A. Chebbi (1), M. Benali (1), I. Ayadi (1), E. Ben Hamida (1).**

Service de néonatalogie, Hôpital Charles Nicolle, Tunis, Tunisie (1).

### **Introduction:**

L'asphyxie périnatale (APN) est définie par l'Organisation mondiale de la santé (OMS) comme étant l'incapacité d'initier et de maintenir une respiration à la naissance. Elle représente un réel problème de santé publique. Elle est grevée d'une lourde mortalité et morbidité à court et à long termes en raison essentiellement du risque neurodéveloppemental. Le pronostic neurologique est essentiellement conditionné par la présence et la gravité de l'encéphalopathie néonatale post-asphyxique.

### **Objectifs:**

Etudier la prévalence et le pronostic à court terme de l'APN chez le nouveau-né à terme.

### **Matériel et méthodes:**

Il s'agissait d'une étude rétrospective et descriptive menée au service de néonatalogie de l'hôpital Charles Nicolle sur une période de deux ans allant du premier janvier 2022 au 31 décembre 2023 incluant les nouveau-nés hospitalisés pour asphyxie périnatale.

### **Résultats:**

Au cours de la période de l'étude, 12 patients, nés dans un contexte d'APN, ont été inclus avec un sexe ratio de 0.55 et un âge gestationnel moyen de 38.6 SA [37 ;40]. L'accouchement était par césarienne sous anesthésie générale dans 41% des cas (n=5), par césarienne sous rachianesthésie dans 41 % des cas(n=5) et par voie basse dans 16% des cas(n=2) avec recours au Forceps dans un seul cas. Le liquide amniotique était méconial dans 16% des cas (n=2). Une intubation en salle de naissance était nécessaire dans neuf cas avant M3 de vie. Une gazométrie au sang du cordon a été pratiquée dans 16% des cas (n=2) et a montré une acidose sévère  $ph < 7.2$  dans tous les cas. Un GDS à H2 de vie a été pratiqué chez 91% des cas. Une acidose avec ( $PH < 7.2$  ou Bicarbonates  $< 8 \text{ mmol/l}$  ou lactates  $> 12 \text{ mmol/l}$ ) a été notée dans 33% des cas. L'incidence de l'APN parmi les naissances vivantes était à 3,06‰ en 2022 et 1.11‰ en 2023. L'APN était sévère : Sarnat II-III dans 25% des cas. Parmi les complications à court terme : 83% des cas présentaient une détresse respiratoire dont 58% ont nécessité une ventilation mécanique ; 16% des cas ont présenté des troubles hémodynamiques avec dysfonction cardiaque nécessitant le recours aux inotropes. 25% des patients ont présenté des convulsions. Parmi eux 16% avaient un TP bas et 16% également avaient une thrombopénie. Une cytolyse hépatique était retrouvée dans 15% des cas. Des stigmates de rhabdomyolyse étaient quasi constants. L'insuffisance rénale était présente chez 33% des patients avec recours à la dialyse péritonéale dans un seul cas. Un seul cas de décès précoce à H3 de vie a été noté. Deux nouveau nés avec un recul moyen de 15.6 mois ont gardé des séquelles neurologiques à type d'épilepsie et de retard psychomoteur avec un EEG pathologique dans un seul



cas. L'IRM cérébrale était pathologique chez deux patients avec des lésions anoxo-ischémiques dans un cas et une atrophie cortico-sous corticale dans l'autre.

#### **Conclusion:**

La prévalence de l'asphyxie périnatale était élevée dans notre série avec une morbidité élevée et des séquelles neurologiques considérables. La prévention repose essentiellement sur l'optimisation du suivi de la grossesse et de l'accouchement.

### **P270 - Déshydratation hypernatrémique du nouveau-né : Quand le lait maternel est coupable**

**H. Landolsi (1), W. Barbaria (1), J. Jendoubi (1), A. Radhoueni (1), I. Chelly (1), I. Khamassi (1).**

Service de pédiatrie et de néonatalogie- Hôpital universitaire Habib Bougatfa Bizerte (1).

#### **Introduction:**

La déshydratation hypernatrémique au lait de mère est une pathologie grave. Son incidence est en augmentation

#### **Objectifs:**

Préciser les caractéristiques cliniques, biologiques, et évolutives de la déshydratation (DSH) hypernatrémique chez le nouveau-né (NN) allaité exclusivement au sein.

#### **Matériel et méthodes:**

Etude descriptive et rétrospective sur 2ans (2022- 2023) incluant tous les NN hospitalisés pour DSH hypernatrémique liée au lait de mère. L'hypernatrémie est définie par un taux plasmatique de sodium supérieur à 145mmol/L.

#### **Résultats:**

Nous avons colligé 15 NN (1% des hospitalisations). L'âge moyen à l'admission était 5,8 jours. Le sex- ratio M/F était 0,83. La mère était primipare dans 10 cas. Neuf nouveau-nés étaient nés par voie basse. Tous les nouveau-nés étaient exclusivement allaités au sein. Le principal motif d'hospitalisation était la fièvre chez 12 nouveau-nés. A l'examen, Onze NN avaient des signes de DSH et une perte pondérale estimée à 8,4%. A la biologie, taux moyen de la natrémie était 163,89 mmol/L. Une insuffisance rénale fonctionnelle était présente chez 9 NN. Le dosage du sodium dans le lait maternel était fait chez dix mamans avec un taux moyen de 44,5 mmol/L. La réhydratation IV a permis une évolution était favorable pour tous les NN.

#### **Conclusion:**

La déshydratation hypernatrémique liée au lait de mère est une situation peu fréquente et peu connue. Une éducation parentale et un accompagnement des mères allaitantes sont essentiels pour prévenir cette complication.

### **P271 - Les nouveau-nés issus de grossesse gémellaire : complications périnatales et devenir à court terme**

**M. Erradi (1), S. Sediki (2).**

réanimation néonatale et neonatologie CHU HASSAN II de fes (1).pédiatrie CHU HASSAN II de fesmaroc (2).

#### **Introduction:**



La grossesse gémellaire est une grossesse à risque, qui représentent 2 à 4% du nombre total de naissance [1]. Son incidence a considérablement augmenté au cours des dernières années, suite à l'âge maternel avancé et à l'augmentation de l'utilisation des techniques de procréation assistée [2]. La gravité de ce type de grossesse se perçoit sur le versant maternel comme sur le versant fœtal, avec le risque de mortalité important dans les deux populations, entraînant ainsi une augmentation des coûts des soins de santé [3]. L'objectif de l'étude est de déterminer la fréquence des grossesses gémellaires dans notre population et les complications périnatales ainsi que le pronostic à court terme.

### **Objectifs:**

déterminer la fréquence des grossesses gémellaires dans notre population et les complications périnatales ainsi que le pronostic à court terme.

### **Matériel et méthodes:**

Nous rapportons une étude rétrospective à propos des nouveau-nés issus de grossesse gémellaire, colligées sur une période de 24 mois. Ont été inclus, tous les nouveau-nés admis durant la période néonatale, nés au sein de la maternité du CHU ou bien transférés des autres structures hospitalières

### **Résultats:**

Durant la période de l'étude, 2914 nouveau-nés étaient hospitalisés au sein du service de réanimation néonatale et de néonatalogie, 76 grossesses gémellaires ont été admises au sein du même service, ce qui représente 2.6% des hospitalisations. Au niveau des données maternelles la moyenne d'âge des mamans de notre population gémellaire était de 28 ans avec des extrêmes allant de 18ans à 42 ans, 30% des mamans étaient des primigestes et 70% étaient des multipares, la moyenne de parité était de 2 avec des extrêmes de 0 à 8 enfants. Les antécédents (ATCD) maternels de notre population étaient comme suivant : une maman avait un ATCD de prééclampsie dans une grossesse antérieure, une autre maman une hypertension artérielle chronique sous traitement. On note l'utilisation d'inducteur d'ovulation chez une seule maman. Par ailleurs, aucun couple n'avait un antécédent de grossesse gémellaire dans la famille. Les complications maternelles retrouvées étaient de l'ordre de 60,5% (tableau 1). Dans 70% des cas le mode d'accouchement était la voie haute par césarienne. Les données périnatales étaient comme suivant : 86,8% de notre population étaient des prématurés, avec une moyenne d'âge de 34SA+4 jours avec des extrêmes d'âge allant de 26 SA à 36 SA+6 jours. Le sex ratio (M/F) était de 0,9. Un score d'Apgar supérieur à 7 à 5 min de vie chez 90% de la population étudié. La moyenne du poids de naissance était de 1 800g avec des extrêmes de 700g à 2900g. les principales complications périnatales rencontrées chez la population de patients étaient la détresse respiratoire (70%), l'ictère néonatale, les complications cardiovasculaire, neurologiques, les malformations associées et le syndrome transfusé-transfuseur (Tableau 2). L'évolution était marquée par une hospitalisation de longue durée avec une moyenne de 12 jours et un taux de mortalité de 32,8% (25 cas).

### **Conclusion:**

les nouveau-nés issus de grossesse gémellaire ont plus de risque de mortalité périnatale vue la fréquence de la prématurité dans cette population.

## **P272 - Incompatibilité foeto-maternelle érythrocytaire dans une unité de néonatalogie 2B**

**B. Ferchichi (1), W. Barbaria (1), J. Jendoubi (1), L. Ferchichi (1), I. Chelly (1), I. Khamassi (1).**

Service de pédiatrie et de néonatalogie- Hôpital universitaire Habib Bougatfa Bizerte (1).

### **Introduction:**





L'ictère par allo-immunisation foëto-maternelle érythrocytaire (AIFME) est une pathologie fréquente pouvant être grave de part les complications de l'hémolyse (l'anémie et l'ictère nucléaire).

### **Objectifs:**

Préciser le profil épidémiologique clinique et étiologique de l'ictère néonatal par allo-immunisation foëto-maternelle érythrocytaire

### **Matériel et méthodes:**

Etude rétrospective descriptive des dossiers de nouveau-nés (NN) hospitalisés pour ictère par AIFME au service de néonatalogie de l'hôpital Habib Bougatfa de Bizerte sur une période de 5 ans (1er Janvier 2019-31 Décembre 2023).

### **Résultats:**

Nous avons colligé 112 NN. La fréquence globale était 12%. Le sex-ratio était 1. Les mères étaient primigestes dans 21,8% des cas. L'âge moyen d'hospitalisation des NN était 26 heures  $\pm$ 16 (extrêmes : 1h-96h). L'ictère était le principal motif d'hospitalisation avec un âge moyen de constatation 24,8 heures  $\pm$ 12. La pâleur cutanée et/ou muqueuse était associée chez 16,9% des NN. Le groupe sanguin ABO le plus fréquent était O chez les mères (96,3%) et A chez les NN (53,6%). Le rhésus D était négatif chez 17,6% des mères et positif chez 93,6% des NN. Le phénotypage érythrocytaire élargi était pratiqué chez 27,7% des NN. Le TCD était pratiqué chez tous les NN. Il était positif chez 79,1% des NN. Le type d'anticorps était précisé dans 62% des cas. L'anticorps le plus fréquemment retrouvé était l'anti-A (54,7%). La RAI était réalisée à postériori chez 25% des mères. Elle était positive chez 25,9% de ces mères. L'AIFME était dans le système ABO (90,9%), Rhésus (5,5%) et sous-groupes rhésus (2,1%) et Kidd (0,09%).

### **Conclusion:**

L'AIFME demeure une pathologie fréquente chez les NN. L'AIFME dans le système ABO augmente conjointement avec une diminution de l'AIFME dans le système rhésus. L'AIFME dans les sous-groupes devient de plus en plus fréquente.

## **P273 - Asphyxies périnatales : à propos de 10 cas**

**F. Chaari (1), M. Bouaziz (1), A. Marzouk (1), A. Bouzidi (1), L. Jalouli (1), A. Bouaziz (1).**

hopital regional de ben arous (1).

### **Introduction:**

Les asphyxies périnatales ont toujours constitué une hantise en néonatalogie car source de morbi-mortalité considérable.

### **Objectifs:**

étudier les aspects étiologiques et évolutifs des nouveau-nés victimes d'asphyxie périnatale.

### **Matériel et méthodes:**

Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive sur une durée de 2 ans (1er janvier 2018- 31 décembre 2019). Nous avons inclus tous les nouveau-nés dont le score d'Apgar et/ou la gazométrie sanguine correspondent à la définition d'asphyxie périnatale ayant été hospitalisé dans notre service. On a vérifié l'évolution vers l'infirmité motrice cérébrale de ces patients en cherchant à l'examen clinique un déficit moteur, sensitif, sensoriel, déficit cognitif et une épilepsie tout en suivant le développement psychomoteur de l'enfant

### Résultats:

Nous avons colligé 10 nouveau-nés. Le sexe ratio était de 0,5. Elles étaient primipares dans 4 cas et multipares dans 6 cas. La grossesse était spontanée dans tous les cas. Elle était régulièrement suivie dans 5 cas. Elle était compliquée de dysgravidie dans 2 cas (diabète gestationnel et HTA gravidique). Un ECBU réalisé après un terme de 32SA a été réalisé dans 5 cas, revenu positif dans 1 seul cas. Un prélèvement vaginal a été réalisé dans 5 cas. Il était négatif dans tous les cas. Aucun cas de fièvre maternelle n'a été retenu. Un seul cas de RPM supérieure à 12 heures a été noté. L'enregistrement cardiaque fœtal est revenu pathologique dans 5 cas. La voie d'accouchement était une voie basse non instrumentale dans 4 cas, une voie basse instrumentale dans 2 cas, une césarienne en urgence dans 4 cas. Une grande prématurité était notée dans 1 cas et une postmaturité dans 1 cas. Un seul cas d'hypotrophie dysharmonieuse a été noté. Le diagnostic de l'asphyxie périnatale reposait dans tous les cas sur une gazométrie au sang du cordon ou avant H1 de vie pathologique (pH inférieur à 7 ou BE inférieur à -12). Les nouveaux-nés présentaient à l'admission un stade 1 de la classification de Sarnat dans 8 cas et stade 2 dans un seul cas. L'IRM spectroscopique était pathologique dans un seul cas avec atteinte des noyaux gris centraux. L'échographie transfontanellaire est revenue normale dans 8 cas, montrait une hyperéchogénicité diffuse dans un seul cas, une leucomalacie périventriculaire et une hémorragie intraventriculaire dans un seul cas. L'handicap moteur a été retrouvé dans 3 cas, un cas de type spastique, un deuxième de type dystonique et un dernier de type hypotonique. Une déficience intellectuelle a été notée chez 3 patients et une atteinte visuelle chez un seul cas. On n'a retrouvé aucun cas d'atteinte auditive à l'audiométrie. 2 enfants étaient épileptiques sous traitement. Les acquisitions psychomotrices étaient retardées chez 3 patients.

### Conclusion:

L'asphyxie constitue dès lors un véritable problème de santé publique. Une meilleure collaboration entre obstétriciens et néonatalogues s'impose pour prévenir ses lourdes séquelles neurologiques et l'évolution vers l'IMC invalidante.

### **P274 - RHABDOMYOME CARDIAQUE DE DECOUVERTE ANTENATAL REVELANT LA SCLEROSE TUBEREUSE DE BOURNEVILLE : à propos de deux observations**

**M. El Jery (1), M. El Ouaer (1), I. Kerkeni (1), I. Zmantar (1), H. Ben Hamida (1), I. Chamtour (2), K. Monastiri (1).**

service de néonatalogie et de réanimation néonatale de Monastir (1).service de cardiologie B , hôpital Fattouma Bourguiba Monastir (2).

### Introduction:

La sclérose tubéreuse de Bourneville (STB) est une affection héréditaire rare à transmission autosomique dominante, caractérisée par le développement multi systémique d'hamartomes astrocytaires.

### Objectifs:

Décrire deux cas de sclérose tubéreuse de Bourneville diagnostiquée par la découverte anténatale de rhabdomyomes cardiaques à l'échographie morphologique.

### Matériel et méthodes:

case report

### Résultats:



Nous rapportons deux observations de STB diagnostiquée par la découverte anténatale de rhabdomyomes cardiaques à l'échographie morphologique. L'IRM cérébrale fœtale et post-natale a montré dans les deux cas la présence de nodules sous-épendymaires confirmant ainsi le diagnostic. L'évolution était marquée par la régression du nombre et de la taille des rhabdomyomes. Sur le plan clinique, un nouveau-né a développé des lésions cutanées hypo-chromiques multiples à l'âge de 2 mois. L'autre nouveau-né a présenté un syndrome de West à l'âge de 4 mois.

#### **Conclusion:**

Les rhabdomyomes constituent l'un des modes de révélation les plus précoces de la STB. Cela permet un diagnostic anténatal, une prise en charge précoce ainsi qu'un conseil génétique.

### **P275 - Syndrome d'interruption de la tige pituitaire : A propos de 3 cas**

**O. Batbout (1), H. Ben Hmida (1), S. Dayegue (1), S. Abdelmoula (1), M. Elouer (1), S. Ben Amar (1), M. Bizid (1), K. Monastiri (1).**

Service de réanimation et de médecine néonatale, Centre de Maternité, CHU Monastir. (1).

#### **Introduction:**

Le syndrome d'interruption de la tige pituitaire (SITP) est une anomalie congénitale rare responsable d'une insuffisance hypophysaire. Dans la période néonatale, le SITP se manifeste par une hypoglycémie, avec un micropénis. Plus tard dans l'enfance, les signes évocateurs sont une petite taille. Une épilepsie, une hypotension et/ou un retard intellectuel peuvent exister. Le diagnostic de SITP est important pour éviter une hypoglycémie, une insuffisance surrénalienne, une insuffisance thyroïdienne et leurs risques cérébraux et vitaux.

#### **Objectifs:**

Rapporter trois formes cliniques différentes de ce syndrome et leur prise en charge.

#### **Matériel et méthodes:**

Etude de 3 cas de SITP admis et suivis au service de néonatalogie de Monastir.

#### **Résultats:**

Il s'agissait de 3 enfants : 2 garçons et 1 fille. Le premier cas est une fille née prématurée, avec une asphyxie périnatale. Le diagnostic d'une hypothyroïdie congénitale a été porté dès trois semaines de vie devant un ictère prolongé et un faible réflexe de succion. Dès lors, un traitement hormonal substitutif par L-Thyroxine a été instauré et un suivi régulier à la consultation externe. A l'âge de neuf ans, un retard staturo-pondéral a été constaté avec une taille à -2 DS et un âge osseux à sept ans. Les explorations ont confirmé un déficit en hormone de croissance (GH). L'IRM cérébrale a montré une ITP. Un traitement substitutif par le GH a été débuté. La deuxième observation concernait un garçon né à terme, avec une hydrocéphalie modérée des ventricules latéraux découverte en anténatal. IL associait une macrocranie et une ectopie testiculaire bilatérale. A l'âge d'un an et demi, un retard staturo-pondéral a été constaté à moins 3 DS avec notion d'asthénie, anorexie et probable des hypoglycémies nocturnes. Un déficit en GH a été confirmé par une épreuve de stimulation de la GH et l'IGF1 était très basse. Une IRM cérébrale a montré une ITP. Une hypothyroïdie s'associait à l'âge de 4 ans. La dernière observation rapportait l'histoire d'un nouveau-né qui a présenté des hypoglycémies profondes symptomatiques, associant une macrocranie, une dysmorphie et un micropénis avec une ectopie testiculaire bilatérale. Le déficit hormonal était complet somatotrope, corticotrope, thyrotrope et gonadotrope. L'IRM cérébrale a montré une ITP. Il a été traité par l'hydrocortisone et le L-thyroxine.

#### **Conclusion:**



La présentation du SITP est variable, Il faut déterminer si le déficit hormonal en hormone de croissance est isolé ou associé à d'autres déficits hypophysaires. Le traitement est urgent et il repose sur le traitement hormonal substitutif adaptée au déficit étiqueté pour préserver le pronostic vital et fonctionnel de l'enfant.

### **\*P276 - ALLOIMMUNISATION FOETOMATENELLE DANS LE SYSTEME RHESUS : aspects cliniques, thérapeutiques et évolutifs.**

**I. Kerkeni (1), M. El Ouaer (1), M. El Jery (1), I. Zmantar (1), H. Ben Hamida (1), K. Monastiri (1).**

service de néonatalogie et de réanimation néonatale de Monastir (1).

#### **Introduction:**

L'alloimmunisation foeto-maternelle dans le système rhésus est une complication de plus en plus rare, définie par une production d'anticorps maternels dirigés contre les hématies fœtales. Ses conséquences sont graves et pouvant être létales.

#### **Objectifs:**

L'objectif est d'étudier les tableaux cliniques, la prise en charge thérapeutique ainsi que le pronostic de l'alloimmunisation foetomaternelle dans le système rhésus.

#### **Matériel et méthodes:**

Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive menée au service de réanimation et de médecine néonatale de Monastir durant une période de 5 ans [2016-2021].

#### **Résultats:**

Nous avons colligé 13 cas. L'âge moyen à l'admission était de 2 heures [30 minutes - 3 heures]. Une prédominance masculine a été notée avec un sexe ratio de 3.3. La majorité était des prématurés (8 cas/13). La recherche des anticorps irréguliers durant la grossesse a été faite dans 8 cas. Les circonstances de découverte les plus fréquents étaient l'ictère intense (9 cas) et la pâleur (9 cas). L'Antigène rhésus D était incriminé dans l'alloimmunisation dans 8 cas, l'Antigène rhésus c dans 2 cas, l'antigènes rhésus D-c dans 2 cas et l'antigène rhésus E dans un seul cas. Le bilan biologique a montré une hémoglobine moyenne à 8g/dl avant le traitement [4g/dl-12g/dl]. Le traitement se posait essentiellement sur l'exsanguino-transfusion (11 cas) associée à la photothérapie avec un délai moyen de 5 heures [3 heures-12 heures]. Les complications de l'exsanguino-transfusion étaient la thrombopénie (8 cas), l'hypocalcémie (5 cas) et l'infection nosocomiale (un seul cas). L'évolution était favorable dans tous les cas sans décès ni séquelles neurologiques avec un recul moyen de 5.5 mois [1 mois-12 mois].

#### **Conclusion:**

L'alloimmunisation foetomaternelle anti-érythrocytaire reste d'actualité malgré les mesures prophylactiques. Il existe des progrès considérables dans les méthodes de dépistage et de prise en charge anténatale et postnatale.



## **P277 - Evaluation des Connaissance des sages-femmes de centre de maternité de Tunis sur la gestion des nouveau-nés en détresse à la salle de naissance .**

**R. Ben Aziza (1), A. Bouzidi (1), J. Ayari (1).**

centre de maternité et de néonatalogie de Tunis (1).

### **Introduction:**

L'organisation mondiale de santé définit la période néonatale comme la période qui s'étend sur les 28 premiers jours de vie et précise qu'il s'agit d'une période à haut risque de mortalité. Acquérir des compétences en matière de réanimation néonatale est primordiale chez tout personnel qui prend en charge des nouveau-nés. Les sages-femmes, comme elles sont invitées quotidiennement à assister aux accouchements à faible risque de complication, jouent un rôle primordial dans la prise en charge des nouveau-nés en détresse.

**Objectifs:** Notre travail vise à évaluer les connaissances théoriques des sages-femmes du CMNT en matière de gestion d'un nouveau-né en détresse.

### **Matériel et méthodes:**

Nous avons élaboré un questionnaire fait de 45 questions sous forme de question à choix multiple et des questions à libre réponse. Le questionnaire contenait quatre chapitres le premier s'intéressait au profil des sages-femmes, le second aux gestes préliminaires en salle de naissance, un chapitre sur la réanimation cardio-respiratoire et un chapitre sur l'identification et la législation. Le questionnaire a été distribué aux sages-femmes de centre de maternité et de néonatalogie de Tunis, désirant joindre l'étude, l'objectif de l'étude a été bien expliqué aux sages-femmes. La collecte des données se déroulait durant le mois de décembre 2023. Cette collecte respectait l'anonymat des participantes. Nous avons exclu de l'analyse les fiches manquantes et non exploitables.

### **Résultats:**

Cinquante sages-femmes (n=50) ont été incluses dans notre étude toutes les participantes ont eu une formation universitaire de 3 ans et sont diplômées dans 86% de l'école de l'école Supérieure des Sciences et Techniques de la Santé de Tunis (n=43). 54% des sages-femmes ont travaillé dans une maternité de niveau trois (n=27) et 27% (n=14) ont travaillé dans une maternité niveau un. 30% des interrogées (n=15) ont bénéficié de plus de deux formations post-universitaires en matière de réanimation néonatale en salle de naissance. 70% (n=35) des participantes estiment être à l'aise quand il s'agit de gérer un nouveau-né en état de détresse la majorité des sages-femmes pensent que la présence d'un pédiatre à côté est un facteur qui influence positivement leur prise en charge. Parmi les gestes préliminaires à réaliser en salle de naissance la majorité des sages-femmes estiment que la séquence « sécher-aspirer-stimuler » doit être prolongée à plus d'une minute et ce quelque soit l'état du nouveau-né. 18% des sages-femmes reconnaissent avoir réalisé régulièrement une ventilation au masque, 52% entre elles (n=26) connaissaient que le risque théorique des insufflations vigoureuses était le pneumothorax. En ce qui concerne les gestes de secours 32% des sages-femmes (n=16) pensent que le massage cardiaque externe prime sur la ventilation et est le premier geste à réaliser chez un nouveau-né avec une mauvaise adaptation. En revanche 66% des sages-femmes (n=33) connaissaient la gestion d'adrénaline en salle de naissance.

### **Conclusion:**

Malgré la présence d'un pédiatre à proximité, la formation de la sage femme demeure un pilier important de la prise en charge de nouveau-né en détresse. Dans notre étude le niveau de confiance de la sage-femme est directement corrélés au nombre d'années d'expérience et au nombre de formations post universitaires. Le mauvais rendement théorique attesté par le nombre des réponses fausses est inversement proportionnel au nombre d'année d'expérience.



## **P278 - Le Syndrome De Joubert Révélé En Période Néonatale**

**Y. Sdiri (1), A. Bouzidi (1), W. Belhaj (1), H. Chourou (1), S. Kacem (1).**

centre de maternité et de néonatalogie de Tunis (1).

### **Introduction:**

Le syndrome de Joubert (JBS) est une maladie autosomique récessive rare appartenant au groupe des maladies ciliaires. Ce syndrome est génétiquement hétérogène : environ 19 gènes sont connus jusqu'à ce jour ; Elle est caractérisée par un retard de développement, une hypotonie, une ataxie, des anomalies respiratoires, des troubles de l'oculomotricité associés à des anomalies radiologique caractéristiques du tronc cérébral et du cervelet.

### **Objectifs:**

décrire les particularités cliniques de syndrome de joubert chez les nouveau-nés

### **Matériel et méthodes:**

nous rapportons deux observations chez deux nouveau-nés ayant un syndrome de joubert confirmé

### **Résultats:**

Observation 1: Nous rapportons les cas de 3 frères atteints de Syndrome de Joubert âgés de 9, 8 et 3ans. Leurs parents sont consanguins ; la mère est G5P4, le premier enfant était issu d'une grossesse mal suivie menée à terme, l'accouchement était par voie basse et il était eutrophique. Le deuxième enfant était né, une année plus tard, à terme par césarienne pour souffrance fœtale aigue. Les 2 enfants étaient dysmorphiques avec un front proéminent des yeux enfoncés des oreilles bas implantés ; Le 2ème enfant avait par ailleurs une hexadactylie ; Une tachypnée était présente chez les 2 patients à la naissance. Sur le plan neurologique une hypotonie généralisée ainsi qu'une apraxie oculomotrice étaient présente chez les 2 patients. Le premier enfant présentait par ailleurs un nystagmus avec strabisme ; L'imagerie par résonance magnétique cérébrale avait montré dans les 2 cas une hypoplasie vermienne avec aspect pathognomonique de dent molaire évoquant le JBS. L'échographie abdominale a montré une splénomégalie dans les 2 cas. Le 3ème garçon était issu d'une grossesse bien suivie ; Le diagnostic anténatal de maladie de Joubert était réalisé mais les parents ont refusé l'interruption de la grossesse. Les 3 enfants présentent un retard psychomoteur sévère. Ils ont été mis sous traitement symptomatique et rééducation motrice. La 5ème grossesse était une fille chez qui le diagnostic anténatal réalisé n'a pas montré de lésions suggestives de JBS. Néanmoins elle a été hospitalisée pour détresse respiratoire transitoire avec légère hypotonie. Les explorations radiologiques revenues normales ont confirmé l'absence de JBS. Observation 2 : Le nouveau-né N de sexe féminin est issu d'une grossesse mal suivie menée à terme. hospitalisée pour asphyxie périnatale. Elle était intubée avec une dépendance à la machine L'ETF faite dès J1 a montré un œdème cérébral, le Syndrome de joubert a été confirmé avec l'IRM.

### **Conclusion:**

Le Syndrome de Joubert doit être suspecté chez tout enfant présentant une hypotonie associée à des mouvements oculaires anormaux et une respiration altérée. Le diagnostic précoce de ces patients est important, car le suivi est nécessaire pour détecter et établir un traitement multi viscéral précoce des troubles associés et, d'autre part, d'effectuer le conseil génétique. L'IRM cérébrale est l'examen clé pour confirmer le diagnostic. Il n'existe pas de traitement curatif, le pronostic dépendant de la gravité des atteintes notamment neurologiques, respiratoires et rénales



## **P279 - Prévalence, facteurs associés et devenir des asphyxies néonatales chez les nouveau-nés dans deux hôpitaux au Nord-Cameroun**

**Y. DjikePuepi F (1), A. Mohaman (2), A. Gaetan Simo (3), Y. Wandji (1), N. Monono (1), W. Ganni Wele (4), EG. Halle-ekane (3).**

Departement de Medicine Interne et Pédiatrie, Faculté des Sciences de la santé, Université de Buea, Cameroun (1).Faculté des Sciences de la santé, Université de Buea, (2).Departement de Gynécologie et Obstétrique, Faculté des Sciences de la santé, Université de Buea, Cameroun (3).Faculté des Sciences de la santé, Université de Buea, Cameroun (4).

### **Introduction:**

L'asphyxie néonatale reste une cause importante de mortalité et d'invalidité dans le monde en Afrique particulièrement. Les données du Cameroun révèlent des taux de mortalité élevée (21,3 %) à Douala, mais les informations restent disproportionnées pour les autres régions du pays.

### **Objectifs:**

Cette étude a évalué la prévalence, les facteurs associés et le devenir des nourrissons nés à terme ayant eu l'asphyxie néonatale.

### **Matériel et méthodes:**

Une étude transversale a été menée dans deux hôpitaux de Ngaoundéré sur une période de 2 mois. Les données ont été recueillies à l'aide d'un questionnaire établi à cet effet et renseignant sur les données sociodémographiques, les facteurs péripartum associés et le devenir à court terme. Les données ont été analysées avec le logiciel statistique pour les sciences sociales (SPSS version 25). La prévalence a été calculée, et les associations entre les facteurs sociodémographiques, périnataux et les résultats ont été générés en utilisant la régression logistique.

### **Résultats:**

Au total, 330 nouveau-nés ont été abordés, dont 114 asphyxiés. La prévalence de l'asphyxie néonatale obtenue était de 35 %. Les facteurs significativement associés à l'asphyxie néonatale comprenaient: le jeune âge maternel (<19) (OR ajusté = 2,23 ; IC à 95 % : 1,07-4,64 ;; p=0.032), l'anémie (OR ajusté=4.45; 95%CI. 49-11.96), la souffrance foetale aiguë (OR ajusté = 33.19;95% IC:0.01-22.68; p=0.026). La complication à court terme la plus fréquente était l'encéphalopathie ischémique hypoxique. La majorité des nourrissons avaient un bon état neurologique à la sortie. Le taux de mortalité était de 15.8%.

### **Conclusion:**

Le jeune âge maternel, l'anémie, la souffrance foetale aiguë, l'âge gestationnel (>42weeks) étaient les principaux facteurs associés à l'asphyxie néonatale dans notre étude. Le bon suivi de la grossesse et du travail peuvent aider à réduire le fardeau de l'asphyxie néonatale.

### **THEMES:**

#### **Néphrologie**

## **P280 - La carence en APRT : à propos d'un cas**

**S. Hajji (1), A. Boussetta (1), A. Cheikhna (1), T. Gargah (1).**

service de pédiatrie de l'hôpital Charles Nicolle (1).



## **Introduction:**

Une néphropathie génétique rare secondaire à un trouble du métabolisme des purines caractérisé par la formation et la surexcrétion de 2,8-dihydroxyadénine (2,8-DHA) dans l'urine, causant une lithiase urinaire et une néphropathie cristalline.

## **Objectifs:**

Mettre le point sur cette pathologie rare à travers un cas rapporté au service de néphropédiatrie de l'hôpital Charles Nicolle à Tunis.

## **Matériel et méthodes:**

cas rapporté au service de néphropédiatrie de l'hôpital Charles Nicolle à Tunis.

## **Résultats:**

J.D , nourrisson âgé de 19 mois, de sexe masculin, originaire du nord-ouest de la Tunisie, issu d'un mariage non consanguin, sans antécédents pathologiques notables . Il a présenté le jour de la vaccination, une asthénie avec diarrhée profuse associées à des troubles de la marche évoluant dans un contexte d'apyrexie. L'examen a objectivé un nourrisson eutrophique ayant une hypertension artérielle confirmée nécessitant le recours à un inhibiteur calcique. La biologie a montré une créatininémie à 1710 Umol/l L'échographie rénale : dilatation urétéro-pyélo-calicielle haute bilatérale plus importante à droite secondaire à des lithiases calicielles et pyélo-urétérales. Conduite à tenir : Mettre en place un cathéter de dialyse péritonéale Dialyse péritonéale en continu Evolution : Amélioration de la fonction rénale /Créatinine : 94 Péritonite à staphylocoque Ablation du cathéter et montée d'une sonde urétrale Récidive des calculs Traitement médical : alcalinisation des urines + hyperhydratation + allopurinol Spectrophotométrie des calculs : lithiase de 2,8-dihydroxyadénine en rapport avec un déficit en APRT La fonction rénale est conservée.

## **Conclusion:**

Le diagnostic précoce est important et le pronostic dépend de la progression de la pathologie. Le traitement par allopurinol prévient efficacement la récurrence des calculs et peut permettre une amélioration ou une stabilisation de la fonction rénale chez la plupart des patients.

## **P281 - Dysplasie immuno-osseuse de schimke : une cause rare de syndrome néphrotique (à propos de 2 cas)**

**S. Mansar (1). J. Chemli (1).**

Pédiatrie Sahloul (1).

## **Introduction:**

La dysplasie immuno-osseuse de Schimke est une cause rare de syndrome néphrotique corticorésistant évoluant vers l'insuffisance rénale terminale. Il s'agit d'une maladie héréditaire rare de transmission autosomique récessive, liée à une mutation du gène SMARCAL 1 codant pour une protéine modifiant la structure de la chromatine.

## **Objectifs:**

Décrire les caractéristiques cliniques et évolutives du syndrome de schimke.

## **Matériel et méthodes:**

On rapporte les observations de deux patients hospitalisés dans le service de Pédiatrie CHU Sahloul , Sousse , Tunisie



## Résultats:

Observation 1: il s'agit d'une fille âgée de 5 ans, d'origine algérienne, née de parents consanguins, suivie depuis l'âge de 4 ans pour retard de croissance et qui consulte pour syndrome néphrotique impur (HTA et insuffisance rénale). L'examen a montré une dysmorphie faciale : visage triangulaire, nez pointu, thorax bombé, des tâches hyperpigmentées au niveau du tronc et une taille à - 2DS. La biopsie rénale a montré une hyalinose segmentaire et focale (HSF). La biologie a montré une leucopénie lymphopénie persistante. Le diagnostic de syndrome de schimke était confirmé par biologie moléculaire (mutation du gène SMARCAL1). Le phénotypage lymphocytaire était en faveur d'une lymphopénie importante (notamment les LcT CD3+). La patiente a initialement été mise sous corticothérapie orale avec IEC sans amélioration. Avec une dégradation rapide de sa fonction rénale entraînant sa mise sous EER. Observation 2 : Il s'agit d'un garçon âgé de 6 ans, né de parents consanguins qui consulte pour syndrome néphrotique impur, avec HTA grade 2. L'examen a objectivé une dysmorphie faciale, un retard de croissance dysharmonieux à -5DS, des taches café au lait sur le tronc et les membres. Il a initialement mis sous corticothérapie avec absence de réponse, et relais par ciclosporine et IEC. La Biopsie a montré un aspect de HSF. L'évolution était marquée par la survenue de 2 AVC ischémiques entraînant un déficit moteur et du langage. Le patient présente également une lymphopénie (phénotypage en cours). Sa fonction rénale est encore conservée. Son HTA est partiellement contrôlée sous IEC et inhibiteurs calciques. Le syndrome de schimke a été retenu devant l'association du retard de croissance, syndrome dysmorphique, atteinte rénale, AVC et atteinte hématologique.

## Conclusion:

Le syndrome de schimke est une cause rare de syndrome néphrotique de l'enfant avec une corticorésistance et pronostic rénal réservé. La transplantation rénale constitue le traitement de choix en cas d'évolution vers l'insuffisance rénale terminale.

## P282 - Péritonites infectieuses chez les nourrissons sous dialyse péritonéale

Y. Hammi (1), S. Laajili (1), T. Sayari (1), M. Ferjani (1), T. Gargah (1).

Service de pédiatrie à l'hôpital Charles Nicolle de Tunis (1).

### Introduction:

La dialyse péritonéale (DP) est la méthode de choix d'épuration extra rénale chez les nourrissons atteints d'une insuffisance rénale chronique terminale. Les complications infectieuses sont dominées par les péritonites infectieuses (PI) sur cathéter qui sont la première cause d'hospitalisation chez les nourrissons sous DP.

### Objectifs:

Décrire le tableau clinique, biologique, thérapeutique et évolutif des PI sur cathéter chez les nourrissons sous DP.

### Matériel et méthodes:

Nous avons mené une étude descriptive, rétrospective et longitudinale réalisée dans le service de Néphrologie pédiatrique de l'hôpital Charles Nicolle de Tunis sur une période de treize ans allant de janvier 2009 jusqu'à décembre 2021.

### Résultats:

Nous avons colligé 40 nourrissons qui ont commencé la DP. Nous avons constaté que 17 malades (42,5%) avaient présenté au moins un épisode de PI sur un cumul de suivi de 53 années. Le nombre total d'épisodes de PI était de 34, correspondant à 64 épisodes par 100 patients-années soit 0.64



épisodes par patients-années soit un épisode tous les 18 mois. Les signes cliniques de PI étaient principalement digestifs (des douleurs abdominales et des vomissements) dans 85% des cas. La fièvre était notée dans 40% des cas et le changement de l'aspect du liquide de la DP était observé uniquement dans 35% des cas. La culture du liquide de DP (LDP) était négative dans 26 cas (76,4%) pour un total de 34 épisodes de PI. La majorité des germes isolés étaient des germes à Gram positif. *Staphylococcus aureus* a été trouvé dans quatre cas. Tous les patients ont été mis initialement sous triple antibiothérapie : Ceftazidime+ Teicoplanine+ Amikacine avec adaptation après le résultat de la culture du LDP. La durée totale du traitement était de 15 à 21 jours selon le résultat de la culture.

### **Conclusion:**

La PI est une cause importante de morbidité et de mortalité chez les nourrissons sous DP. Ceci nous incite à renforcer la formation continue du personnel soignant et de la famille du patient sur la technique de la DP afin de diminuer l'incidence des PI.

## **P283 - Dialyse péritonéale chez les nouveau-nés : caractéristiques et évolution**

**Y. Hammi (1), S. Laajili (1), T. Sayari (1), M. Ferjani (1), T. Gargah (1).**

Service de pédiatrie à l'hôpital Charles Nicolle de Tunis (1).

### **Introduction:**

La dialyse péritonéale (DP) est la méthode de choix d'épuration extra rénale chez les nouveau-nés atteints d'une insuffisance rénale chronique terminale. De nombreuses questions persistent sur les risques et les résultats de la DP dans ce groupe de patients. La littérature, dans ce domaine, prouve que les nouveau-nés sous DP sont des groupes à haut risque.

### **Objectifs:**

Décrire le tableau clinique et évolutif de nouveau-nés sous DP.

### **Matériel et méthodes:**

Nous avons mené une étude descriptive, rétrospective et longitudinale réalisée dans le service de Néphrologie pédiatrique de l'hôpital Charles Nicolle de Tunis sur une période de treize ans allant de janvier 2009 jusqu'à décembre 2021.

### **Résultats:**

Durant notre période d'étude, douze malades ont commencé la DP à l'âge néonatal. Leur médiane d'âge était de sept jours avec des extrêmes allant d'un à 20 jours. L'âge gestationnel moyen était de  $36,5 \pm 2$  SA. Le poids moyen au début de la DP était de  $2975g \pm 350g$  avec des extrêmes allant de 2300g à 3700g. Les étiologies de l'insuffisance rénale étaient dominées par les uropathies malformatives notamment les valves de l'urètre postérieur. L'indication principale de la DP était l'oligo-anurie dans 50% des cas. Onze malades ont commencé la DP par DP continue ambulatoire et un seul malade par DP automatisé. On a trouvé une incidence importante des complications, soit 0,86 épisode par patient-année pour les péritonites infectieuses et un épisode par patient-année pour les complications mécaniques. Cinq nouveau-nés sont décédés soit dans 41% des cas. La cause principale du décès était l'état de choc septique qui a été objectivé chez quatre malades. La survie moyenne était de 41,2 mois. La survie à un an et deux ans était respectivement de 75% et 54%.

### **Conclusion:**

Notre étude confirme que les nouveau-nés sous DP représentent un groupe à haut risque de morbidité et de mortalité. Des efforts accrus doivent viser à optimiser l'efficacité de la DP et à prévenir les complications infectieuses et non infectieuses.



## **P284 - Les lithiases urinaires de l'enfant Tunisien : expérience du service de pédiatrie Sahloul**

**S. Méchlia (1), S. Mabrouk (1), M. Ben Guedria (2), H. Ajmi (1), S. Nouir (1), S. Hannechi (1), F. Majdoub (1), J. Chemli (1).**

Service de pédiatrie – CHU Sahloul (Sousse) (1). Service de pédiatrie – CHU Farhat Hached (Sousse) (2).

### **Introduction:**

La fréquence des lithiases urinaires (LU) chez les enfants et son impact sur leur santé sont en augmentation. L'incidence et la composition des LU chez les enfants sont déterminées par divers facteurs environnementaux, génétiques, nutritionnels et socio-économiques.

### **Objectifs:**

Objectif : étudier les aspects épidémiologiques, cliniques et étiologiques de la LU de l'enfant.

### **Matériel et méthodes:**

étude rétrospective, descriptive, monocentrique, portant sur les cas pédiatriques de LU répertoriés dans le service de Pédiatrie de l'hôpital Sahloul durant une période de 22 ans.

### **Résultats:**

Nous avons inclus 112 patients avec un âge médian de 4 ans. Une histoire familiale, était positive dans 59,8% des cas, avec un antécédent familial de lithiase dans 50,8% et d'hyperoxalurie primitive (HP) dans 8,9% des cas. Les circonstances de découverte étaient dominées par les infections urinaires (23,2%) et l'hématurie macroscopique (16,1%). Les calculs étaient radio-opaques dans 52,4 % des cas, multiples dans 17% des cas et bilatéraux dans 17% des cas. Les calculs du haut appareil urinaire représentaient 80% des cas. Les lithiases d'origine métabolique étaient majoritaires (64 cas). L'HP1 était l'étiologie la plus fréquente (35 cas) suivie par une hypercalciurie idiopathique (7 cas), une acidose tubulaire distale (2 cas), une maladie de dent (1 cas), amylogénèse imparfaite (2 cas) et une cystinurie (2 cas). Les lithiases d'organisme représentaient 16% des cas. Au cours du suivi, 10 patients avaient évolué vers l'IRCT avec mise en dialyse.

### **Conclusion:**

En Tunisie, les causes métaboliques et en particulier l'HPI constituent les principales causes de lithiase urinaire. Un bilan métabolique complet avec un dosage de l'oxalurie est ainsi impératif afin de rapidement identifier la cause et instaurer une prise en charge adéquate.

## **P285 - Survie de la première fistule artériovoineuse chez les enfants hémodialysés chroniques**

**T. Sayari (1), W. Ben Hadj Ali (1), G. Bagani (1), I. Zaiter (1), K. Tekaya (1), H. Belhsan (1), A. Boussetta (1), T. Gargah (1).**

pédiatrie Charles Nicolle (1).

### **Introduction:**

La fistule artériovoineuse (FAV) native représente l'abord vasculaire de choix pour l'hémodialyse chronique. La survie de la première FAV chez l'adulte, varie selon les données de la littérature entre 10 % et 36% à 20 ans.



### **Objectifs:**

Le but de ce travail est de déterminer la survie de la FAV chez l'enfant et de dégager les complications et le pronostic de sa survie.

### **Matériel et méthodes:**

Etude rétrospective à propos de 49 patients hémodialysés chroniques suivis au service de pédiatrie de l'hôpital Charles Nicole. Nous avons relevé les données démographiques, cliniques et biologiques et nous avons analysé les caractéristiques des FAV : site anatomique, survie et complications.

### **Résultats:**

L'âge moyen des patients était de 13,5 ans avec une prédominance masculine. La localisation au niveau radial gauche de était 13,8% des cas. Une superficialisation a été indiquée chez 9 patients. La perte de la FAV était en rapport avec une thrombose dans 6,2% et une complication anévrysmale dans 4,6%. Deux patients ont eu une reperméabilisation de la même FAV alors que qu'une deuxième FAV a été confectionnée chez 6 autres. Une angioplastie artérielle transluminale a été réalisée chez un patient. Une ligature de la FAV a été réalisée chez 3 patients après transplantation rénale.

### **Conclusion:**

La survie à long terme et la qualité de vie en hémodialyse dépendent d'une épuration adéquate faite grâce à un accès vasculaire de bonne qualité. Les FAV sont la voie d'abord de choix et représentent en conséquent un capital vital.

## **P286 - EAST syndrome : une épilepsie qui cache une tubulopathie**

**T. Sayari (1), A. Bouraoui (1), G. Bagani (1), I. Zaiter (1), H. Zouari (1), M. Zouari (1), O. Naija (1), T. Gargah (1).**

pédiatrie Charles Nicolle (1).

### **Introduction:**

Le EAST syndrome est une pathologie autosomique récessive caractérisée par la tétrade : épilepsie, ataxie, surdité et tubulopathie. Il est généralement secondaire à une mutation du gène KCNJ10 qui code un canal potassique qui s'exprime au niveau de cerveau et du tubule distal de néphron expliquant les manifestations neurosensorielles et le déséquilibre électrolytique.

### **Objectifs:**

Etudier le profil clinique et paraclinique de cette pathologie syndromique rare à travers une observation.

### **Matériel et méthodes:**

Rapporter l'observation d'une fille suivie pour un EAST syndrome confirmé.

### **Résultats:**

Fille âgée de 3 ans issue d'un mariage consanguin du 2ème degré, aux antécédents familiaux d'épilepsie et de retard mental chez les deux oncles maternels, sa mère a eu 4 interruptions médicales de grossesse pour syndrome polymalformatif fœtal. Aucun antécédent pathologique notable n'a été rapporté en période néonatale. Elle a présenté à l'Age de 5 mois des convulsions généralisées pharmaco résistantes contrôlées par acide valproïque, levetiracétam et clobazam. Elle avait un retard de développement psychomoteur. Une étude génétique a été faite chez la patiente et chez sa famille, objectivant la présence d'un variant faux sens homozygote dans le gène KCNJ10



chez la patiente. Les deux parents et le frère asymptomatique étaient hétérozygotes pour l'allèle muté. Le diagnostic d'EAST syndrome a été retenu. le bilan rénal a objectivé une hypomagnésémie à 0.67 mmol/l avec une fraction d'excrétion de magnésium élevée à 47%. Par ailleurs, l'ionogramme sanguin était normal, on n'a pas noté pas d'acidose métabolique ni de fuite urinaire de sodium ni de potassium et le Taux de réabsorption tubulaire de phosphore était à 92%.La patiente a été mise sous supplémentation par magnésium avec une bonne évolution.

#### **Conclusion:**

Le syndrome EAST doit être suspecté chez les patients présentant des signes ou symptômes cardinaux d'épilepsie, d'ataxie ou de surdité neurosensorielle, en particulier si un trouble électrolytique concomitant, tel qu'une hypokaliémie ou une hypomagnésémie, est diagnostiqué.

### **P287 - Prévalence et profil évolutif de l'insuffisance rénale chez l'enfant cystinurique**

**T. Sayari (1), I. Zaiter (1), W. Ben Hadj Ali (1), F. Hassine (1), M. Zouari (1), B. Maalej (2), T. Gargah (1).**

pédiatrie Charles Nicolle (1).pédiatrie Hédichaker Sfax (2).

#### **Introduction:**

La cystinurie est une pathologie lithiasique monogénique dont la morbidité est multifactorielle. L'évolution de la fonction rénale reflète étroitement le pronostic de cette maladie.

#### **Objectifs:**

Etudier le devenir néphrologique des enfants présentant une cystinurie

#### **Matériel et méthodes:**

Analyser rétrospectivement le taux d'insuffisance rénale chronique (IRC) parmi les enfants suivis pour cystinurie (1994-2022) et analyser longitudinalement le profil évolutif de cette complication.

#### **Résultats:**

Cette étude a colligé 23 patients suivis une cystinurie confirmée avant l'âge de 18 ans. L'évaluation initiale de fonction rénale a noté une médiane de la créatininémie au moment du diagnostic de 43,5  $\mu\text{mol/l}$  (32 - 465  $\mu\text{mol/l}$ ). La fonction rénale a été jugée normale (IRC stade 1) chez 14 enfants (60,9%). La clairance de la créatinine était inférieure à 60 ml/min/1.73m<sup>2</sup> chez 5 patients (21,7%). Deux patients avaient une IRC terminale au début du suivi ayant nécessité le recours à l'épuration extrarénale. En excluant les enfants sous épuration extrarénale au début de la période d'étude (n=2), la différence moyenne entre les chiffres annuels lors du suivi longitudinal de créatinine était de +3,5  $\mu\text{mol/l}$  (de -7,36 à +9,5  $\mu\text{mol/l}$ ). La différence entre la créatininémie initiale et celle de la dernière consultation était en moyenne par patient de 16,9  $\mu\text{mol/l}$  (de -27 à +79 $\mu\text{mol/l}$ ). Au dernier contrôle, la clairance de la créatinine était  $\leq 60\text{ml/min/1.73m}^2$  chez 5/23 patients (21,7%). Celle-ci était  $\leq 30\text{ml/min/1.73m}^2$  chez 3 patients (13%).

#### **Conclusion:**

L'IRC est une complication majeure de la cystinurie. Elle est secondaire à la survenue d'évènements cumulés comme les infections urinaires et les récidives de calculs obstructifs.



## **P288 - Pyélonéphrites aiguës en cas de pathologie lithiasique chez l'enfant : exemple de la cystinurie**

**T. Sayari (1), F. Hassine (1), A. Bouraoui (1), G. Bagani (1), A. Hedhili (1), M. Zouari (1), B. Maalej (2), T. Gargah (1).**

pédiatrie Charles Nicolle (1).Pédiatrie Hédi Chaker Sfax (2).

### **Introduction:**

La cystinurie est une pathologie lithiasique monogénique rare et moins fréquemment diagnostiquée chez l'enfant par rapport à l'adulte. Sa prise en charge chez l'enfant est délicate vu la difficulté d'imposer le régime et de maintenir une dilution et une alcalinisation des urines adéquates la survenue de complications tels que les pyélonéphrites complique davantage la prise en charge et le pronostic de cette maladie.

### **Objectifs:**

Etudier les caractéristiques des infections urinaires chez les enfants ayant une cystinurie confirmée

### **Matériel et méthodes:**

Rapporter rétrospectivement le profil clinique et paraclinique des enfants suivis pour cystinurie confirmée et ayant présenté une ou plusieurs infections urinaires.

### **Résultats:**

Parmi un effectif total de 23 patients suivis pour cystinurie à début pédiatrique, soit avant l'âge de 18 ans, le nombre moyen d'infections urinaires était de 0,74 pyélonéphrite par patient. La survenue d'au moins un épisode de pyélonéphrite a été notée pour 10 patients (43,4%). Les germes les plus retrouvés dans ces cas étaient *Escherichia coli* (n=4), *Klebsiella Pneumoniae* (n=2) et *Proteus Mirabilis* (n=2). Un syndrome de la jonction pyélo-urétérale non obstructif était la seule uropathie malformative retrouvée (n=1). Les complications rapportées étaient des cicatrices parenchymateuses retrouvées par la suite à la scintigraphie rénale au dimercaptosuccinate chez 3 patients, alors qu'un patient avait présenté un épisode de rétention aiguë d'urines à cause d'un calcul enclavé.

### **Conclusion:**

La survenue d'une pyélonéphrite chez l'enfant cystinurique impose un traitement précoce, une enquête étiologique et une adaptation de l'alcalinisation des urines afin de minimiser le risque de cicatrices parenchymateuses.

## **P289 - Issue fatale d'une maladie à urines noires : alcaptonurie, ochronose ou autres ?**

**T. Sayari (1), F. Hassine (1), I. Zaiter (1), A. Bouraoui (1), G. Bagani (1), M. Zouari (1), H. Zouari (1), O. Naija (1), T. Gargah (1).**

pédiatrie Charles Nicolle (1).

### **Introduction:**

L'alcaptonurie est une maladie héréditaire rare, caractérisée par une coloration noirâtre des urines due à un déficit enzymatique sur la voie du catabolisme de la phénylalanine avec accumulation de l'homogentisate. Ce signe pathognomonique peut passer inaperçu. A ce jour, aucun traitement curatif n'a fait la preuve de son efficacité et le traitement symptomatique. Le pronostic vital n'est pas directement mis en jeu sauf par les tableaux de surcharge viscérale surtout cardiaque et/ou hépatique.



### **Objectifs:**

Analyser le tableau clinique et paraclinique de l'alcaptonurie

### **Matériel et méthodes:**

Rapporter une présentation inhabituelle de cette pathologie rare

### **Résultats:**

Nourrisson âgé de 5 mois, adressé pour surcharge avec œdème et des signes d'insuffisance cardiaque. On n'a pas noté d'antécédents familiaux. Depuis son admission, une tachycardie avec hépatomégalie et œdèmes ont été objectivés et une cardiomégalie à la radiographie du thorax. Une discordance a été objectivée entre l'aspect des urines au niveau de la tubulure de la sonde de Foley et celui du sac à urines, dont la couleur virait au noir bleuâtre. La bandelette urinaire n'a pas montré d'hématurie. Le dosage de homogénisate urinaire était à la limite supérieure mais le diagnostic d'alcaptonurie n'a pas été confirmé sur un 2ème dosage vu la survenue d'un tableau de défaillance multiviscérale avec anurie et décès au bout de 12 jours malgré le recours aux diurétiques, drogues vasoactives, vitamine c et épuration extrarénale.

### **Conclusion:**

Le diagnostic d'alcaptonurie doit être rapidement évoqué devant une coloration noirâtre des urines. Cependant le temps de latence nécessaire au virage colorimétrique des urines est variable ce qui peut retarder le diagnostic.

## **P290 - Cystinurie révélée par des anomalies squelettiques : dysplasie ectodermique associée ou coincidence ?**

**T. Sayari (1), I. Zaiter (1), W. Ben Hadj Ali (1), F. Hassine (1), A. Bouraoui (1), G. Bagani (1), H. Ben Farhat (1), B. Maalej (2), O. Naija (1), T. Gargah (1).**

pédiatrie Charles Nicolle (1).pédiatrie Hédi Chaker Sfax (2).

### **Introduction:**

La cystinurie est une pathologie monogénique responsable de lithiases rénales radio-opaques. Elle est rare chez l'enfant et exceptionnellement associée à des manifestations extrarénales ; squelettiques ou neurologiques.

### **Objectifs:**

Mettre le point sur les manifestations associées à la cystinurie, étant une pathologie lithiasique rarement révélée à l'âge pédiatrique.

### **Matériel et méthodes:**

Rapporter l'observation d'un enfant ayant à la fois une pathologie rénale lithiasique asymptomatique jusque-là, dont le diagnostic a été posé de façon fortuite au cours d'une exploration d'une scoliose.

### **Résultats:**

Garçon suivi dès la naissance en orthopédie infantile pour scoliose. Issu de parents consanguins du 1er degré. A l'âge de 3 ans, lors d'un bilan préopératoire, une radiographie du rachis a objectivé la présence de calculs radio-opaques. L'échographie rénale a montré un calcul coralliforme pyélocaliciel gauche. La cristallurie en microscopie à lumière polarisée a objectivé des cristaux de cystine avec un volume cristallin de 94676  $\mu\text{mol}/\text{mm}^3$ . La réaction de Brand était positive. La scintigraphie MAG3 a objectivé une stase pyélocalicelle gauche obstructive. Il a eu une pyélotomie gauche avec



extraction du calcul. Il a reçu une alcalinisation des urines, un régime pauvre en méthionine et mis transitoirement sous D-pénicillamine. L'enfant a été opéré pour sa scoliose et après un recul de deux ans, l'évolution est favorable sur le plan rénal.

### **Conclusion:**

La cystinurie est une variété rare de lithiase urinaire dont la fréquence chez l'enfant est de 6%. Son diagnostic est habituellement fait à la 2ème ou 3ème décennie. Les manifestations extra-rénales associées sont rares mais peuvent être un signe d'orientation.

### **P291 - Facteurs prédictifs de la récurrence lithiasique chez l'enfant suivi pour cystinurie**

**T. Sayari (1), I. Zaiter (1), A. Bouraoui (1), G. Bagani (1), W. Ben Hadj Ali (1), H. Ben Farhat (1), B. Maalej (2), O. Naija (1), T. Gargah (1).**

pédiatrie Charles Nicolle (1).Pédiatrie Hédi Chaker Sfax (2).

### **Introduction:**

La cystinurie est une pathologie lithiasique héréditaire responsable de calculs urinaires récidivants. Elle est rarement découverte avant l'âge adulte.

### **Objectifs:**

Etudier le profil évolutif des enfants ayant une cystinurie et ressortir les facteurs prédictifs de récurrence lithiasique avant l'âge de 18 ans.

### **Matériel et méthodes:**

Analyse rétrospective d'une cohorte d'enfants suivis pour cystinurie au service de pédiatrie de l'hôpital Charles Nicolle de Tunis entre 1994 et 2022.

### **Résultats:**

Parmi tous les patients inclus dans cette étude (n=23), le taux de récurrence des calculs cystiniques avant l'âge de 18 ans était de 69,5% (16/23) parmi l'effectif total. Pour ceux-ci, le nombre médian de récurrences lithiasiques par patient était de 3 fois (extrêmes : 1 – 5 fois), et ce avant l'âge de 18 ans. La récurrence était bilatérale chez 9 patients (56,2%). Le pH urinaire moyen des patients au cours de la période d'étude était de  $6,82 \pm 0,34$ . La valeur du pH urinaire moyen par patient était  $\leq 6,5$  pour 6 enfants (26%). Ceux-ci avaient tous une cristallurie de contrôle positive versus 5/17 parmi ceux ayant un pH des urines concomitant d'au moins 6,5 (p=0.02). La densité urinaire moyenne au cours du suivi était de  $1013,8 \pm 4,1$ . La densité urinaire moyenne était  $\geq 1015$  ( $> 1012$ ) pour 7 patients (30,4%). La cristallurie de contrôle était positive pour 9/10 (90%) des patients chez qui la densité urinaire concomitante était  $\geq 1015$ . Celle-ci était négative pour 4/9 (44,4%) des patients chez qui la densité urinaire concomitante  $\leq 1010$ . La différence était donc significative (p = 0.004). En cas de récurrence, une IU a été documentée chez 4 patients. Au décours de cet épisode de récurrence lithiasique, un traitement chirurgical a été réalisé chez 6 patients : pyélotomie avec extraction d'un calcul pour 3 enfants, montée de sonde double J chez 2 patients et sonde urétérale dans un cas.

### **Conclusion:**

: Le risque de récurrence des calculs cystiniques est inévitable même avant l'âge de 18 ans. Elle dépend de l'observance du traitement et du régime. Ainsi, une dilution suffisante des urines, un respect du régime et des objectifs de pH urinaire peuvent réduire ce risque.





## **THEMES:**

### **Neurologie**

#### **P292 - Holoprosencephalie: A propos de deux observations**

**M. Ezzine ,Thabti , Kefi , Marzouk , Friha , Ben Hassine , Bouaziz (1).**

Service de Pédiatrie et de néonatalogie – Hôpital régional de Ben Arous, Tunisie (1).

#### **Introduction:**

L'holoprosencéphalie (HPE) est la malformation la plus courante du cerveau antérieur (ou prosencéphale). Elle résulte d'une scission ratée ou incomplète du prosencéphale en deux hémisphères au cours de la troisième ou quatrième semaine de gestation, ainsi que de diverses malformations faciales et cérébrales associées. L'HPE est souvent identifiée lors d'un examen échographique prénatal, bien qu'elle soit le plus souvent diagnostiquée au cours de la période néonatale.

#### **Objectifs:**

rappeler les caractéristiques cliniques, radiologiques et évolutives de cette malformation congénitale.

#### **Matériel et méthodes:**

Nous rapportons deux cas d'HPE, qui ont été admis dans l'unité néonatale de l'hôpital régional de Ben Arous, un cas d'HPE a lobaire, diagnostiqué après la naissance, et un cas de syntélocéphalie, diagnostiqué avant la naissance

#### **Résultats:**

Cas n°1 : nouveau-né de sexe masculin né à terme, par voie basse, issue d'une grossesse mal suivie. L'adaptation à la vie extra-utérine était bonne ,poids de naissance 2140g. L'examen à la naissance a montré des yeux rouges et larmoyants, une cornée trouble et un pied bot droit. L'examen ophtalmologique a conclu à un glaucome congénital et à une conjonctivite associée. L'échographie transfontanellaire a montré l'absence de structures télencéphaliques et diencéphaliques, ainsi que l'existence d'une grande cavité kystique .La tomодensitométrie cérébrale a confirmé ces résultats et a montré une structure cérébelleuse avec des gyri réduits, un quatrième ventricule non dilaté, ainsi qu'une énoptalmie bilatérale.Le diagnostic d'HPE alobaire a été établi. L'échographie abdominale n'a révélé aucune autre malformation.Aucune crise d'épilepsie n'a été signalée. une intervention sur le glaucome été programmé. Cependant ,il est décédé à l'âge de 12 jours. Cas n°2 : nouveau-né de sexe féminin né à terme, par voie basse, d'une grossesse bien suivie. mère au antécédant de diabète type 1 sous insuline. L'échographie obstétricale a montré une dilatation des ventricules latéraux et une agénésie du corps calleux. L'IRM fœtale a montré une dilatation des ventricules latéraux et une agénésie du tiers postérieur du corps calleux. Le septum pellucidum n'a pas été observé. Un caryotype fœtal a été réalisé par amniocentèse montrant une formule chromosomique normale.L'examen à la naissance a objectivé un hypertélorisme, un rétrognathisme et des oreilles bas implantés.L'échographie transfontanellaire a montré une agénésie partielle du corps calleux. Le septum pellucidum n'a pas été visualisé.L'échographie cardiaque a révélé la présence d'un foramen ovale ,recontrôlée après un an et revenant sans anomalies.Le développement psychomoteur était légèrement retardé :Position assise à 8 mois.,marche à 22 mois. L'IRM cérébrale réalisée à l'Age de un an a confirmé le diagnostic de syntélépha

#### **Conclusion:**

L'holoprosencéphalie est une malformation cérébrale rare. Le pronostic dépend du degré de la malformation, ainsi que des autres complications qui peuvent être présentes. Un suivi multidisciplinaire est primordial.



## **P293 - Hydranencephaly: a postnatal discovery case report**

**F. Hassine (1), A. Gader (1), R. Ben Aziza (1), H. Chourou (1), W. Benhajammar (1), Y. Sdiri (1), F. Ayari (1), S. Kacem (1).**

centre de maternité et de néonatalogie de Tunis (1).

### **Introduction:**

Hydranencephaly is a severe sporadic congenital defect of the central nervous system, where the brain is characterized by the absence of cerebral hemispheres and replaced by fluid-filled spaces with preserved falx and a relatively normal posterior fossa where the brainstem and cerebellum are usually present and intact. Hydranencephalic infants may look clinically normal after birth. The pathophysiology of this congenital anomaly is unknown but the distribution of the lesions has led to the suggestion of a possible occlusion of the internal carotid artery.

### **Objectifs:**

Case report

### **Matériel et méthodes:**

We report a case of a post natal hydranencephaly discovery

### **Résultats:**

A full-term female infant born to a non-consanguineous couple, had a birth weight of 2935g. The pregnancy was uncomplicated and poorly monitored. First and second trimester prenatal ultrasound have not been performed. The ultrasound done at 36 weeks of gestational age suspected congenital hydrocephalus and hydramnios. Maternal history was unremarkable. No known teratogenic or infectious exposures were documented during pregnancy. The 32-year-old mother had two other children who were physically healthy. She also underwent three spontaneous unexplored miscarriages. Apgar score was 7 at 1 minute and 8 at 5 minutes. The general physical findings of this newborn were unremarkable and her head circumference was 34cm. No craniofacial dysmorphism or deformities of the extremities were noted. Sucking and swallowing ability were absent with irregular gasping reflex. A high pitched cry was noted under stimulation. The newborn underwent a brain ultrasonography during the first 24 hours of life in order to confirm the hydrocephalus but it surprisingly showed the absence of bilateral cerebral hemispheres and replaced by cerebrosinal fluid with intact cerebellar vermis confirming the diagnosis of hydranencephaly. The prognosis was explained to the parents and the newborn did not undergo further examination and the baby died after 2 weeks of life after having minimum medical assistance.

### **Conclusion:**

Although the literature documents rare cases of prolonged survival up to 19 years, prognosis is extremely poor, with severe neurologic dysfunction, seizures, myoclonus, respiratory failure and death usually progressing within the first few days or weeks of life. Thus, it is crucial for pediatricians to counsel parents carefully, to prevent the family from having any false hopes with regard to the outcome of the disease.

## **P294 - Syndrome de Dyke-Davidoff-Masson : à propos d'une observation**

**H. Ben Aoun (1), A. Tej (1), N. Soyah (1), R. Kbaili (1), M. Abdelbari (1), S. Tilouche (1), J. Bouguila (1), L. Boughammoura (1).**

CHU farhathachedsousse (1).



## **Introduction:**

Le syndrome de Dyke-Davidoff-Masson est une entité clinico-radiologique rare, à début précoce, associant une asymétrie faciale, une héli-atrophie cérébrale, des crises épileptiques et un retard mental.

## **Objectifs:**

Nous rapportons un cas pédiatrique de syndrme de Dyke-Davodoff-Masson.

## **Résultats:**

Enfant âgé de 10 ans, sans antécédents familiaux, issu d'une grossesse mono-foetale bien suivie, adressé à l'âge de 2 mois pour exploration d'un retard psychomoteur. L'examen clinique a objectivé une microcéphalie, une dysmorphie faciale, une hexadactylie des deux membres inférieurs avec une ectopie testiculaire droite. Une IRM cérébrale a été demandée montrant une pachy-poly microgyriefronto-temporale droite avec une atrophie corticale et une dégénérescence valérienne mésencéphalique droite. Un EEG réalisé, au décours des crises épileptiques focales associées à une hémiparésie gauche, a objectivé des multiples anomalies paroxystiques Centro-temporales droites. Le reste des examens complémentaires étaient sans particularités. L'enfant a été mis sous Valproate de Sodium avec une rééducation physique et orthophonique. Après un recul de 10 ans, une amélioration clinique avec absence de récurrence des crises a été notée. Le patient garde, toutefois des troubles de l'élocution. Discussion : Le syndrome de Dyke-Davidoff-Masson recouvre un cadre nosologique imprécis à manifestations cliniques très diverses. L'étiopathogénie reste controversée. : congénitale ou primaire et acquise ou secondaire. La cause vasculaire est actuellement retenue : l'encéphalopathie ischémique hypoxique (EHI), les traumatismes à la naissance, les bandes amniotiques et les hémorragies intracrâniennes. Sur le plan clinique, peuvent être notés des crises d'épilepsie, une asymétrie faciale, une hémiparésie controlatérale, un retard mental, des difficultés d'apprentissage, des troubles de l'élocution, ainsi que des troubles cognitifs d'ordre visuo-spatiaux. L'IRM cérébrale est d'un grand intérêt pour le diagnostic et montre le plus souvent une héli atrophie cérébrale, une ventriculomégalie ipsilatérale, une hyperpneumatisation des sinus du côté. La prise en charge repose sur le contrôle des crises à l'aide d'anticonvulsivants appropriés, la rééducation physique, l'ergothérapie et l'orthophonie.

## **Conclusion:**

Devant la rareté du syndrome de Dyke-Davidoff-Masson, une amélioration des connaissances concernant la présentation clinique, les facteurs de risques et les aspects radiologiques est nécessaire permettant un diagnostic précoce pour une prise en charge appropriée.

## **P295 - Un tableau d'encéphalite aiguë fatale: A propos d'une observation familiale**

**W. Barbaria (1), J. Jendoubi (1), L. Ferchichi (1), B. Ferchichi (1), N. Nouira (1), H. Harzallah (2), I. Khamassi (1).**

service de pédiatrie et de néonatalogie de l'hôpital Habib Bougatfa (1).service de médecine légale de l'hôpital Habib Bougatfa (2).

## **Introduction:**

L'encéphalite aiguë nécrosante (EAN) est une complication neurologique rare mais grave associée aux virus. L'encéphalite grippale est un phénomène rare de pronostic sévère. Sa survenue concomitante chez des membres de la famille doit chercher une susceptibilité génétique.

## **Objectifs:**

Préciser les caractéristiques cliniques et évolutives de l'EAN.



### **Matériel et méthodes:**

Etude des dossiers de deux enfants présentant une EAN faisant suite au virus de la grippe A H3N2

### **Résultats:**

Il s'agissait de deux frères issus d'un mariage non consanguin et sans antécédents pathologiques notables. Le premier enfant, âgé de 5 ans, a présenté une fièvre avec rhinorrhée succédée d'une altération de l'état neurologique avec convulsions. Il avait une lymphopénie, une CRP élevée, une cytolyse hépatique et une rhabdomyolyse et une hyperprotéïnorachie à la PL. Un premier scanner cérébral fait à l'admission était normal puis devant l'apparition d'une mydriase bilatérale un deuxième scanner fait à H6 de l'hospitalisation a montré un œdème cérébral diffus et un engagement amygdalien. Le frère âgé de 8 ans était ramené 12 heures après l'hospitalisation du premier dans le même tableau clinico-biologique. Le scanner cérébral a montré un œdème cérébral diffus. L'évolution était fatale pour les 2 frères. La PCR sur les sécrétions nasopharyngées a montré la présence du virus de la grippe A H3N2 pour les deux frères. L'autopsie des deux a montré un ramollissement cérébral diffus sans autres anomalies. L'étude génétique du gène RANBP2 est en cours.

### **Conclusion:**

L'infection par le virus de la grippe tant considérée comme banale peut se compliquer par une atteinte neurologique grave en particulier avec la souche H3N2. Nous insistons sur la surveillance neurologique surtout en présence d'antécédents familiaux.

## **P296 - Cérébellite aigue chez l'enfant : à propos de 5 observations**

**M. Weli (1), M. Ammar (1), R. Charfi (1), B. Maalej (1), M. Hsairi (1), A. Mahfoudh (1), L. Gargouri (1).**

Pédiatrie B (1).

### **Introduction:**

La cérébellite aigue est une affection inflammatoire rare en pédiatrie dont les présentations cliniques et radiologiques sont diverses. Elle pose à la fois des difficultés diagnostiques et thérapeutiques.

### **Objectifs:**

Décrire les caractéristiques cliniques, radiologiques, thérapeutiques et évolutives des CA chez l'enfant.

### **Matériel et méthodes:**

Nous avons mené une étude rétrospective descriptive incluant tous les enfants de moins de 14 ans hospitalisés dans le service de Pédiatrie B du CHU Hédi Chaker de Sfax pour une cérébellite aigue sur une période de 15 ans (2008 à 2023)

### **Résultats:**

Il s'agit de 5 patients avec un âge moyen de 7 ans et 8 mois (2 ans et 6 mois – 13 ans). Le tableau clinique révélateur était dominé par une instabilité à la marche avec des céphalées et des vomissements dans tous les cas. Des troubles de comportement étaient notés chez 3 patients et des convulsions étaient décrits dans un seul cas. Un syndrome cérébelleux était objectivé chez 4 patients. Au plan paraclinique, la PL était réalisée dans 4 cas et elle a objectivé des signes d'inflammation. L'EEG était lui aussi perturbé dans 2 cas. L'IRM cérébrale était pathologique dans tous les cas et elle a révélé des anomalies du signal du cervelet chez les 5 malades avec anomalies du signal du tronc cérébrale chez 2 malades, de la substance blanche dans un cas et du cortex dans



un cas. Le bilan étiologique a conclu à une cérébellite post varicelle dans un cas et une cérébellite post rougeole dans un cas. L'étiologie n'était pas déterminée dans les autres cas. Le recours à une corticothérapie était indiqué dans 3 cas et l'acyclovir était instauré dans 2 cas. L'évolution était favorable dans 4 cas.

### **Conclusion:**

la variabilité des manifestations cliniques de la cérébellite aiguë chez l'enfant rend parfois le diagnostic difficile. L'imagerie par résonance magnétique est le moyen le plus performant pour démontrer l'atteinte cérébelleuse.

### **P297 - Myasthénie Juvénile : à propos d'une observation récente**

**M. Bouden (1), N. Jaballah (1), H. Ben Belgacem (1), M. Abdelbari (1), R. Kbeili (1), A. Tej (1), S. Tilouche (1), J. Bouguila (1), N. Soyah (1), L. Boughamoura (1).**

Pédiatrie Farhat Hached Sousse (1).

### **Introduction:**

La myasthénie juvénile est une pathologie rare qui touche les enfants de moins de 18 ans, c'est un trouble de la transmission synaptique neuromusculaire dû à des anticorps dirigés contre les composants de la plaque motrice principalement les anticorps anti récepteur d'acétylcholine (AChR) et les anticorps anti la kinase spécifique du muscle (MuSK). Elle peut être limitée aux muscles oculaires ou plus généralisée mais sa caractéristique commune est le muscle fatigable. Les phénotypes cliniques sont similaires à ceux des adultes avec des quelques particularités pédiatriques.

### **Objectifs:**

Dans cette étude, on va étayer les caractéristiques cliniques, thérapeutiques et évolutives de cette pathologie à partir d'une observation datant d'avril 2023 au service de pédiatrie de Farhat Hached.

### **Matériel et méthodes:**

Il s'agit d'un rapport de cas d'un garçon âgé 13 ans et demi, sans antécédents, qui consulte pour fatigabilité avec un fléchissement scolaire depuis l'année dernière.

### **Résultats:**

Son histoire remonte à 13 mois marquée par des chutes fréquentes avec une fatigabilité au moindre effort puis apparition de trouble de la mastication avec fausses routes et diplopie. À l'examen, l'enfant est eutrophique, eupneïque et ne présente ni goitre ni déformation osseuse. Sur le plan neurologique, il présente un ptosis de l'œil gauche qui a disparu au test au glaçon. Au test du regard vers le haut: les yeux se ferment progressivement. Quant au déficit moteur, la force est initialement cotée à 5 en bilatéral mais en prolongeant l'examen la force devient à 2, sans déficit sensitif associé. Les manœuvres de Mingazzini et Barré montrent une fatigabilité anormale et la marche est au début stable mais devient laborieuse. Le diagnostic de myasthénie juvénile était fortement suspecté. L'ENMG a confirmé ce diagnostic en montrant un décrétement significatif de plus de 10% sur l'ensemble des nerfs-muscles étudiés. Le test à la prostigmine était de même positif avec disparition transitoire du ptosis et qui devenait à bascule au cours de l'évolution. L'examen ophtalmologique spécialisé n'a pas montré d'ophtalmoplégie associée. L'enfant a été mis d'emblée sous Pyridostigmine (Mestinon): 0.7mg/kg/j en 4 prises et prednisolone 0.5mg/kg 1j/2 avec le traitement adjuvant. Une liste des médicaments contre-indiqués a été délivrée au patient. Le bilan immunologique a montré des anticorps anti Récepteur Acétylcholine positifs. On a complété par le reste du bilan d'auto-immunité qui a révélé une hypothyroïdie et le patient a été mis sous traitement substitutif. L'enfant a bénéficié d'un scanner thoracique qui a montré un reliquat thymique persistant. Le patient a été présenté pour résection



chirurgicale. L'évolution est favorable avec reprise progressive de la force musculaire et disparition du ptosis et l'enfant n'a à ce jour pas présenté de crise myasthénique. Au bout de 5 mois, la dégression de la corticothérapie a été entamée.

### **Conclusion:**

La myasthénie juvénile est le premier diagnostic à évoquer devant une fatigabilité musculaire s'aggravant à l'effort surtout si associé à un ptosis fluctuant. Un diagnostic précoce et une prise en charge rapide permettrait de limiter le risque de crise myasthénique pouvant compromettre le pronostic vital.

### **P298 - Trouble neurodéveloppemental syndromique lié aux variants du gène EBF3 : à propos d'un cas clinique**

**M. Meziou (1), Y. Elaribi (1), H. Jilani (1), S. Karoui (1), M. Cherif (1), A. Ziadi (1), A. Amal (1), I. Rejeb (1), B. Bouraoui (1), S. Hizem (1), L. Ben Jemaa (1).**

Service des maladies congénitales et héréditaires, Hôpital Mongi Slim La Marsa (1).

### **Introduction:**

Les variants du gène EBF3 sont associés à un trouble neurodéveloppemental syndromique rare qui se manifeste depuis la petite enfance par une déficience intellectuelle, un retard du langage, une ataxie tronculaire avec une hypotonie et une dysmorphie faciale. La sévérité de ces symptômes peut varier considérablement d'un individu à un autre.

### **Objectifs:**

Démontrer l'intérêt du séquençage de nouvelle génération dans le diagnostic génétique des troubles neurodéveloppementaux

### **Matériel et méthodes:**

Nous rapportons le cas d'une patiente adressée pour un retard psychomoteur associé à une dysmorphie faciale. Elle a été explorée par séquençage de l'exome entier.

### **Résultats:**

Il s'agit d'une enfant âgée de deux ans et 7 mois qui est issue d'un mariage non consanguin. L'enquête génétique était négative. La patiente a été opérée pour une fente palatine associée à une glossoptose et pour une hernie ombilicale. A l'âge de deux mois, elle a développé une épilepsie. Elle avait également un dolichocôlon et une forte myopie. Elle a présenté un retard moteur avec acquisition d'une marche instable à l'âge de deux ans et 3 mois. Son langage était en retard au stade de mots bisyllabiques. L'examen physique a objectivé une dysmorphie faciale comportant un front large et bombé, des fentes palpébrales obliques en bas et en dehors, des lèvres fines, un philtrum marqué, un rétrognathisme et un cou court. L'EEG avait montré quelques pointes et polypointes dégradées dans un tracé structuré. L'IRM cérébrale était sans anomalie. L'étude moléculaire a mis en évidence un variant faux-sens du gène EBF3 (NM\_001375380.1:c.626G>A) à l'état hétérozygote. Ce variant a été rapporté auparavant dans la littérature.

### **Conclusion:**

Les troubles neurodéveloppementaux se caractérisent à la fois par une grande hétérogénéité clinique et génétique. A travers ce travail, nous soulignons l'apport du séquençage de nouvelle génération dans le diagnostic étiologique de ces troubles permettant de prodiguer un conseil génétique approprié aux familles.



## **P299 - Le syndrome de West : Etude de 50 cas**

**R. Amdouni (1), Y. Jbeli (1), S. Ben Ahmed (1), E. Jbebli (1), S. Rehayem (1), F. Ben Mansour (1), F. Fedhila (1), S. Haddad (1), M. Khemiri (1).**

médecine infantile A, hopital d'enfants de Tunis (1).

### **Introduction:**

Le syndrome de West (SW) est une encéphalopathie infantile avec hypsarythmie. Il débute le plus souvent avant l'âge d'un an et s'accompagne d'un ralentissement du développement psychomoteur. Le pronostic est étroitement lié à la pathologie sous-jacente et à la précocité du traitement.

**Objectifs:** Rappeler les caractéristiques cliniques et la variabilité étiologique et pronostic du SW.

### **Matériel et méthodes:**

Etude rétrospective menée sur une période de 8 ans dans le service de pédiatrie du CHU Monastir et le service de Médecine infantile A de l'hôpital d'enfant de Tunis.

### **Résultats:**

Nous avons colligé durant cette période 50 cas de SW dont 27 filles et 23 garçons. L'âge moyen était de 5,6 ans et l'âge moyen d'apparition des spasmes était de 5,9 mois. Des antécédents familiaux d'épilepsie étaient notés chez six enfants avec une consanguinité dans six cas. Sept enfants étaient issus d'une grossesse prématurée et 16 enfants ont présenté une hypoxémie du perpartum. Les spasmes en flexion étaient présents chez tous nos patients dont 46 généralisés et 4 partiels. D'autres types de crises étaient associées chez 14 malades : tonico-clonique généralisée (9), tonico-clonique partielle (1) et myoclonique (4). Le développement psychomoteur était altéré dans 42 cas. L'examen clinique a mis en évidence une microcranie dans cinq cas, une dysmorphie cranio-faciale dans cinq cas, des taches cutanées hypochromiques dans cinq cas. L'examen neurologique était pathologique chez 33 patients. L'EEG a été réalisé chez tous les patients montrant une hypsarythmie typique dans 42 cas et une hypsarythmie atypique dans 8 cas. Le SW était idiopathique dans 18 % cas et symptomatiques dans 82% des cas. Les étiologies étaient dominées par des anomalies cérébrales : Sclérose tubéreuse de bourneville (5), anoxo-ischémiques (13), AVC ischémiques (2), malformations cérébrales (15). Nous avons noté une anomalie génétique dans trois cas (trisomie 21 (2) et trisomie 14 partielle (1)) et une hyperglycinémie sans cétose dans deux cas. Les molécules utilisées pour le traitement étaient : le vigabatrin, le valproate de sodium, la carbamazépine, le clobazam, le levetiracetam et l'hydrocortisone. L'évolution était variable sous traitement. Une amélioration de l'EEG a été notée dans 20 cas, six enfants avaient un développement psycho-moteur normal, 12 ayant acquis la parole dont 10 avaient des troubles de langage, cinq enfants étaient scolarisés lors du suivi, sept enfants ont évolué vers d'autres syndromes épileptiques et trois enfants sont décédés.

### **Conclusion:**

Le syndrome de West est une encéphalopathie épileptique fréquente chez le nourrisson. Elle constitue une urgence diagnostique et thérapeutique. Son pronostic est lié à la cause sous-jacente et à la précocité du traitement.

## **P300 - POST MUMPS CEREBRAL VENOUS THROMBOSIS: A CASE REPORT**

**I. Merhben (1), J. Ben Hfaiedh (1), E. Ouerghi (1), Z. Khlayfia (1), H. Ouarda (1), S. Khlif (1), J. Kanzari (1), E. Marmech (1), I. Selmi (1), S. Halioui (1), O. Azzabi (1), N. Siala (1).**

service de pédiatrie et de néonatalogie hôpital Mongi Slim (1).

### **Introduction:**



Cerebral venous thrombosis (CVT) is a rare condition, especially in children. Its incidence varies between 0.4 and 0.7 per 100,000 children per year. It has non-specific clinical symptoms and is difficult to diagnose.

### **Objectifs:**

Objective: Describe a case report of post mumps cerebral venous thrombosis in a 3 year old child.

### **Matériel et méthodes:**

Case of post mumps cerebral venous thrombosis in a 3 year old child.

### **Résultats:**

This is a case of a 3-year-old girl with no significant personal medical history. She presented to our emergency department with intractable vomiting and headache without fever, complicated by stage 2 dehydration requiring intravenous rehydration. In addition, she had an episode of mumps 2 weeks ago. On the third day of management, the patient presented with severe headache rated 8/10 with recurrence of vomiting. A funduscopy was performed showing no signs of increased intracranial pressure (ICP). A computed tomography (CT) scan of the brain was performed, showing a cerebral venous thrombosis of the superior sagittal sinus extending to the confluence of the sinuses, lateral sinuses, the right sigmoid sinus, and the internal jugular vein. The patient was started on anticoagulant therapy (enoxaparin 100 IU/kg twice daily then switched to rivaroxaban 10 mg twice daily) with improvement of symptoms. An etiological workup was performed, showing: a negative antinuclear antibody (ANA) test, a negative lupus anticoagulant test, a normal protein C and S levels, a normal antithrombin III level, a negative factor V Leiden mutation, a negative prothrombin G20210A mutation. A control funduscopy was performed after one week of treatment, showing: Grade 1 cerebral edema. A Cerebral MRI was also performed showing: Persistent lack of enhancement of the left sigmoid sinus and the superior sagittal sinus in its posterior 2/3. This is associated with thrombosis of a few parietal and parasagittal cortical veins bilaterally. No associated parenchymal abnormalities. The patient was discharged from the hospital on day 10 of treatment with a good clinical course. At the last follow-up, 1 month after discharge, she was doing well with no sequelae. A regular follow-up with a complete neurological examination every 3 months for a year is planned.

### **Conclusion:**

CVT in children represents a diagnostic and therapeutic challenge, given its clinical polymorphism and the absence of an international consensus on management. Although cerebral venous thrombosis is not generally associated with mumps, could it be possible to have post-mumps CVT after a negative aetiological work-up?

### **P301 - Une maladie métabolique traitable : à ne pas rater !**

**R. Guirat (1), M. Guirat (2), W. Bouchaala (3), C. Triki (3), H. Kamoun (2).**

Service de pédiatrie, hôpital régional Jbeniana, Sfax (1). Service de génétique, CHU Hedi Chaker Sfax (2). Service de Neuropédiatrie, CHU Hedi Chaker Sfax (3).

### **Introduction:**

La maladie des noyaux gris centraux sensible à la biotine et à la thiamine (MNGCBT) est une maladie autosomique récessive, causée par des mutations bialléliques du gène SLC19A3. Elle est caractérisée par une encéphalopathie subaiguë récurrente avec une détérioration neurologique ultérieure. Sans traitement, l'évolution clinique pourrait être fatale.

### **Objectifs:**





Nous nous proposons, à partir d'un cas clinique, de décrire les particularités cliniques, paracliniques, thérapeutiques et évolutives ainsi que les diagnostics différentiels de la MNGCBT

#### **Matériel et méthodes:**

Nous nous proposons, à partir d'un cas clinique, de décrire les particularités cliniques, paracliniques, thérapeutiques et évolutives ainsi que les diagnostics différentiels de la MNGCBT

#### **Résultats:**

Nous rapportons le cas d'un garçon MA âgé de 2 ans et 1 mois, issu de parents consanguins, suivi pour encéphalopathie infantile. Il présentait une régression motrice associée à des mouvements anormaux depuis l'âge de 7 mois. Sa sœur, suivie pour une épilepsie réfractaire depuis l'âge de 6 mois, est décédée à l'âge de 18 mois dans un état de mal épileptique. L'examen chez MA a objectivé une hypertonie axiale et périphérique avec des réflexes ostéotendineux présents et symétriques sans signes dysmorphiques. Les enzymes musculaires et les bilans métaboliques étaient sans anomalies. L'électroencéphalogramme était normal. L'imagerie par résonance magnétique (IRM) cérébrale a montré un hypersignal bilatéral et symétrique des thalami, des putamens et de la substance blanche sous corticale, plus marqué en pariétal avec un pic de lactate à la spectroscopie, évoquant un syndrome de Leigh. L'évolution était marquée par une perte de la marche à 2 ans avec vomissements et une aggravation rapidement fatale. La recherche ciblée des mutations de l'ADN mitochondrial (m.8993T>G et m.8993T>C), responsables du syndrome de Leigh, était négative. Cependant, un séquençage de l'exome entier a objectivé la présence d'un variant pathogène c.1264A>G (p.Thr422Ala) au niveau du gène SLC19A3 à l'état homozygote, responsable de la MNGCBT.

#### **Conclusion:**

La MNGCBT constitue un diagnostic différentiel crucial du syndrome de Leigh. Par conséquent, un traitement précoce par supplémentation en biotine et thiamine est recommandé pour tout patient présentant des lésions des noyaux gris centraux et symptômes neurologiques jusqu'à ce que la MNGCBT soit exclue.

### **P302 - Thromboses veineuses cérébrales de l'enfant : étude de cinq cas**

**NEH. Guebsi (1), J. Ben Hfaiedh (1), H. Ouarda (1), S. Khlif (1), J. Kanzari (1), Z. Khlayfia (1), E. Marmech (1), I. Selmi (1), S. Halioui (1), L. Ben Farhat (2), O. Azzabi (1), N. Siala (1).**

service de pédiatrie et de néonatalogie hôpital Mongi Slim (1).service de radiologie hôpital Mongi Slim (2).

#### **Introduction:**

La thrombose veineuse cérébrale (TVC) est un accident vasculaire cérébral rare mais grave chez l'enfant. Les étiologies sont multiples dominées par les causes infectieuses. L'imagerie cérébrale est l'élément clé du diagnostic positif. Le traitement dépend de l'étiologie et se base principalement sur l'anticoagulation systémique. L'objectif de ce travail était d'étudier le profil clinique, paraclinique, étiologique et évolutif des TVC chez l'enfant.

#### **Objectifs:**

Etude des caractéristiques cliniques, biologiques, radiologiques et thérapeutiques des TVC de l'enfant.

#### **Matériel et méthodes:**



Nous avons colligé 5 observations au service de pédiatrie et de néonatalogie de l'hôpital Mongi Slim durant une période de 5 ans (2017 -2023).

### **Résultats:**

Nous avons colligé 5 cas (4 garçons et une fille). L'âge moyen était de 2 ans et 6 mois avec des extrêmes allant de 6 mois à 3 ans et 6 mois. Trois cas n'avaient pas d'antécédents pathologiques notables, un cas avait un antécédent de thrombose pelvienne chez la mère en postpartum et un cas ayant une hypothyroïdie congénitale et un retard psychomoteur en rapport avec une encéphalopathie non convulsivante. Les tableaux cliniques étaient variés avec une altération de l'état de conscience dans 2 cas, une crise convulsive dans un contexte fébrile dans 1 cas, une irritabilité avec un strabisme convergent gauche dans 1 cas et des vomissements associés à une fièvre dans 1 cas. Un scanner cérébral a été réalisé dans tous les cas objectivant une thrombose du sinus sagittal supérieur (N=4) et du sinus sigmoïde droit (N=1). Les étiologies étaient une déshydratation stade 3 (N=2), une mastoïdite unilatérale (N=1) et bilatérale (N=1), et une infection par les oreillons (N=1). L'évolution était favorable chez tous les enfants sous traitement anticoagulant à dose curative par voie sous cutanée.

### **Conclusion:**

La TVC est souvent sous diagnostiquée chez l'enfant. La mortalité et la morbidité sont importantes. Cependant, plusieurs questions restent encore sans réponse concernant le diagnostic ainsi que l'innocuité et l'efficacité du traitement d'où l'importance de la connaissance des facteurs de risque pour une meilleure prévention.

## **P303 - Mutation du gène SCN1B à l'état homozygote associée à une encéphalopathie développementale et épileptique : à propos d'une observation**

### **A. Bougdar (1).**

Service de Pédiatrie A , C.H.U Hedi Chaker de Sfax, Sfax, Tunisie (1).

### **Introduction:**

L'Encéphalopathie épileptique et développementale est une affection rare d'origine génétique. Elle se manifeste par un retard de développement, une épilepsie généralisée à type de myoclonies des paupières avec absences et de crises myoclonico-atoniques. Elle est également associée à une déficience intellectuelle et à des troubles du spectre autistique (TSA).

### **Objectifs:**

Étudier les caractéristiques cliniques et génétiques d'une encéphalopathie épileptique sévère.

### **Matériel et méthodes:**

Nous rapportons le cas d'une patiente atteinte d'encéphalopathie développementale et épileptique liée à SCN1B.

### **Résultats:**

Il s'agit d'une fille âgée de 2 mois hospitalisée pour un état de mal épileptique. Elle est issue d'un mariage non consanguin avec notion déficience intellectuelle chez deux cousins maternels. Elle avait une bonne adaptation à la vie extra-utérine. Les causes infectieuses et métaboliques ont été éliminés. L'IRM cérébrale était normale. L'EEG a montré des ondes lentes pseudopériodiques et des spasmes électro-cliniques. L'épilepsie pyridoxino-dépendante était éliminée par une analyse moléculaire ciblée. L'étude génétique a montré une mutation à l'état homozygote du gène SCN1B qui est associé à l'encéphalopathie développementale et épileptique. Il s'agit d'une épilepsie pharmaco-résistante.



Actuellement, la fille est âgée de 1 an et 10 mois, présente un retard psychomoteur et des crises épileptiques brèves quotidiennes malgré le traitement par cinq antiépileptiques.

#### **Conclusion:**

Les variantes pathogènes de SCN1B sont associées à un spectre de troubles épileptiques. La gravité de la maladie est associée à la zygosité des variantes pathogènes.

#### **P304 - La dystrophie musculaire congénitale par déficit en laminine-alpha2 : à propos d'une observation**

**Y. Krichene (1), M. Bahloul (1), A. Bougdar (1), R. Belhaj (1), F. Charfi (1), R. Kolsi (1), I. Chabchoub (1), H. Aloulou (1), S. Kmiha (1), T. Kammoun (1).**

Service de Pédiatrie A, C.H.U Hedi Chaker de Sfax, Sfax, Tunisie (1).

#### **Introduction:**

La dystrophie musculaire congénitale par déficit en laminine alpha2 est une pathologie neuromusculaires débutant souvent au cours de la période néonatale ou dans les premiers mois de la vie. Elle est caractérisée par une hypotonie, une faiblesse musculaire et des rétractions musculaires.

#### **Objectifs:**

Étudier les caractéristiques cliniques et paracliniques de la dystrophie musculaire congénitale

#### **Matériel et méthodes:**

Nous rapportons le cas d'une patiente atteinte d'une dystrophie musculaire congénitale (DMC) révélée à l'occasion d'une hospitalisation au service de pédiatrie pour fièvre aigüe.

#### **Résultats:**

Il s'agit d'une fille âgée de 4 mois, issue d'un mariage consanguin, hospitalisée pour fièvre aigüe en rapport avec une virose. Par ailleurs, elle présente à l'examen clinique une hypotonie profonde avec faiblesse musculaire et des mouvements spontanés pauvres. L'état d'éveil était correct. Le taux de CPK était élevé à 2899UI/l. L'IRM cérébrale a montré des anomalies de signal de la substance blanche sous corticale fronto temporo polaires et occipitales bilatérale en hyper signal T2, avec hétérotopie en bande de la substance grise au niveau bi-occipital et une lisencéphalie. Les causes infectieuses et métaboliques ont été éliminées. L'étude génétique a confirmé le diagnostic de la dystrophie musculaire par déficit en LAMA2. Un programme de soins multidisciplinaires est alors mis en place pour prendre en charge l'atteinte neurologique, la fonction respiratoire et l'état nutritionnel.

#### **Conclusion:**

A l'heure où les thérapies géniques et cellulaires pour des maladies orphelines arrivent sur le marché, nous souhaitons que les patients atteints de la DMC puissent aussi profiter de ces progrès.

#### **P305 - Encéphalite herpétique chez l'enfant : à propos de 2 cas**

**M. Nakti (1), J. Ben Hfaiedh (1), H. Ouarda (1), S. Khlif (1), J. Kanzari (1), Z. Khlayfia (1), E. Marmech (1), I. Selmi (1), K. Mefteh (2), H. Smaoui (2), S. Halioui (1), O. Azzabi (1), N. Siala (1).**

service de pédiatrie et de néonatalogie hôpital Mongi Slim (1).Service de bactériologie Hôpital d'enfants de Tunis (2).

#### **Introduction:**



L'encéphalite herpétique est grave et nécessite une prise en charge rapide et adaptée. Elle est à l'origine d'une mortalité atteignant 20% et peut engendrer des séquelles neurologiques. Le tableau clinique, l'imagerie cérébrale et l'analyse du LCR sont les pierres angulaires du diagnostic.

### **Objectifs:**

Décrire les caractéristiques cliniques, biologiques, radiologiques thérapeutiques et évolutives de l'encéphalite herpétique de l'enfant.

### **Matériel et méthodes:**

Deux observations d'encéphalite herpétique chez l'enfant, suivis à l'hôpital Mongi Slim La marsa

### **Résultats:**

Observation 1 : Il s'agit d'une fille âgée de 2ans et 6 mois, admise dans un tableau d'état de mal convulsif avec fièvre et signes d'imprégnation virale. En post-critique, elle était somnolente et n'avait pas de déficit sensitivo-moteur. A la biologie, elle n'avait pas de syndrome inflammatoire biologique. Le scanner cérébral a montré une hypodensité de la substance blanche sous-corticale fronto-pariétales bilatérales. La ponction lombaire était d'aspect clair avec 1 EB/mm<sup>3</sup>, une normoproteinorrhachie à 0,15 g/l, rapport glycorachie / glycémie à 0,44 et la culture était négative. La patiente a été mise sous Aciclovir en intraveineux. Nous avons complété par une IRM cérébro-médullaire qui a montré une anomalie de la substance blanche fronto-pariétale bilatérale. Le dosage des anticorps anti- neuronaux et onco- neuronaux était négatif. Le diagnostic a été confirmé par la PCR HSV dans le LCR qui était positive. L'EEG a montré un ralentissement hémisphérique gauche à l'endormissement. La patiente a reçu 21 jours d'Aciclovir avec une évolution clinique favorable dès J1 de traitement. Elle a également été mise sous Dépakine à la dose de 25 mg/kg/j pendant 3 mois.

Observation 2 : Il s'agit d'un garçon âgé de 9 mois admis dans un tableau d'altération de l'état de conscience avec fièvre. Il était obnubilé avec une hypotonie axiale et périphérique. A la biologie, il n'avait pas de syndrome inflammatoire biologique. La ponction lombaire a montré un liquide clair avec 2EB/mm<sup>3</sup>, hyperproteinorrhachie a 0,79 g/l sans hypoglycorachie. Le bilan métabolique initial était normal avec une recherche de toxiques négative. Le nourrisson a été mis sous aciclovir, C3G et Vancomycine à dose méningée, arrêtées après culture négative du LCR. L'angio IRM cérébral était normale et l'EEG de veille était légèrement ralenti par rapport à l'âge, l'EEG de sommeil était normal. Le diagnostic a été confirmé par PCR HSV sur LCR. Il a reçu un traitement par Aciclovir pendant 21 jours avec une nette amélioration.

### **Conclusion:**

L'encéphalite herpétique est rare chez l'enfant. Un déterminisme génétique touchant les voies de signalisation TLR, impliquées dans la synthèse de l'interféron ainsi que certains déficits immunitaires rares sont à rechercher.

### **P306 - Encéphalopathie épileptique infantile précoce révélant une mutation du gène SPTAN1**

**R. Amdouni (1), S. Othman (1), S. Ben Ahmed (1), E. Jbebli (1), S. Rehayem (1), F. Ben Mansour (1), F. Fedhila (1), S. Haddad (1), M. Khemiri (1).**

médecine infantile A, hôpital d'enfants de Tunis (1).

### **Introduction:**

Le gène SPTAN1 code pour la spectrine  $\alpha$ -II qui joue un rôle important dans le maintien de l'intégrité des axones myélinisés, le développement axonal et la synaptogenèse. Des variants pathogènes SPTAN1 ont déjà été rapportés avec des phénotypes variables associant la déficience intellectuelle et l'épilepsie.



### **Objectifs:**

Décrire le tableau clinique et paraclinique d'une patiente atteinte de la mutation SPTAN1 dans sa forme sévère.

### **Matériel et méthodes:**

Une observation au sein du service de Pédiatrie A de l'hôpital d'enfants Bechir Hamza.

### **Résultats:**

Enfant de sexe féminin âgée de 6 ans suivie depuis l'âge de 1 an pour encéphalopathie convulsivante. Elle a été née à terme avec une bonne adaptation à la vie extra-utérine. L'enfant a présenté un retard profond de développement psychomoteur. Elle a acquis la position assise uniquement à 8 mois puis elle a eu une régression progressive à partir de l'âge d'un an. L'examen physique trouve une absence de poursuite oculaire, une quadriplégie spastique associée à des mouvements dyskinétiques et une microcéphale avec un déficit intellectuel sévère. Les convulsions étaient initialement à type de spasmes et associant actuellement des différents types de convulsions. L'IRM cérébrale a objectivé une atrophie du tronc cérébral et du cervelet avec une hypomyélinisation cérébrale qui sont pathognomoniques des mutations SPTAN1. L'EEG a montré une hypersyndrome cadrant avec un syndrome de West secondaire. L'étude génétique a confirmé la mutation à l'état homozygote de gène SPTAN1. La patiente est sous traitement antiépileptique avec un suivi multidisciplinaire.

### **Conclusion:**

Notre observation est particulière par la rareté de ces mutations dont la physiopathologie est encore mal déterminée.

## **P307 - Le syndrome de Lennox Gastaut : étude de sept observations**

**B. Ferchichi (1), N. Soyah (1), M. Abdelbari (1), H. Ben Belgacem (1), N. Jaballah (1), A. Tej (1), S. Tilouche (1), J. Bouguila (1), R. Kbeili (1), L. Boughamoura (1).**

Service de Pédiatrie Hôpital Farhat Hached de Sousse (1).

### **Introduction:**

Le syndrome de Lennox-Gastaut (SLG) est une encéphalopathie épileptique qui touche les enfants entre 3 et 10 ans. Il constitue environ 1 à 2% de toutes les épilepsies de l'enfant.

### **Objectifs:**

L'étude de cette pathologie vise à examiner différents aspects, notamment les aspects cliniques, électro-encéphalographiques, étiologiques, thérapeutiques et évolutifs.

### **Matériel et méthodes:**

Nous proposons une étude descriptive rétrospective de 7 observations d'enfants diagnostiqués atteints de syndrome de Lennox Gastaut suivis à la consultation de neuropédiatrie du CHU Farhat Hached de Sousse.

### **Résultats:**

Nous avons colligé 4 garçons et 3 filles suivis en neurologique pour une épilepsie antérieure et retard psychomoteur de sévérité variable. 3 parmi eux ont présenté un syndrome de West, résistant aux corticoïdes associés au Vigabatrin chez les 3 patients. La moyenne d'âge du début de SLG a été de 5 ans ½ (extrêmes 3ans ½ -7 ans). Les types de crises : les absences atypiques dans 100% des

cas, les crises toniques, les crises focales motrices, les crises atoniques et des crises myocloniques avec chutes invalidantes. Sur le plan EEG, les tracés ont montré un aspect typique de SLG dans 4 cas. Chez les autres patients, une désorganisation totale du tracé avec décharges paroxystiques bilatérales, associée à l'apparition de chutes myocloniques, d'absences atypiques ou de crises toniques nocturnes, ont conduit à retenir le diagnostic. Sur le plan radiologique, L'IRM réalisée chez 6 patients et un scanner chez 1 enfant. Une atrophie cortico-sous-corticale dans tous les cas, un ensemble lésionnel de Scléreuse Tubéreuse de Bourneville chez 1 patient, une hypoplasie du corps calleux chez 2 patients, une dysplasie corticale chez 1 patient, des lésions nécrotico-hémorragiques des lobes temporaux suite à une encéphalite chez 1 enfant, un Dandy Walker chez 1 cas. Sur le plan étiologique, chez 4 patients, le SLG a été secondaire à une étiologie identifiée, acquise dans 2 cas (infectieuse et post-traumatique) et congénitale dans 3 autres cas. Il s'agit de 2 anomalies du développement cortical et un Dandy walker. Parmi les 3 cas non identifiés, l'origine génétique est très probable devant un syndrome dysmorphique et un retard psychomoteur antérieur au SLG. Sur le plan thérapeutique, une polythérapie a été utilisée chez tous nos patients. Le Valproate de Sodium avec la Lamotrigine en mono ou associés ont été utilisés chez tous les patients. Le Topiramate a été utilisé chez 2 enfants avec amélioration des crises. Tous les enfants ont un retard psychomoteur et une patiente est décédée.

### **Conclusion:**

Le SLG est caractérisé par une épilepsie sévère pharmaco-résistante avec des crises invalidantes pouvant engager le pronostic vital. L'avenir neurodéveloppemental est très compromis. La prise en charge est lourde et multidisciplinaire. Elle vise à améliorer la qualité de vie de ces enfants.

### **P308 - Dyspnée aigue révélant une dystrophie musculaire congénitale**

**F. Khalsi (1), M. Mediouni (1), S. Kbaier (1), I. Trabelsi (1), K. Boussetta (1).**

Médecine Infantile B, Hôpital d'Enfants Béchir Hamza de Tunis (1).

### **Introduction:**

Les dystrophies musculaires congénitales sont des maladies génétiques rares qui affaiblissent les muscles très tôt dans l'enfance, voire dès la naissance

### **Objectifs:**

L'objectif de ce travail est d'illustrer à travers cette observation les caractéristiques cliniques et évolutives de cette pathologie

### **Matériel et méthodes:**

étude d'une observation clinique d'une patiente hospitalisée pour dyspnée aigue sur un terrain d'hypotonie chronique non étiquetée

### **Résultats:**

Il s'agit d'un tableau d'insuffisance respiratoire aigue chez un nourrisson de 18 mois secondaire à une virose compliquée de surinfection pulmonaire sur un terrain d'hypotonie globale entrant dans le cadre d'une dystrophie musculaire congénitale confirmée par la biopsie musculaire. La structure globale du muscle est très désorganisée avec augmentation significative du tissu conjonctif, fibrose sévère et remplacement graisseux. Il ne persiste que quelques fibres musculaires d'aspect arrondi avec inégalité significative de la taille et de multiples centralisations nucléaires. De rares foyers de nécrose et de régénération sont présents sans anomalies structurales ni désorganisation de la matrice intermyofibrillaire. Les fibres de type I sont prédominantes avec absence de surcharge mitochondriale, glycogénique et lipidique sur les colorations oxydatives, PAS et le noir soudan.



### **Conclusion:**

Toute hypotonie chronique centrale ou périphérique ou mixte doit être explorée et diagnostiquée à temps. Les pathologies sous-jacentes essentiellement neuro-musculaires ont une morbi-mortalité respiratoire importante.

### **P309 - Hashimoto Encephalitis associated with positive anti-smooth muscle antibodies in a child**

**I. Guellim (1), H. Ajmi (1), S. Hannachi (1), F. Majdoub (1), S. Nour (1), S. Mabrouk (1), S. Abroug (1), J. Chemli (2).**

Service de Pédiatrie, CHU Sahloul, Sousse, Tunisie (1). Service de Pédiatrie, CHU Sahloul, Tunisie (2).

### **Introduction:**

Hashimoto's encephalitis (HE) is rarely reported in children. The diagnosis is considered as an exclusion diagnosis and requires the positivity of antithyroid antibodies which is not necessarily associated with abnormal level of thyroid hormones. In most patients, these antibodies are the only ones isolated.

### **Objectifs:**

Here, we describe the first case report of Hashimoto encephalitis associated to positive anti-smooth muscle antibodies.

### **Matériel et méthodes:**

Here, we describe the first case report of Hashimoto encephalitis associated to positive anti-smooth muscle antibodies.

### **Résultats:**

A 11-year-old female who presented seizures and psychiatric troubles. She had a history of hyperthyroidism in some family members. Clinical, biological and radiological investigations showed signs of encephalitis that did not meet the diagnosis of primary infectious encephalitis, the criteria for acute disseminated encephalomyelitis nor autoimmune encephalitis. Autoimmune blood tests showed positive anti-smooth muscle and anti-thyroid peroxidase antibodies. The patient received high dose methylprednisolone pulse therapy associated with two courses of venoglobulin as first line therapy with incomplete recovery. Rituximab was also administered as a second line therapy. The outcome was beneficial after these therapies.

### **Conclusion:**

The association of HE and anti-smooth muscle antibodies has not been yet reported. The presence of anti-thyroid peroxidase and anti-smooth muscle antibodies as well as the clinical improvement of our patient under corticosteroid, venoglobulin and Rituximab is a proof of the autoimmune mediated feature of his encephalitis

### **P310 - Le Syndrome EAST: Nouvelle mutation d'une pathologie rare et peu connue**

**RL. Merchaoui (1), W. Barbaria (1), J. Jendoubi (1), M. Ben Rhaiem (1), F. Ben Taher (1), I. Chelly (1), I. Khamassi (1).**

Service de Pédiatrie CHU Habib Bougatfa Bizerte (1).



## **Introduction:**

Le syndrome EAST ( Epilepsie, Ataxie, Surdit , Tubulopathie) est un syndrome g n tique rare. De nos jours, environ 30 patients uniquement sont rapport s dans la litt rature.

## **Objectifs:**

Rapporter une observation de syndrome EAST en mettant le point sur les manifestations cliniques.

## **R sultats:**

M.H  tait un nourrisson de sexe f minin  g e de de 18 mois. Elle  tait issue d'un mariage consanguin de 2 me degr . Son oncle et sa tante paternels avaient une  pilepsie myoclonique avec r gression psychomotrice. La m re  tait G6P2 avec 2 morts f tales in utero et 2 fausses couches spontan es. Elle a commenc    pr senter des crises convulsives myocloniques d s l' ge de 5mois pour lesquelles elle a  t  mise sous Levetirac tam et Valproate avec persistance des convulsions. Elle pr sentait un retard psychomoteur et du langage. L'EEG de sommeil ainsi que l'IRM c r brale  taient sans anomalies. A l' ge de 2 ans, elle a pr sent  une instabilit    la marche avec chutes fr quentes attribu es   la prise de clonaz pam prescrit pour diminuer les crises  pileptiques. L' tude g n tique a montr  la pr sence d'un variant faux sens homozygote dans le g ne KCNJ10 : NM\_002241.5(KCNJ10):c.106C>T (p.Arg36Cys). Cette mutation n'a jamais  t  d crite dans la litt rature auparavant. Le bilan ionique a montr  une hypomagn s mie avec un ionogramme sanguin et urinaire normaux. Actuellement, Elle est  g e de 3 ans, son  pilepsie est  quilibr e et elle suit des s ances d'orthophonie et d'ergoth rapie pour am liorer son int gration sociale et rattraper son retard.

## **Conclusion:**

Le syndrome EAST est responsable d'une anomalie de fonctionnement des canaux potassiques. Dans notre observation, l' pilepsie  tait s v re mais les d sordres  lectrolytiques n' taient pas apparus   l' ge de 3 ans. Une surveillance et une prise en charge multidisciplinaire sont n cessaires pour am liorer la qualit  de vie de notre patiente.

## **P311- Neuropathie optique de l'enfant :   propos d'une observation**

**Z. Ben Aounallah (1), F. Boudaya (2), H. Mejjawel (2).**

service de p diatrie de kairouen (1).service de p diatrie Kairouen (2).

## **Introduction:**

La neuropathie optique de l'enfant est une atteinte inflammatoire rare d'un ou des deux nerfs optiques. Ses  tiologies sont diverses et plusieurs facteurs ont  t  incrimin s en particulier les causes infectieuses. Elle pr sente dans cette tranche d' ge des particularit s diagnostiques et de prise en charge.

## **Objectifs:**

D terminer les caract ristiques cliniques, para-cliniques, ainsi que les modalit s th rapeutiques et  volutives de la neuropathie optique chez l'enfant.

## **Mat riel et m thodes:**

L'observation d'un patient suivi au service de p diatrie de Kairouan.

## **R sultats:**

Un gar on  g  de 11 ans, sans ant c dents familiaux, aux ant c dents de crise f brile simple   l' ge de 3 ans,  tait admis pour crise convulsive tonico-clonique g n ralis e de 5 min dans un contexte





fébrile. L'examen physique a révélé une discrète raideur en fin de course sans déficit sensitif ni moteur. Son scanner cérébrale était sans anomalies. Sur le plan biologique, pas de syndrome inflammatoire biologique, La ponction lombaire était hémorragique, la sérologie West Nile était négative. Le diagnostic d'encéphalite aiguë herpétique a été posé devant la positivité de sérologie HSV dans le sang et l'aspect IRM de lésions du lobe temporal étendues vers les régions frontales du côté droit. Il a été mis sous zovirax pendant 21 jours. Le lendemain de la fin du traitement, il a présenté une baisse de l'acuité visuelle avec un œdème papillaire stade 2 au fond d'œil avec un aspect tuméfié de nerf optique droit au niveau de sa portion intra-orbitaire associé à une infiltration de la graisse tout autour. Le diagnostic de neuropathie optique post infectieuse a alors été posé. Un traitement de la poussée était des bolus de méthyl-prednisone 1g/m<sup>2</sup>/j pendant 03 jours de suite. Une preuve d'efficacité était identifiée chez ce patient avec une bonne tolérance.

### **Conclusion:**

La névrite optique aiguë est une entité rare chez l'enfant ayant des spécificités cliniques et paracliniques pédiatriques. Elle peut être la première manifestation d'une pathologie démyélinisante du système nerveux central. Sa prise en charge est multidisciplinaire. Un suivi régulier est nécessaire.

### **P312 - Cérébellite post-infectieuse : A propos 2 cas**

**H. Ben Hamedou (1), F. Boudaya (1), Z. Ben Aounallah (1), H. Metjaouel (1).**

pédiatrie Kairouan (1).

### **Introduction:**

La cérébellite post-infectieuse est une forme aiguë d'encéphalite inflammatoire principalement limitée au cervelet. C'est une pathologie rare en pédiatrie. Elle survient généralement après infection virale ou post-vaccinale. La dysarthrie et l'ataxie aiguë sont les principales manifestations.

### **Objectifs:**

Notre objectif est d'insister sur la présentation clinique de la cérébellite post-infectieuse avec les signes radiologiques et d'insister sur l'évolution clinique sous corticoïdes.

### **Matériel et méthodes:**

L'observation de deux cas observés au sein de service de pédiatrie de Kairouan.

### **Résultats:**

**OBSERVATION 1 :** Patient de sexe masculin âgé de 12 ans, consulte pour l'apparition brutale d'ataxie cérébelleuse sans fièvre avec céphalée intense et vomissements. Il n'avait pas des antécédents particuliers ni familiaux ni personnels. A l'examen, il a une ataxie de type cérébelleuse avec impossibilité de la station debout, sans troubles de conscience, nystagmus bilatéral avec épreuve doigt-nez perturbé avec syndrome de Babinski à droite avec syndrome pyramidal cérébelleux à droite. A la biologie NFS montrant leucocytes normaux à 7000 elem/m avec CRP négatif à 1,5mg/l. Le scanner était sans anomalies. L'IRM cérébral a montré un aspect de cérébellite post-infectieuse : hypersignal T2 et FLAIR à niveau des lobes antérieur et postérieur des deux hémisphères cérébelleux et des noyaux dentellés. **OBSERVATION 2 :** Garçon âgé de 6 ans qui se présente pour trouble de la marche d'installation brutal sans fièvre ni céphalée ni HTIC. Il n'avait pas des antécédents particuliers ni familiaux ni personnels. A l'examen, il avait ataxie de type cérébelleuse avec impossibilité de la station debout, sans troubles de conscience, sans syndrome pyramidal. A la biologie NFS montrant leucocytes normaux à 6230 elem/m avec CRP négatif à 3 mg/l. Le scanner était sans anomalies. L'IRM cérébral a montré un aspect de cérébellite post-infectieuse :



cervelet en hypersignal T2 et FLAIR □ L'évolution chez les deux patients était marquée par l'amélioration clinique progressive avec disparition des céphalées et la reprise de la marche après les boli de solumédrol de 1g/m<sup>2</sup>sc/j pendant 5 jours avec dégression progressive. L'étiologie la plus probable était post-infection virale avec sérologies EBV CMV Parvovirus B12 West Nile négatif chez les 2 était négatifs.

### **Conclusion:**

Le diagnostic de cérébellite aiguë peut être difficile chez les patients présentant uniquement des signes cérébelleux subtils et lorsque l'examen du liquide céphalo-rachidien est normal. Aussi, le diagnostic étiologique est difficile vu la multitude des agents viraux. L'IRM est la technique d'imagerie la plus adéquate pour démontrer une atteinte cérébelleuse.

### **P313- Neuropathie optique de l'enfant : à propos d'une observation**

**Z. Ben Aounallah (1), F. Boudaya (2), H. Mejjawel (3), H. Ben Hamadou (3).**

service de pédiatrie de kairouen (1).Service de pédiatrie de Kairouen (2).service de pédiatrie Kairouen (3).

### **Introduction:**

La neuropathie optique de l'enfant est une atteinte inflammatoire rare d'un ou des deux nerfs optiques. Ses étiologies sont diverses et plusieurs facteurs ont été incriminés en particulier les causes infectieuses. Elle présente dans cette tranche d'âge des particularités diagnostiques et de prise en charge.

### **Objectifs:**

Déterminer les caractéristiques cliniques, para-cliniques, ainsi que les modalités thérapeutiques et évolutives de la neuropathie optique chez l'enfant.

### **Matériel et méthodes:**

L'observation d'un patient suivi au service de pédiatrie de Kairouan.

### **Résultats:**

Un garçon âgé de 11 ans, sans antécédents familiaux, aux antécédents de crise fébrile simple à l'âge de 3 ans, était admis pour crise convulsive tonico-clonique généralisée de 5 min dans un contexte fébrile. L'examen physique a révélé une discrète raideur en fin de course sans déficit sensitif ni moteur. Son scanner cérébrale était sans anomalies. Sur le plan biologique, pas de syndrome inflammatoire biologique, La ponction lombaire était hémorragique donc non interprétable, la sérologie West Nile était négative. Le diagnostic d'encéphalite aiguë herpétique a été posé devant la positivité de sérologie HSV dans le sang et l'aspect IRM de lésions du lobe temporal étendues vers les régions frontales du côté droit. Il a été mis sous zovirax pendant 21 jours. Le lendemain de la fin du traitement, il a présenté une baisse de l'acuité visuelle avec un œdème papillaire stade 2 au fond d'œil avec un aspect tuméfié de nerf optique droit au niveau de sa portion intra-orbitaire associé à une infiltration de la graisse tout autour. Le diagnostic de NORB a été retenu. Il a ainsi reçu des boli de méthyl-prednisone à la dose de 1g/m<sup>2</sup>/j pendant 03 jours de suite. Une preuve d'efficacité était identifiée chez ce patient avec une évolution favorable, son champ visuel était normal.

### **Conclusion:**

La névrite optique aiguë est une entité rare chez l'enfant ayant des spécificités cliniques et paracliniques pédiatriques qui peut être la première manifestation d'une pathologie démyélinisante du système nerveux central. Sa prise en charge est multidisciplinaire. Un suivi régulier est nécessaire.



### **P314 - What could an autism spectrum disorder hide ?**

**A. Guerrioui (1), W. Barbaria (1), J. Jendoubi (1), A. Messoudi (1), H. Landolsi (1), I. Chelly (1), I. Khamassi (1).**

Service de pédiatrie et de néonatalogie- Hôpital universitaire Habib Bougatfa Bizerte (1).

#### **Introduction:**

neurocutaneous syndromes are complex entities, with a challenging diagnosis – not always easily suspected at the first medical consultation, especially in the absence of a similar family history and obvious clinical signs . For this reason, a meticulous and repetitive clinical examination is essential to avoid overlooking a genodermatosis and wrongly considering another diagnosis.

#### **Objectifs:**

We report the case of a child who was initially treated for an autism spectrum disorder diagnosed at the occasion of a language delay, but whose diagnosis was later changed to another one.

#### **Matériel et méthodes:**

Retrospective study of the case of a child who presented an autism spectrum disorder related to tuberous sclerosis of Bourneville

#### **Résultats:**

The patient, aged 2 years and 4 months, came from a consanguineous marriage, with a family history of a maternal cousin who died in early childhood, and a paternal cousin being treated for autism. The child was born of a monofetal pregnancy that was carried to term without dysgravidia. Delivery was performed vaginally, with good adaptation to extrauterine life. His psychomotor development was normal, apart from a language delay for which he was followed up and diagnosed with ASD. At a subsequent consultation, the examination revealed an eutrophic child, with no facial dysmorphism, neurological, cardiac and respiratory examinations came back without abnormalities, and the presence of achromic spots on the abdomen, back, buttocks, and posterior face of the left leg was noted. Given such a symptomatology, the diagnosis of autism was called into question, with suspicion of a genodermatosis known as « tuberous sclerosis of Bourneville ». A series of investigations were carried out, including an ophthalmological examination which revealed no abnormalities, and brain imaging which revealed cortical tubers. A trans-thoracic ultrasound was performed searching for a cardiac rhabdomyoma, which came back normal. Thus, the diagnosis of tuberous sclerosis of Bourneville for our patient was certain, given the association of the two major criteria.

#### **Conclusion:**

Tuberous sclerosis of Bourneville is a rare genodermatosis which may be hereditary or sporadic, with a wide variety of clinical manifestations that can lead to misdiagnosis.

### **P315 - Encéphalomalacie multi-kystique : à propos 3 cas**

**H. Ben Hamedou (1), F. Boudaya (1), Z. Ben Aounallah (1), N. Belhoudi (1), H. Metjaouel (1).**

pédiatrie Kairouan (1).

#### **Introduction:**

Le terme « encéphalomalacie multikystique » est utilisé pour décrire la présence de zones de nécrose qui se transforment en lésions kystiques à l'intérieur du cerveau. C'est une lésion rare qui survient pendant la période périnatale. Parmi ses étiologies on trouve les atteintes hypoxiques-ischémiques prénatale ou périnatale et les causes infectieuses.



## **Objectifs:**

Notre objectif est d'insister sur la pathogenèse, la présentation clinique et les facteurs pronostic de cette pathologie et l'évolution ultérieure.

## **Matériel et méthodes:**

Nous étudions 3 cas néonataux d'encéphalomalacie multikystique pendant l'année 2023 au service de pédiatrie de Kairouan.

## **Résultats:**

OBSERVATION1 :né à terme de 38 SA par voie basse avec forceps avec APGAR 9/10. Il était hospitalisé à j8 de vie pour refus de tétée avec a l'examen il avait un faible réflexe de succion, hypotonie axial et périphérique avec perte pondérale de 25%. A la biologie, insuffisance rénale sévère avec créatinine à 280micromol/l avec hypernatrémie à 175 mmol/l, résolue par hyperhydratation par voie central et lactate à 6.5 mmol/l. La TDM cérébrale a montré œdème cérébrale avec hémorragie méningée et l'IRM a confirmé le diagnostic avec présence d'aspect multi-kystique. Actuellement, il est âgé de 2 ans et il présente un retard psychomoteur et des convulsions sous lévetiracétam. OBSERVATION2 : né à terme de 35 SA par césarienne en urgence pour sauvetage maternel (pré-éclampsie sévère avec hémorragie 3ème trimestre) avec APGAR 9/10. Dès la naissance, il avait une détresse respiratoire néonatale sévère avec des apnées répétitifs avec hypertonie périphérique et hypotonie axial. A la biologie, hypothyroïdie et anémie avec ponction lombaire négative. L'ETF montre taille limite à 7mm de plexus choroïde. L'IRM a montré l'aspect multi-kystique associée à une thrombose veineuse cérébrale. L'évolution a était marquée par la persistance des convulsions sous gardéнал et levetiracetam et vitamine B6 avec échec d'extubation 3 fois pour des apnées graves jusqu'au décès a l'âge de 37 jours. OBSERVATION3 : né à terme de 34 SA par césarienne en urgence pour RCF pathologique avec APGAR 3/4. Les signes cliniques étaient dès la naissance une détresse respiratoire néonatale sévère avec équivalents convulsifs type hoquet sans troubles du tonus axial et périphérique. L'ETT a montrée une cardiopathie : hypertrophie biventriculaire et l'ETF était sans anomalies. L'IRM a confirmée le diagnostic avec présence d'aspect multi-kystique. Actuellement, il est âgé de 1 an et il présente un retard psychomoteur constaté à l'âge de 4 mois et des convulsions sous levetiracetam.

## **Conclusion:**

L'encéphalopathie multikystique entraîne généralement la mort en quelques semaines ou mois ou a un très mauvais résultat neurodéveloppemental. L'évolution était pour certains patients le décès avant la fin de la première année, autres ont vécu plus longtemps (jusqu'à 8,5 ans) dans un état de démence et de paralysie. C'est une lésion qui survient surtout secondaire à une anoxo-ischémie pré ou péri-natal.

## **THEMES:**

### **Pédiatrie ambulatoire**

#### **P316 - Antibiothérapie ambulatoire en pédiatrie**

**N. Missaoui (1), A. Hedhili (1), S. Atitallah (1), R. Ben RabeH (1), M. Assidi (1), S. Yahiaoui (1), O. Bouyahia (1), S. MazighMrad (1), S. Boukthir (1).**

Médecine infantile C Hôpital d'enfants Béchir Hamza Tunis (1).

## **Introduction:**



Les pathologies infectieuses sont des causes fréquentes de consultation et d'hospitalisation en pédiatrie imposant le recours à une antibiothérapie. Cette antibiothérapie peut être intra hospitalière ou ambulatoire.

### **Objectifs:**

Evaluer l'importance et les indications de l'antibiothérapie ambulatoire en pédiatrie

### **Matériel et méthodes:**

Etude rétrospective descriptive au service de pédiatrie C de l'hôpital d'enfants de Tunis sur une période de 3 mois entre le 1 octobre et le 31 décembre 2023, colligeant les patients ayant nécessité une prescription d'antibiothérapie à la sortie de l'hôpital.

### **Résultats:**

Une antibiothérapie ambulatoire a été prescrite chez 27 patients soit 16,3% des patients admis sur la période de l'étude. La moyenne d'âge des patients était de 3,8 ans. Quatre patients étaient suivis pour asthme et un enfant avait une allergie à la pénicilline. Les signes fonctionnels les plus fréquents étaient la fièvre, la toux et la dyspnée présents respectivement chez 85,1 % (n=23), 25,9% (n=7), 18,5 % (n=5) des patients. Les anomalies trouvées à l'examen clinique étaient essentiellement la présence d'adénopathies cervicales inflammatoires chez 18,5 % des cas (n=5), une gorge érythémateuse avec hypertrophie des amygdales chez 40,7% des patients (n=11) et une polypnée chez 29,6% des enfants (n=8). Deux nourrissons avaient des signes de mauvaise tolérance de la fièvre. Plus que la moitié des patients avaient un syndrome inflammatoire biologique avec une élévation de la CRP et une hyperleucocytose chez respectivement 81,4% (n=22) et 63% (n=17) des cas. La radiographie du thorax était l'examen radiologique le plus demandé montrant un foyer de pneumonie chez quatre patients. Les étiologies motivant la prescription d'une antibiothérapie étaient une angine érythémateuse chez 14,8% des patients (n=4), une adénite cervicale chez 14,8 des cas (n=4) et une pneumonie franche lobaire aiguë (PFLA) chez également 18,4% des enfants (n=4). Chez 81,4% (n=22) des patients, l'antibiothérapie était débutée dès l'hospitalisation sur une durée moyenne de 3,1 jours et la molécule la plus utilisée était l'amoxicilline+ acide clavulanique (40,7% , n=11) . Cette dernière était également la molécule la plus prescrite en ambulatoire (55,5%, n=15) avec une durée moyenne de 8,8 jours.

### **Conclusion:**

L'antibiothérapie ambulatoire par voie orale permet de diminuer la durée de l'hospitalisation mais une prescription adaptée est nécessaire afin de diminuer le risque d'antibiorésistance.

### **P317 - Aspects Cliniques et étiologiques des Pancytopenies fébriles en milieu pédiatrique : à propos de 18 cas.**

**N. Dridi (1), S. Atittallah (1), Y. Aloui (1), N. Missaoui (1), R. Ben Rabah (1), S. Yahyaoui (1), O. Bouyahia (1), S. MradMazigh (1), S. Boukthir (1).**

Service de Pédiatrie C hôpital d'enfants Tunis (1).

### **Introduction:**

La pancytopenie fébrile (PF) est un motif considérable d'hospitalisation en milieu pédiatrique. La prise en charge thérapeutique doit être rapide, elle dépend essentiellement de l'étiologie sous-jacente. Elle peut être la conséquence de diverses étiologies exprimant une atteinte primitive ou secondaire de la moelle osseuse.

### **Objectifs:**



Ce travail a pour objectif de déterminer les principales étiologies des pancytopénies fébriles chez l'enfant et d'étudier leurs profils clinico- biologiques.

### **Matériel et méthodes:**

Nous avons colligé 18 cas de pancytopénie fébrile hospitalisés au service de pédiatrie C de l'hôpital d'enfants de TUNIS sur une période de 5 ans (2019-2023) soit une moyenne de 3,6 cas par an.

### **Résultats:**

L'étude rétrospective de ces 18 cas trouve que l'âge moyen des patients est de 48,11 mois (extrêmes 4-150 mois) avec une prédominance masculine (12 cas). Ils sont issus d'un milieu urbain dans 10 cas. La circonstance de découverte est dans la moitié des cas une fièvre suivie par le syndrome anémique et le syndrome hémorragique dans deux cas chacune. La fièvre est aiguë chez 11 patients. Les signes cliniques associés à la fièvre sont dominés par la pâleur cutanéomuqueuse chez 14 cas, le syndrome tumoral chez 12 cas et le syndrome hémorragique chez 5 cas. L'éruption cutanéomuqueuse n'était présente que chez 3 enfants. Le taux moyen d'hémoglobine est de 6,3g/dl (extrêmes 2-10,2 g/dl), le taux moyen des PNN est de 841,45/mm<sup>3</sup> et celui des plaquettes de 61 290/mm<sup>3</sup>. Le myélogramme est réalisé chez 15 patients. Il objective une blastose médullaire dans 8 observations, une aplasie médullaire et une leishmaniose dans 2 observations chacune, une mégaloblastose médullaire chez 2 enfants et était normal dans une seule observation. Les leucémies aiguës (8 cas) et les infections virales (4 cas) représentent les principales causes de pancytopénie fébrile et viennent ensuite l'aplasie médullaire (2 patients) la leishmaniose viscérale (2 patients) et la carence sévère en vitamine B12 qui était rapporté dans un seul cas. Leurs pronostics dépendent de l'étiologie sous-jacente et de la précocité de la prise en charge spécialisée. L'évolution était favorable pour 13 enfants mais on a rapporté le décès de 3 cas malgré le progrès thérapeutique.

### **Conclusion:**

La pancytopénie fébrile présente un motif fréquent de consultation en pédiatrie, le plus souvent la fièvre est associée à un syndrome anémique et un syndrome tumoral. L'examen clinique minutieux, l'hémogramme, le frottis sanguin et le myélogramme suffisent dans la majorité des cas pour en retenir le diagnostic étiologique qui en découle la prise en charge spécialisée et le pronostic.

## **P318 - Glycogénose I B : l'effet miracle de l'Empagliflozine**

**A. Maachaoui (1), S. Khatrouche (1), M. Zribi (1), H. Boudabous (1), A. Ben Chehida (1), S. Abdelmoula (1).**

pédiatrie et Maladie métabolique la rabta (1).

### **Introduction:**

La glycogénose de type 1B est une erreur innée du métabolisme due à un déficit du transport du Glucose-6-Phosphate. Le tableau est fait d'une hypoglycémie avec hépatomégalie, hyperlactacidémie et hyperlipémie. Le type B est particulier par l'altération qualitative et quantitative des neutrophiles résultant de l'effet toxique du métabolite 1,5-Anhydroglucitol, symptomatique d'infections à répétition et de colites inflammatoires. Récemment, l'Empagliflozine, un antidiabétique oral, a prouvé son efficacité sur la fonction des neutrophiles dans la glycogénose IB.

### **Objectifs:**

Décrire l'observation d'un nourrisson suivi pour glycogénose IB et son évolution sous Empagliflozine.

### **Matériel et méthodes:**



Essai thérapeutique de Empagliflozine sur la neutropénie chez un nourrisson atteint de glycogénose type 1b.

### Résultats:

Nous rapportons l'observation d'un nourrisson âgé de 16 mois, de sexe féminin, issue d'un mariage consanguin et aux antécédents de décès en bas âge dans la fratrie, un frère décédé, suivie dans notre service depuis l'âge de 20 jours pour glycogénose type IB. Le diagnostic a été porté devant une hypoglycémie du jeune court associée à une hépatomégalie, une hyperlactacidémie, une hypertriglycéridémie, une hyperuricémie et une agranulocytose à  $70/\text{mm}^3$  avec des épisodes infectieux à répétitions à type de otites moyennes aiguës, des aphtes buccaux et une diarrhée résistante aux traitements. Elle a été mise nutrition parentérale à débit continu apportant un débit glucidique adéquat avec correction de l'hypoglycémie et des perturbations métaboliques. Concernant la neutropénie, elle a été mise initialement sous des injections bihebdomadaires de G-CSF sans amélioration du taux des neutrophiles (maximum  $280/\text{mm}^3$ ). Elle a été mise par la suite sous Empagliflozine, initialement à la dose de  $0.1\text{mg}/\text{kg}/\text{j}$  avec augmentation progressive à  $0.5\text{mg}/\text{kg}/\text{j}$ . Le taux des neutrophiles a atteint  $1600/\text{mm}^3$  au bout de 21 jours du traitement avec un taux stable  $>2000/\text{mm}^3$  avec un recul de 8 mois, une disparition des épisodes infectieux et une amélioration de la symptomatologie digestive.

### Conclusion:

La glycogénose de type 1b est une pathologie grave aussi bien par son atteinte hépatorénale que par sa prédisposition aux infections et aux colites inflammatoires invalidantes à cause d'une fonction altérée des phagocytes. Le traitement par G-CSF pourrait améliorer les manifestations infectieuses et digestives sans qu'il ne soit dénué de risques. D'autres alternatives thérapeutiques sont en perpétuel essai afin d'améliorer la balance bénéfice/risque, l'Empagliflozine semble promotrice.

### P319 - Diarrhée à *Pseudomonas Aéruginosa* et *Shigella Sonnei* : Difficultés liée à la pathogénicité et à la sensibilité aux antibiotiques

A. Maachaoui (1), S. Zelfani (1), M. Zribi (1), S. Khatrouch (1), H. Boudabous (1), A. Ben Chehida (1), MS. Abedelmoula (1).

Pédiatrie et maladie métabolique la rabta (1).

### Introduction:

*Pseudomonas Aeruginosa* (PA) est un opportuniste commensal du tractus gastro-intestinal. Son incrimination en tant qu'agent causal de diarrhée chez les enfants sans maladie préexistante est controversée.

### Objectifs:

Décrire la présentation clinique et la prise en charge d'un enfant atteint d'une gastroentérite à *Pseudomonas Aeruginosa* et à *Shigella Sonnei*.

### Matériel et méthodes:

cas clinique d'un nourrisson immunocompétent atteint de gastroentérite à *Pseudomonas Aeruginosa* et à *Shigella Sonnei*.

### Résultats:

Nous rapportons le cas d'un garçon âgé de dix mois, admis pour fièvre mal tolérée associée à une diarrhée aiguë fébrile glairo-sanglante. L'examen clinique objectivait une croissance, un état d'hydratation, un examen neurologique et abdominal normaux. Il n'y avait pas de syndrome



inflammatoire biologique, ni troubles ioniques, ni insuffisance rénale. Le patient a été mis sous antibiothérapie probabiliste intraveineuse (céftriaxone 50mg/kg/j et amikacine 15mg/kg/j). La première coproculture était positive à PA (intermédiaire à imipénème, sensible aux fluoroquinolones) et la deuxième a isolé *Shigella Sonnei* en association au PA (la réalisation d'un antibiogramme était impossible devant la prédominance de PA). L'évolution était favorable avec absence de germes aux coprocultures au 5<sup>ème</sup> et 6<sup>ème</sup> jour d'antibiothérapie permettant le relais oral par Amoxicilline-Acide Clavulanique. Quatre jours après, devant la récurrence de la diarrhée glairo-sanglante fébrile, la céftriaxone était reprise et une coproculture a été refaite isolant un PA (intermédiaire à imipénème, résistante aux fluoroquinolones). La même antibiothérapie a été poursuivie par voie intraveineuse pendant 7 jours devant l'apyrexie durable et la négativité des coprocultures de contrôle. L'évolution était favorable avec un recul de 9 mois. Il n'y avait pas d'arguments cliniques ou paracliniques pour un déficit immunitaire ou une mucoviscidose chez notre patient.

#### **Conclusion:**

Notre observation souligne la possible pathogénicité du PA chez le nourrisson immunocompétent et la dissociation entre la sensibilité aux antibiotiques *in vivo* et *in vitro*.

### **P320 - Qualité de vie chez les enfants épileptiques dans la région de Marrakech**

**K. Danaoui (1), W. Lahmini (1), M. Bourrous (1).**

urgences pédiatriques ; CHU de Marrakech (1).

#### **Introduction:**

L'épilepsie est le quatrième trouble neurologique le plus fréquent et touche des personnes de tous âges. Les enfants sont les premiers à être touchés par cette maladie ; on distingue, d'une part, des dimensions non spécifiques de la qualité de vie, comme les difficultés de comportement, psychologiques, cognitives, sociales ou, encore, l'impact d'une maladie chronique de l'enfant sur l'enfant lui-même et sa famille et, d'autre part, des dimensions spécifiques, comme la perception de la sévérité des crises et des effets secondaires des traitements antiépileptiques ou l'impact social sur le patient et sa famille de la méconnaissance et des préjugés concernant l'épilepsie.

#### **Objectifs:**

Analyser la qualité de vie globale des enfants épileptiques et ses domaines, afin d'identifier les facteurs contributifs susceptibles d'être modifiés.

#### **Matériel et méthodes:**

Étude prospective incluant 104 enfants épileptiques fréquentant les consultations au service des urgences pédiatriques du CHU Mohammed VI de Marrakech pendant une période de 1 an.

#### **Résultats:**

104 enfants âgés de 5 à 12 ans représentaient 75%. On note une prédominance masculine (66,3%) avec un sex-ratio de 1,94. L'état civil des parents variait entre mariés (94,2 %), divorcés/parents célibataires (5,8 %). Le diagnostic d'épilepsie était basé dans 88,5 % des cas sur l'histoire médicale couplée à la neuro-imagerie. Les enfants présentant des crises généralisées étaient environ 79,8 % tandis que 20,8 % d'entre eux présentaient des crises partielles. Seuls 9,6 % des patients avaient une durée de crise d'un an. La majorité des patients avaient une durée supérieure. Les patients ont eu 1 crise ou plus par an dans 72,1% des cas. La majorité a été placée sous monothérapie (90,4 %), principalement du valproate de sodium, tandis que seulement 9,6 % prenaient plusieurs antiépileptiques. Tous les soignants étaient des mères, sauf dans un cas où le soignant était une grand-mère. Plus de la moitié d'entre eux étaient analphabètes (63,1%). En ce qui concerne la qualité





de vie, le score moyen global était de 83,70%. La section physique s'est avérée être la plus affectée avec le score moyen le plus bas qui était de 78,84%.

### **Conclusion:**

les facteurs affectant le score moyen global de la qualité de vie étaient la fréquence des crises et la poly thérapie. L'aspect cognitif était affecté par la durée des crises et la durée de la thérapie. L'aspect émotionnel était affecté par l'âge et la fréquence des crises. L'aspect social était affecté par l'état civil des parents, la fréquence des crises et le nombre d'antiépileptiques prient par les enfants. L'aspect physique n'était affecté que par la fréquence des crises.

## **P321 - Corps étrangers digestifs de l'enfant : expérience du service des urgences pédiatriques de Marrakech**

**K. Danaoui (1), W. Lahmini (1), M. Bourrous (1).**

urgences pédiatriques ; CHU de Marrakech (1).

### **Introduction:**

L'ingestion de corps étranger est un accident courant chez l'enfant, tout particulièrement au cours de la petite enfance.

### **Objectifs:**

Décrire les aspects épidémiologiques et évolutifs des ingestions de corps étrangers chez l'enfant.

### **Matériel et méthodes:**

Etude rétrospective à propos de 289 cas colligés au service des Urgences Pédiatriques du CHU Mohammed VI de Marrakech, sur une durée de 5 ans.

### **Résultats:**

Notre étude a porté sur 131 filles et 158 garçons d'un âge moyen au moment du diagnostic de 4 ans. Le délai moyen de consultation était relativement long (19 heures et 10 minutes), 76% de nos malades étaient admis dans les premières 24 heures. La majorité (96%) des ingestions survenaient au moment du jeu. L'hyper sialorrhée et la dysphagie étaient les symptômes les plus fréquents, décrites respectivement dans 60,55% et 52,94% des cas. L'examen général était normal chez 21% des patients totalement asymptomatiques à l'admission. Les corps étrangers étaient radio-opaques dans 96% des cas. L'extraction et l'exploration de voies digestives par pharyngoscopie ou fibroscopie œsogastroduodénale ont été effectuées dans les 24 heures dans 90% des cas avec élimination spontanée dans 7% des cas qui a eu lieu entre 2 à 6 jours, alors que le recours à la chirurgie n'a été nécessaire que dans un seul cas (1%) après échec de la pharyngoscopie. Les corps étrangers les plus fréquemment retrouvés étaient de nature inorganique (96%) dont 95% de nature métallique. La majorité des corps étrangers étaient extraits du tiers proximal de l'œsophage (87,54%). L'évolution a été marquée par l'absence de survenue de complications dans la majorité des cas (84,42%), sans n'avoir noté aucun cas de décès. Le séjour moyen des patients dans notre service était de 1 jour et 13 heures.

### **Conclusion:**

L'ingestion de corps étranger est un problème sérieux de la petite enfance, la prise en charge multidisciplinaire est recommandée en raison du polymorphisme clinique qui en fait un défi diagnostique. La prévention passe par l'éducation des parents pour garantir une réduction significative de la morbidité et de la mortalité de cette pathologie.



### **P322 - Enquête sur la prise en charge de la méningite purulente de l'enfant auprès des médecins généralistes de la région de Marrakech**

**K. Danaoui (1), W. Lahmini (1), M. Bourrous (1).**

urgences pédiatriques ; CHU de Marrakech (1).

#### **Introduction:**

La méningite purulente est une urgence thérapeutique majeure touchant avec prédilection les enfants, représente un problème de santé publique dans notre pays par ses fortes mortalités et morbidité. Ceci accentue davantage le rôle que peuvent jouer les médecins généralistes dans la prise en charge de la méningite de l'enfant face au manque persistant de pédiatres et de l'urgence-pédiatre dans notre contexte.

#### **Objectifs:**

Evaluer les connaissances et les habitudes thérapeutiques des médecins généralistes.

#### **Matériel et méthodes:**

Une étude descriptive et transversale a été réalisée à travers un questionnaire portant sur 150 médecins généralistes exerçant dans les deux secteurs de soins : public et privé et dans les milieux urbain et rural au cours de l'année 2021.

#### **Résultats:**

Le diagnostic de la méningite purulente de l'enfant pour 64 % des médecins se basait sur la ponction lombaire, l'examen clinique, et parfois l'imagerie (TDM, IRM). 45% des médecins demandaient des examens complémentaires utiles au diagnostic de la méningite purulente. Pour le traitement de fond, 62% des médecins optaient pour la monothérapie en première intention avec la céphalosporine cependant, seuls 34% des médecins conseillaient autre vaccin contre la méningite purulente de l'enfant en dehors des vaccins disponibles dans la PNI. Seuls 41,3% des médecins avaient bénéficié des formations continues sur la méningite purulente de l'enfant.

#### **Conclusion:**

La formation continue concernant la prise en charge de la méningite purulente de l'enfant et l'implication davantage des médecins généralistes étaient des éléments essentiels dans l'amélioration de la prise en charge.

### **P323 - Les endocardites infectieuses chez l'enfant : aspects cliniques, microbiologiques, thérapeutiques et évolutifs.**

**K. Danaoui (1), M. Jakani (1), I. Fetoui (1), S. Mrhar (1), K. El Fakiri (1), N. Rada (1), G. Draiss (1), M. Bouskraoui (1).**

service de pédiatrie A , CHU Mohamed VI de , Marrakech (1).

#### **Introduction:**

L'endocardite infectieuse est une pathologie peu fréquente chez l'enfant, dont la morbidité et la mortalité restent non négligeable.

#### **Objectifs:**

L'objectif de notre travail est de faire une mise au point sur cette pathologie à travers les données de la littérature .



### **Matériel et méthodes:**

une étude rétrospective descriptive de 30 cas d'endocardite colligés entre les années 2010 et 2023 au sein du service de pédiatrie A au CHU Med VI de Marrakech.

### **Résultats:**

La moyenne d'âge de nos patients était de 9 ans et 5 mois avec un sexe ratio de 1. Une cardiopathie sous-jacente a été trouvée dans 76% des cas. Les germes plus fréquents étaient le Staphylocoque avec 34% (69% des hémocultures positives) et le Streptocoque. L'échographie cardiaque a révélé des végétations dans 50% des cas. La durée moyenne du traitement antibiotique administré par voie intraveineuse était de 46 jours, et une indication de remplacement valvulaire a été posée dans 15% des cas. L'évolution était favorable chez 61% des enfants. Les complications les plus fréquentes sont et les complications emboliques et la mort dans 3% des cas). Les complications les plus fréquentes étaient les emboles septiques et les valvulopathies, l'insuffisance cardiaque et La mortalité dans notre série était de 7,1% .

### **Conclusion:**

Notre étude démontre que le diagnostic de l'endocardite infectieuse n'est pas si aisé. Le diagnostic n'est porté que si le patient a les critères de Duke. Seule une antibiothérapie précoce, intense et prolongée permet la stérilisation valvulaire et la prévention des complications.

## **P324 - Maladie de kikushifujimoto : à propos d'un cas**

**Z. Trabelsi (1), M. Rabhi (1), Y. Ben Rejeb (1), J. Ayari (1), H. Barakizou (1).**

service de pédiatrie hopital militaire (1).

### **Introduction:**

La maladie de Kikuchi-Fujimoto (MKF), ou lymphadénite nécrosante histiocytaire, est une maladie rare et bénigne qui touche essentiellement le sujet jeune, avec une prédominance féminine. La maladie se manifeste par des adénopathies cervicales fréquemment associées à un cortège de manifestations systémiques. Elle peut s'associer à des maladies auto-immunes telle que le lupus érythémateux systémique (LES) ou de diverses pathologies infectieuses. La confirmation diagnostique repose sur l'examen anatomopathologique .

### **Objectifs:**

l'objectif de notre étude est de déterminer le mode de révélation et les différents outils diagnostiques et modalités thérapeutiques de la maladie.

### **Matériel et méthodes:**

il s'agit d'une étude rétrospective portant sur un cas dans le service de pédiatrie générale de l'hôpital HMPIT en l'année 2002 ,HC, âgée de 13 ans, de sexe féminin

### **Résultats:**

La symptomatologie clinique était dominée par des adénopathies cervicales isolées unilatérales à droite avec altération de l'état général , pâleur cutanéomuqueuse associé à une fièvre chiffrée à 40°. Sur le plan biologique , elle avait une anémie modérée normochrome normochromaire , une lymphopénie , hypergamma2globulinémie. le diagnostic a été retenu suite à une biopsie ganglionnaire avec étude anatomopathologique et immunohistochimique à l'aide de l'anti-CD30,CD15 ,CD20,CD3 montrant l'aspect d'une lymphadénite nécrosante de KIKUCHI et confirmant l'absence de cellule lymphoïde



suspecte . La maladie de Kikuchi était associée à une connectivite type lupus érythémateux systémique au bout de 4 ans . Le traitement consistait en une corticothérapie à faible dose .

#### **Conclusion:**

La maladie de Kikuchi constitue une étiologie rare et souvent méconnue d'adénopathie chez l'adulte jeune. Son association au LES est la plus classique. Elle pose essentiellement un problème de diagnostic différentiel notamment avec le lymphome et la tuberculose ganglionnaire .

#### **P325 - Acrodermatite entéropathique par déficit acquis en zinc chez un nourrisson nourri exclusivement au sein**

**W. Barbaria (1), Y. Balti (1), J. Jendoubi (1), F. Ayadi (1), N. Nouira (1), I. Chelly (1), I. Khamassi (1).**

Service de pédiatrie et de néonatalogie- Hôpital universitaire Habib Bougatfa Bizerte (1).

#### **Introduction:**

L'acrodermatite entéropathique est une pathologie pédiatrique rare due à une carence en zinc congénitale ou acquise. Les symptômes se manifestent généralement dans les premiers mois de vie.

#### **Objectifs:**

Préciser les particularités dermatologiques du déficit en zinc à travers une observation pédiatrique.

#### **Matériel et méthodes:**

Etude rétrospective du dossier d'observation d'un nourrisson hospitalisé pour lésions dermatologiques en rapport avec une un déficit acquis en zinc

#### **Résultats:**

Un garçon de 6 mois était hospitalisé pour lésions cutanées érosives évoluant depuis 6 semaines. Il était né de parents consanguins, sans antécédents familiaux ou personnels notables. Il était allaité exclusivement au sein. L'histoire de la maladie était faite par l'apparition progressive de lésions cutanées érosives péri orificielle puis généralisées sans diarrhée ni vomissements ni fièvre associés. Le traitement par dermocorticoïdes et crème émoullientes était sans effet. A l'examen, il était eutrophique, et irritable. Il présentait des lésions érythémateuses érosives avec des squames et des croûtes en périphérie, touchant le visage, le cuir chevelu, la région péri orale, anogénitale et les extrémités. Il n'y avait pas d'alopécie. A la biologie, l'hémogramme était sans anomalies, la CRP était négative. Le taux sanguin de la phosphatase alcaline était bas à 64 UI/L (Valeurs normales : 96-360 UI/L). Le dosage de la zincémie a révélé un taux bas à 0,32 mg/L (valeurs normales : 0,72 - 1,57 mg/L). Le taux de zinc dans le lait de la mère était également faible (1,11 mg/L ; valeurs normales : 1,88-2,08 mg/L). Le traitement par substitution au zinc a été initié à la dose de 10 mg/J de zinc élémentaire, et les lésions ont rapidement disparu en 10 jours.

#### **Conclusion:**

L'acrodermatite entéropathique par déficit acquis en zinc est une pathologie rare et potentiellement invalidante survenant chez le nourrisson exclusivement allaité au sein. Le diagnostic rapide et la supplémentation en zinc permettent la guérison des symptômes cutanés. Le traitement topique local est sans effet.



### **P326 - Insuffisance hépatocellaire chez l'enfant : CDG syndrome ou maladie de Wilson ?**

**K. Danaoui (1), R. El Qadiry (1), H. Nassih (1), A. Bourrahouat (1), I. Ait Sab (1).**

service de pédiatrie B , CHU Mohamed VI de , Marrakech (1).

#### **Introduction:**

Les troubles congénitaux de la glycosylation (CDG) représentent un groupe nouvellement délimité de troubles multi systémiques héréditaires caractérisés par une biosynthèse des glycoprotéines défectueuse.

#### **Objectifs:**

Dans notre étude, nous rapportons et discutons les difficultés de diagnostic entre une maladie de wilson et un CDG syndrome type Ib

#### **Matériel et méthodes:**

Observation d'un enfant âgé de 11ans , hospitalisé dans notre service pour bilan étiologique d'insuffisance hépatocellulaire

#### **Résultats:**

Patient âgé de 11 ans , ayant comme antécédents un retard mental , hospitalisé dans notre service pour bilan étiologique d'insuffisance hépatocellulaire révélé par un ictère cholestatique évoluant depuis 1 mois de son admission associée des épisodes d'épistaxis récidivants , et deux épisodes d'hypoglycémies exploration d'une cytolyse hépatique au bilan biologique , avec un syndrome œdémateux fait d'une ascite de grande abondance . Le diagnostic de maladie de wilson a été évoqué en se basant sur un taux bas de céruloplasmine ( $< 0,2$  g/l), une Cuprurie élevée, mais avec absence d'un anneau de Kayser Fleischer à l'examen à la lampe à fente. Sur le plan clinique, le patient présentait une ascite de grande abondance sans hépatomégalie ou de splénomégalie. Sur le plan neurologique le patient présentait un retard mental. Une échographie abdominale et un fibroscan abdominal ont été réalisés objectivant un foie légèrement augmenté de taille de contours régulière et d'echostructure homogène .Une imagerie par résonance magnétique cérébrale a été pratiqué revenue normale. Le reste du bilan biologique était normale pas d'anémie hémolytique, pas de thrombopénie. Cette discordance biologique et clinique a remis en question le diagnostic de maladie de wilson et ayant repoussé les investigations dans le cadre du bilan étiologique. Le diagnostic de CDG syndrome a été évoqué ainsi chez notre patient qui présentait des traits du visage dysmorphies , une déficience intellectuelle, un œdème progressif des membres inférieurs, un foie et une rate de taille légèrement augmentée de taille, une hypotonie musculaire et une hypo albuminémie sévère, ainsi que des épisodes d'hypoglycémies

#### **Conclusion:**

La maladie de Wilson est une affection génétique rare qui se révèle le plus souvent par une atteinte hépatique ou neurologique. Dans notre série, le diagnostic d'hépatopathie était le plus souvent tardif au stade de cirrhose et associé à des signes neurologiques. L'amélioration du pronostic passe par un diagnostic précoce grâce au dépistage familial.

### **P327 - Effet de sirolimus dans les Hémangioendothéliomekaposiforme compliqués**

**Z. Trabelsi (1), Y. Ben Rejeb (1), J. Ayari (1), H. Barakizou (1).**

service de pédiatrie hopital militaire (1).

#### **Introduction:**



l'hémangioendothéliomekaposiforme (KHEK) est une tumeur vasculaire rare, non métastatique, mais localement infiltrante, qui peut mettre en jeu le pronostic vital . Son diagnostic repose sur l'imagerie et l'anatomie pathologique. Elle s'associe, dans 30% des cas, au phénomène de Kassabach-Meritt(KMS), une coagulopathie qui représente la complication la plus grave de l'HEK.

### **Objectifs:**

mettre le point sur l'efficacité de sirolimus dans le traitement de phénomène de Kassabach-Meritt(KMS)

### **Matériel et méthodes:**

il s'agit du patient BS âgé de 2 mois, de sexe masculin, sans antécédants notables

### **Résultats:**

le patient est admis pour une Tuméfaction latéro-cervicale haute rétro auriculaire d'évolution rapide, violacée et indurée qui s'étend à l'hémiface gauche et à l'occiput . Le reste de l'examen était sans particularités. A la biologie, on a objectivé un tableau de CIVD , thrombopénie à 4000 , D-Dimère>10000, hypofibrinogénémie à 0,79g/L, TP à 100% et TCA à 0,97 et une anémie à 8g/dl .Une IRM a été réalisée chez le patient révélant masse latérocervicale gauche localement agressive infiltrante avec saignement intra-lésionnel évoquant en premier lieu un hémangioendothéliomekaposiforme . L'examen anatomo-pathologique a conclu à un hémangioendothéliomekaposiforme. On a débuté le traitement par solumédrol par voie intraveineuse puis relais par voie orale ,bétabloquant ,aspirine pendant 1 mois mais pas d'amélioration clinique ni biologique , la décision était de mettre le patient sous sirolimus et il a reçu par ailleurs des transfusions de plasma frais congelé et de concentré de globules rouges . l'évolution a été marqué par l'amélioration clinico-biologique : régression spectaculaire du volume de l'hémangiome et une correction de la thrombopénie.

### **Conclusion:**

Le sirolimus, un inhibiteur de la voie mTOR, est actuellement le traitement recommandé dans l'HEK compliqué d'un KM. En effet, plusieurs études ont montré une bonne tolérance et efficacité de cette molécule dans ce type de tumeurs vasculaires, en comparaison avec des traitements plus anciens comme la corticothérapie générale ou la vincristine.

### **THEMES:**

#### **Pédopsychiatrie**

#### **P328 - Les tentatives de suicide chez l'enfant**

**N. Missaoui (1), A. Hedhili (1), R. Ben Rabeh (1), S. Atitallah (1), M. Assidi (1), S. Yahiaoui (1), O. Bouyahia (1), S. MazighMrad (1), S. Boukthir (1).**

Médecine infantile C Hôpital d'enfants Béchir Hamza Tunis (1).

#### **Introduction:**

Le suicide constitue un phénomène répandu et un problème de santé publique dans le monde entier. En Tunisie, le suicide est un phénomène de plus en plus préoccupant par son incidence et par les tranches d'âge de plus en plus jeunes qu'il touche.

#### **Objectifs:**

Décrire les particularités épidémiologiques, cliniques et psychiatriques des enfants hospitalisés pour tentatives de suicide.

#### **Matériel et méthodes:**



Etude rétrospective descriptive des dossiers des patients hospitalisés au service de pédiatrie C de l'hôpital d'enfants de Tunis entre 2020 et 2023 pour tentative de suicide.

### **Résultats:**

Nous avons colligé 18 patients, majoritairement des filles (n=16). L'âge moyen était de 12 ans. Quatorze ont directement consulté les urgences pédiatriques. Un seul patient vivait des conditions socio-économiques difficiles. Le milieu familial était caractérisé par la présence de conflits dans un cas et de violences dans 2 cas. Un cas de maltraitance physique et un cas de maltraitance psychologique ont été signalés. Le milieu maltraitant était la famille dans un cas et le voisinage dans l'autre cas. Quatre patients avaient des antécédents familiaux de troubles psychiatriques. Aucun antécédent personnel psychiatrique n'a été retrouvé. Trois patients ont déjà essayé de se suicider. L'incidence de tentative de suicide la plus élevée a été enregistrée en 2023 avec 9 cas. La tentative de suicide était médicamenteuse et a eu lieu au domicile dans tous les cas. Les troubles de la conscience étaient présents chez 8 patients, les signes digestifs chez 4. Une seule patiente a présenté des troubles hémodynamiques. Le délai moyen d'hospitalisation était de 10 heures. Cinq patients avaient une altération de l'état de conscience avec un score de Glasgow à 14 chez 4 patients et à 11 chez un patient. Une patiente a été hospitalisée en réanimation pour état de choc cardiogénique. La mortalité était nulle. La durée moyenne d'hospitalisation était de 4 jours. Seize patients ont été adressés en consultation de pédopsychiatrie. L'acte suicidaire était impulsif chez 8 patients, prémédité chez 4 et dans un but de chantage chez 3. Une seule patiente avait des idées suicidaires et un haut risque de récurrence. Les diagnostics les plus fréquents étaient : la dépression chez 7 patients, une crise de l'adolescence chez 4 patients. L'hospitalisation en pédopsychiatrie a été indiquée chez 6 patients.

### **Conclusion:**

Les tentatives de suicide chez l'enfant s'inscrivent souvent dans un contexte d'impulsivité et de réaction à un événement traumatisant ou une étape de la vie qui est l'adolescence. Il est donc primordial de savoir accompagner ces adolescents à traverser cette étape.

## **P329 - Caractéristiques cliniques des enfants atteints de trouble du spectre de l'autisme intégrés aux écoles étatiques dans la ville de Sfax**

**A. Ben Elbey (1), R. Guirat (2), S. Dammak (1).**

Unité régionale de réhabilitation de Sfax (1). Service de pédiatrie, hôpital régional Jbeniana, Sfax (2).

### **Introduction:**

Certaines difficultés d'apprentissage ou certains obstacles sont communs aux élèves ayant des troubles du spectre de l'autisme (TSA). Ainsi, il est utile d'avoir des connaissances spécifiques sur le profil clinique des enfants avec TSA, intégrés dans les écoles étatiques.

### **Objectifs:**

Identifier le profil clinique des enfants avec TSA, intégrés dans les écoles étatiques de la ville de Sfax.

### **Matériel et méthodes:**

C'est une étude transversale, descriptive et analytique portant sur tous les enfants avec TSA intégrés aux écoles étatiques de la ville de Sfax durant la période du 2019 à 2021. Le recrutement des participants a été effectué en collaborant avec les dirigeants de l'unité régionale de réhabilitation à Sfax. L'évaluation du comportement de ces enfants a été faite à l'aide de l'échelle de CBCL pour les parents dans sa version validée en arabe.

### **Résultats:**



Nous avons colligé 50 enfants dont 41 étaient de sexe masculin. La moyenne d'âge était de 10,48 ans. La moyenne d'âge au moment de l'intégration était de 7.6 ans. Les enfants étudiés étaient issus d'une famille monoparentale dans 14% des cas avec un niveau socioéconomique faible à moyen dans 94 % des cas. Le TSA chez les participants était sévère dans 2 % des cas, et comorbide à un handicap intellectuel dans 26%des cas et à une pathologie organique dans 4 % des cas. Les troubles du comportement les plus rapportés par les parents sont les difficultés d'interaction sociale, puis les comportements agressifs et les comportements perturbateurs. Les comportements perturbateurs ont été associés à l'absence de la mère occasionné par son travail (  $p=0.04$ ) et aux conflits familiaux ( $p=0.01$ ).

### **Conclusion:**

Les troubles du comportement à type d'agressivité sont fréquents chez les enfants atteints de TSA et sont associés à la perturbation de la dynamique familiale. L'identification de ces facteurs et l'accompagnement des instituteurs et les parents sont indispensables afin de promouvoir une bonne intégration de ces élèves.

### **P330 - La violence à l'encontre des enfants : Observations des cas hospitalisés**

**A. Harbi (1), M. Abdelberi (1), H. Ben Belgacem (1), N. Jaballah (1), R. Kabaili (1), A. Tej (1), S. Tilouche (1), J. Bougila (1), N. Soyah (1), L. Boughamoura (1).**

service de pédiatrie Farhat Hached (1).

### **Introduction:**

La violence à l'encontre des enfants couvre toutes les formes de violence subies par les personnes jusqu'à l'âge de 18 ans, qu'elles soient commises par les parents/tuteurs ou des personnes étrangères.

**Objectifs:**Décrire le profil socio-clinique de l'enfant victime d'une agression physique ainsi que les différents types de violence subie.

### **Matériel et méthodes:**

Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive portant sur des enfants ayant été victimes d'une agression physique justifiant leurs hospitalisation au service de pédiatrie du CHU Farhat Hached durant la période allant de 2021 a 2023.

### **Résultats:**

On a colligé 12 observations d'enfants ayant subi une agression physique. L'âge des enfants variait de 11 mois à 13 ans. La répartition est comme suit : 5 filles et 6 garçons. L'agresseur était le père dans environ 5 cas/12. Il s'agissait d'agression de type sexuelle dans 9 cas/12 avec des circonstances de découvertes différentes telles que des rectorragies, douleurs péri anales, douleurs à la défécation, des fissures et de béance anales chez les nourrissons. A coté de ce type, il existait des agressions physiques et émotionnelles à type d'harcèlement et d'intimidation. Des séquelles psychologiques ont été observées post chez ces enfants à type de anxiété, modification de comportements, pleurs fréquentes et des comportements craintifs. Un entretien avec une pédopsychiatre a été nécessaire chez la plupart de ces enfants.

### **Conclusion:**

La violence à l'encontre des enfants est un fléau social très sous estimé et pourtant il est dénué de grave retentissement sur la santé et le bien être de nos enfants. Son combat passe par une prévention armée au sein de l'environnement de l'enfant.





## **THEMES:**

### **Pneumologie**

#### **P331 - Bronchiolite aigue sévère: caractéristiques des patients transférés en réanimation**

**N. Missaoui (1), Y. Aloui (1), R. Ben Rabeh (1), S. Atitallah (1), M. Assidi (1), S. Yahiaoui (1), O. Bouyahia (1), S. MazighMrad (1), S. Boukthir (1).**

Médecine infantile C Hôpital d'enfants Béchir Hamza Tunis (1).

#### **Introduction:**

La bronchiolite aigue est une infection virale des voies aériennes inférieures du jeune nourrisson. Elle survient par épidémies hivernales et engendre un encombrement dans les services de pédiatrie et de réanimation.

#### **Objectifs:**

Décrire les caractéristiques des patients hospitalisés pour bronchiolite aigue et nécessitant le transfert en réanimation.

#### **Matériel et méthodes:**

Etude rétrospective descriptive incluant les patients admis au cours de l'année 2023 au service de médecine infantile C pour bronchiolite aigue et ayant nécessité un transfert en réanimation.

#### **Résultats:**

Nous avons colligé 42 nourrissons. Le sexe ratio =1/3 avec une prédominance masculine. L'âge moyen était de 47 jours avec des extrêmes entre 8 jours et 4 mois. Trois étaient prématurés et 4 ont été hospitalisés en réanimation pour détresse respiratoire néonatale. Il s'agit d'un 2 ème épisode de dyspnée siffilante chez 14 % des cas. Un contage viral dans la famille était présent chez 90% de nos patients. Les signes fonctionnels étaient dominés par une dyspnée chez tous les patients, la fièvre dans 21 % des cas, les difficultés alimentaires chez 21 % des cas et les signes digestifs chez 9,5 % des cas. L'examen physique à l'admission a objectivé des signes de lutte chez tous les patients et une saturation en O<sub>2</sub> était < 94% dans 9 %. Le score de Wang était ente 8 et 10 dans tous les cas. Les critères de transfert en milieu de réanimation étaient : les signes d'épuisement respiratoire dans 25 % des cas, les survenue d'apnée dans 15 % des cas, l'hypoxémie sous LNHD dans 10% des cas et les signes de lutte marquée dans 50% . La radiographie du thorax a montré une distension thoracique chez tous les malades, une atélectasie dans 19% des cas et des images alvéolaires dans 9 % des cas. Un syndrome de sécrétion inappropriée d'ADH était noté chez 7 % des cas. Une hypercapnie sur la gazométrie initiale était présente chez 21% des malades. Une augmentation du taux de CRP était notée chez 21 % des patients. Le multiplex viral était positif à VRS type A ou B chez 15 patients. Une coinfection bactérienne à MoraxollaCatarrhalis était documentée chez 2 patients. Un traitement antibiotique a été instauré chez 7 patients. Une ventilation invasive était nécessaire chez 8 patients pour une durée ente 48 à 72 heures et un recours à la VNI ou OFJ pour le reste des patients. La durée moyenne d'hospitalisation totale était en moyenne 9,8 jours dont 3 jours en réanimation en moyenne. La mortalité était nulle.

#### **Conclusion:**

La bronchiolite aigue survient par épidémie chaque année et est responsable d'une morbidité importante dans la population des nourrissons en plus des importants coûts des soins. Le premier plan de lutte contre la bronchiolite reste la prévention en prodiguant des conseils et des informations à la population générale. La prise en charge thérapeutique reste symptomatique mais nécessite d'augmenter la capacité hospitalière, même de façon transitoire, des services de pédiatrie et de réanimation afin de faire face à ce problème de santé publique.



### **P332 - Particularités cliniques, paracliniques et thérapeutiques des pneumopathies interstitielles diffuses chez l'enfant**

**M. Chaabene (1), S. Ben Ameer (1), M. Zouari (1), W. Feki (2), H. Aloulou (1), R. Belhadj (1), I. Maaloul (1), Z. Mnif (2), T. Kammoun (1).**

Service de Pédiatrie, Centre Hospitalier Universitaire Hedi Chaker de Sfax, Sfax, Tunisie (1). Service d'imagerie médicale, Centre Hospitalier Universitaire Hedi Chaker de Sfax, Sfax, Tunisie (2).

#### **Introduction:**

Les pneumopathies interstitielles diffuses dans la population pédiatrique constituent un groupe hétérogène de troubles caractérisés par une insuffisance respiratoire avec une altération des échanges gazeux et des infiltrats diffus sur l'imagerie thoracique. Peu d'informations sont disponibles sur l'incidence et l'évolution de ces maladies chez les patients pédiatriques.

#### **Objectifs:**

Etudier les particularités cliniques, paracliniques, thérapeutiques et évolutives des pneumopathies interstitielles diffuses de l'enfant.

#### **Matériel et méthodes:**

Colliger les cas de pneumopathies interstitielles diffuses chez l'enfant entre 2008 et 2022 au sein du service de pédiatrie générale du centre hospitalo-universitaire Hedi Chaker.

#### **Résultats:**

Nous avons colligé 8 cas : deux cas d'hyperplasie des cellules neuroendocrines du nourrisson, un cas de pneumopathie interstitielle par déficit en ABCA3, un cas de pneumopathie interstitielle du nourrisson non étiquetée avec bonne évolution clinique et radiologique, deux cas de pneumopathies interstitielles non étiquetées probablement en rapport avec des déficits en protéines du surfactant, un cas d'hémosidérose pulmonaire et un cas de pneumonie à éosinophile. L'âge de début des symptômes chez 6 patients était inférieur ou égal à 3 mois. L'atteinte interstitielle radiologique était objectivée chez tous nos patients. L'anomalie la plus fréquemment retrouvée était les opacités en verre dépoli. Le traitement pharmacologique s'est basé essentiellement sur la corticothérapie. L'évolution était variable. Une nette amélioration était objectivée chez 3 malades. Deux décès ont été notés respectivement à l'âge de 4 mois et demi et 15 ans dans un tableau d'insuffisance respiratoire aiguë.

#### **Conclusion:**

Les pneumopathies de l'enfant sont aujourd'hui souvent mieux diagnostiquées qu'auparavant. Les thérapies empiriques sont peu nombreuses, sans bénéfice prouvé et avec des effets secondaires importants. Une collaboration à l'échelle internationale semble primordiale afin de colliger des cohortes suffisamment importantes de patients et de réaliser des essais thérapeutiques appropriés.

### **P333 - Profil de la maladie asthmatique chez les enfants obèses**

**I. Bel Hadj (1), Y. Daoued (1), F. Khalsi (1), S. Kbaier (1), S. Hamouda (1), I. Trabelsi (1), K. Boussetta (1).**

Service de Médecine Infantile B - Hôpital d'Enfants Béchir Hamza (1).

#### **Introduction:**

L'obésité infantile est un problème de santé publique : Un enfant sur dix, dans le monde, présente un excès de poids. L'obésité a toujours été décrite comme une comorbidité de la maladie asthmatique.



### **Objectifs:**

Décrire le profil de la maladie asthmatique chez les enfants obèses.

### **Matériel et méthodes:**

Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive menée au service de Médecine Infantile B de l'Hôpital d'Enfants Béchir Hamza sur une période allant de Janvier 2012 à Décembre 2022. Nous avons inclus 30 malades suivis pour asthme et présentant une obésité.

### **Résultats:**

Trente malades ont été colligés. L'âge moyen était de 10 ans, avec un sexe ratio de 0,87. Le poids moyen était de 48,9 Kg avec un IMC moyen à 23,5 Kg/m<sup>2</sup> : Il s'agissait d'une obésité degré 1 dans 11 cas (37%) et d'une obésité degré 2 dans 19 cas (63%). Le diagnostic de la maladie asthmatique était posé à l'âge préscolaire dans 23 cas. Onze patients (35%) étaient obèses au moment du diagnostic positif de l'asthme. L'asthme était allergique dans 17 cas. Le traitement était débuté par une corticothérapie inhalée seule dans 28 cas et par une association Fluticasone/Salmétérol dans 2 cas. Une exploration fonctionnelle respiratoire était réalisée dans 11 cas et avait montré un syndrome obstructif réversible dans 5 cas. L'asthme était bien contrôlé dans 22 cas, partiellement contrôlé dans 6 cas et non contrôlé dans 2 cas. Une rémission clinique a été rapportée dans 6 cas.

### **Conclusion:**

L'obésité et l'asthme semblent avoir une relation bidirectionnelle. Il serait intéressant d'inclure une prise en charge diététiques dans la prise en charge des enfants asthmatique.

### **P334 - Complications ventilatoires chez un patient sous oxygénothérapie à pression positive**

**R. Mhiri (1), R. Thabti (1), A. Marzouk (1), S. Ben Hassine (1), A. Bouaziz (1).**

Service de pédiatrie et de néonatalogie de l'hôpital régional de ben arous (1).

### **Introduction:**

La ventilation à pression positive est un moyen révolutionnaire dans la prise en charge de certaines affections respiratoires. Néanmoins, cette dernière n'est pas sans conséquences si utilisé pendant une longue durée.

### **Objectifs:**

Rapporter à travers une observation clinique les complications d'une ventilation à pression positive au long cours

### **Matériel et méthodes:**

Il s'agit d'un patient hospitalisé au service de pédiatrie de l'hôpital régional de Ben Arous pendant l'année 2022

### **Résultats:**

il s'agit d'un patient âgé de 14 mois issu d'un mariage non consanguin suivi au service depuis la naissance pour un syndrome de Dandy walker. sa première hospitalisation date de sa naissance avec comme motif une détresse respiratoire initialement en rapport avec une détresse respiratoire transitoire. l'évolution a été marquée par l'aggravation de l'état respiratoire avec échec de sevrage en oxygène. par ailleurs, il présente un reflux gastro œsophagien massif ayant nécessité sa mise sous traitement médical. il a été mis sortant après 90 jours d'hospitalisation sous oxygénothérapie à domicile. un scanner thoracique a été demandé et a montré : Condensations parenchymateuses du



segment dorsal du Lobe supérieur droit, des Fowler et du segment postéro basal gauche, traversés par un broncho gramme aérien Le patient a été hospitalisé à plusieurs reprises devant des pneumopathie d'inhalation avec nécessité de mise sous lunettes nasales à haut débit un scanner de contrôle a été refait à l'âge de 7 mois et a conclu à : Collapsus bi lobaire supérieur et inférieur droit et inférieur gauche compliquant des pneumopathie d'inhalation associés à des images kystiques pouvant cadrer avec des foyers de pneumatocèles post ventilation à pression positive. Actuellement, le nourrisson est âgé de 1 et 8 mois, il est encore sous oxygénothérapie à domicile ( lunette nasale simple 1 litre/ minute) le scanner thoracique a été refait a démontré la résorption spontanée du pneumatocèle.

#### **Conclusion:**

la prise en charge de certains patients fait appel dans certains cas à la mise en route d'une ventilation artificielle à pression positive. étant donné le risque de certaines complications barométriques , l'utilisation de cette méthode de ventilation doit être judicieux et surveillé.

### **P335 - Asthme de l'enfant d'âge scolaire: facteurs de mauvais contrôle**

**F. Khalsi (1), Y. Daoued (1), S. Kbaier (1), I. Trabelsi (1), K. Boussetta (1).**

Médecine Infantile B, Hôpital d'Enfants Béchir Hamza de Tunis (1).

#### **Introduction:**

L'asthme est la pathologie respiratoire chronique la plus fréquente chez l'enfant. Selon l'OMS, 262 millions de personnes souffrent d'asthme avec un taux de décès estimé à 455000/an. L'objectif ultime de la prise en charge est le contrôle de la maladie.

#### **Objectifs:**

L'objectif de ce travail était de décrire les caractéristiques épidémiologiques, cliniques et évolutives des enfants asthmatiques l'âge scolaire et d'en déduire les facteurs de mauvais contrôle.

#### **Matériel et méthodes:**

Etude rétrospective descriptive et analytique menée au service de Médecine Infantile « B » de l'Hôpital d'Enfants de Tunis incluant 197 enfants suivis pour asthme scolaire durant la période allant de Janvier 2018 à Décembre 2022. Nous avons identifié les facteurs de mauvais contrôle de l'asthme suivant une analyse multivariée.

#### **Résultats:**

Cent quatre-vingt-dix-sept enfants étaient suivies pendant la période de l'étude. Le sexe ratio était 1,5. l'âge moyen de début des symptômes était de 3,7 ans et l'âge moyen au moment du diagnostic était de 4 ans. L'exposition au tabagisme passif était notée dans 72 cas et à l'humidité dans 24 cas. La présence d'animaux domestiques dans l'entourage était rapportée dans 26 cas. L'asthme était allergique dans 99 cas avec une sensibilisation aux acariens dans 93 cas. Trente-quatre malades étaient obèses. L'asthme était bien contrôlé dans 147 cas, partiellement contrôlé dans 40 cas et non contrôlé dans 10 cas. Concernant l'évaluation du traitement de fond, une technique erronée était retrouvée dans 24 cas et une mauvaise observance dans 43 cas. Trente-neuf malades avaient nécessité une escalade thérapeutique. La rémission clinique était notée dans 38 cas. Deux groupes étaient individualisés : les asthmatiques contrôlés C+ (n=147/74,6%) et les asthmatiques non contrôlés ou partiellement contrôlés C- (n=50/25,4%). L'analyse multivariée a permis d'identifier 3 facteurs de mauvais contrôle de l'asthme : la présence d'animaux domestiques dans l'entourage (p= 0,049), l'origine allergique de l'asthme (p=0,031) et la mauvaise observance du traitement (p=0,001).

#### **Conclusion:**



L'asthme une pathologie multifactorielle avec une évolution variable. Le contrôle de l'asthme est essentiel afin de prévenir la morbi-mortalité liée à cette pathologie. Des facteurs évitables de mauvais contrôle ont été identifiés.

### **P336 - Profil de sensibilisation de l'asthme allergique chez l'enfant**

**L. Gaaloul (1), H. Ben Belgacem (1), J. Bouguila (1), M. Abdelbari (1), N. Jaballah (1), R. Kebaili (1), A. Tej (1), S. Tilouche (1), N. Soyah (1), L. Boughamoura (1).**

Service de pédiatrie CHU Farhat Hached Sousse (1).

#### **Introduction:**

L'asthme allergique pose un réel problème de santé publique vu sa prévalence et son coût de prise en charge élevés.

#### **Objectifs:**

Dresser le profil de sensibilisation aux pneumallergènes des enfants asthmatiques.

#### **Matériel et méthodes:**

Il s'agit d'étude rétrospective de 59 dossiers de patients porteurs d'asthme allergique suivis dans le service de pédiatrie de CHU Farhat Hached de Sousse.

#### **Résultats:**

L'âge moyen de nos patients de 11 ans avec des extrêmes de 4 et 16 ans. Une prédominance masculine a été notée avec un sexe ratio de 1,22. L'exposition au tabagisme passif était retrouvée dans 37,2 % des cas. Des antécédents familiaux d'atopie étaient retrouvés dans 50,8% des cas. Les manifestations allergiques associées à l'asthme sont dominées par la rhinite présente dans 54,2% des cas. Les principaux pneumallergènes identifiés sont les acariens (91,2 %). Les pollens viennent en deuxième position (44 %), suivis par les phanères des animaux (27%) et les extraits de moisissures à type d'*Alternaria* (1,7%) et les blattes (1,7%). La poly-sensibilisation était notée chez 35,6% des enfants notamment l'association des deux allergènes (15,2%). L'immunothérapie spécifique était instaurée dans 33,9% des cas.

#### **Conclusion:**

Le profil allergénique de l'asthme chez l'enfant est caractérisé par une nette prédominance de l'allergie aux acariens. Le recours à l'immunothérapie allergénique reste insuffisant.

### **P337 - Coqueluche maligne avec évolution favorable : A propos de 2cas**

**I. Zmantar (1), S. Zayani (1), A. Daya (1), T. Ghedira (1), C. Chouchane (1), F. Thabet (1), H. Smaoui (2), S. Chouchane (1).**

Service de pédiatrie Fattouma Bourguiba Monastir (1). Laboratoire de microbiologie hôpital Bechir Hamza Tunis (2).

#### **Introduction:**

La coqueluche est une maladie infectieuse respiratoire d'origine bactérienne, très contagieuse. Elle est due principalement à *Bordetella pertussis* et accessoirement à *B. parapertussis* responsable de formes moins sévères. La coqueluche du petit nourrisson non immunisé peut évoluer vers la forme grave dite maligne. Celle-ci survient souvent avant l'âge de 2 mois et représente la 1ère cause de



mortalité d'origine infectieuse. Nous rapportons 2 cas de coqueluche maligne qui ont bien évolué grâce aux mesures de réanimation.

### **Objectifs:**

Nous rapportons 2 cas de coqueluche maligne qui ont bien évolué grâce aux mesures de réanimation.

### **Matériel et méthodes:**

rapport de deux cas de coqueluche maligne ventilés en réanimation pédiatrique

### **Résultats:**

Observation n°1 : Nourrisson de sexe féminin âgée de 4 mois admise pour détresse respiratoire. Sa vaccination était incomplète pour l'âge. Le diagnostic retenu était une coqueluche maligne devant : une détresse respiratoire sévère, une tachycardie à 200 bpm avec à l'hémogramme une hyperlymphocytose à 102.000/mm<sup>3</sup>. Le diagnostic a été confirmé par PCR coqueluche. La patiente a été admise à notre unité de réanimation avec recours à la ventilation mécanique. Elle a bénéficié d'une seule séance d'exsanguino-transfusion avec échange de 2 masses sanguines et une bonne évolution de l'hémogramme. Au cours de son séjour prolongée en réanimation, elle a présenté plusieurs complications de la coqueluche maligne : un SDRA, une atteinte myocardique et des convulsions. L'évolution était favorable avec sortie de l'hôpital après un séjour de 3 mois. Observation n°2 : Nourrisson de sexe féminin âgée de 20 mois admise pour toux quinteuse et dyspnée. Elle était correctement vaccinée avec contage dans la famille. Le diagnostic retenu initialement était une crise d'asthme mais sans réponse aux bêta2-mimétiques avec aggravation de l'état respiratoire nécessitant sa mise sous lunettes à haut débit. L'hémogramme a montré une hyperleucocytose à 97540 à prédominance lymphocytaire 67000 et une thrombocytose. Le diagnostic d'asthme a été remis en question et le diagnostic de coqueluche maligne a été finalement retenu devant une PCR positive. L'évolution était marquée par l'aggravation de son état respiratoire nécessitant une intubation avec ventilation mécanique et deux séances d'exsanguino-transfusion. Elle a aussi présenté une HTAP et a été mise sous monoxyde d'azote. L'évolution était favorable avec un succès d'extubation, sevrage du monoxyde d'azote et retour à domicile. Une enquête vaccinale et un bilan immunitaire ont été entamés.

### **Conclusion:**

La coqueluche maligne est une forme sévère chez le petit nourrisson non immunisé. Malgré une prise en charge rapide, la mortalité reste importante. Un diagnostic et une prise en charge précoce améliore le pronostic mais la vaccination reste le meilleur moyen de prévention.

### **P338 - Les dilatations des bronches de l'enfant du diagnostic étiologique à la prise en charge : expérience d'un service**

**I. Fetoui (1), S. Mrhar (1), K. El Fakiri (1), N. Rada (1), G. Draiss (1), M. Bouskraoui (1).**

Service de Pédiatrie A, CHU Mohammed VI, Marrakech (1).

### **Introduction:**

La dilatation des bronches (DDB) est définie par une augmentation permanente et irréversible du calibre d'un ou de plusieurs territoires bronchiques, associée à une altération de leur fonction constituant une considérable cause de morbi-mortalité.

### **Objectifs:**



Il s'agit d'une étude descriptive rétrospective monocentrique dont le but est de décrire les caractéristiques étiologiques et thérapeutiques des DDB chez les enfants.

#### **Matériel et méthodes:**

Nous rapportons, 45 cas d'enfants atteints de DDB colligés au service de pédiatrie A à l'hôpital Mohammed VI de Marrakech sur une période de 13 ans, allant de septembre 2010 à septembre 2023.

#### **Résultats:**

Les résultats détaillent une moyenne d'âge de 7,54 ans, une prédominance féminine de 60%, et une majorité de patients d'origine urbaine (77%). Les antécédents comprennent des vaccinations (90%), infections respiratoires répétées (6,6%), et des motifs de consultation tels que toux récidivante (77%) et hémoptysie (33%). L'examen clinique révèle divers symptômes, notamment toux grasse (87%), fièvre (65%), bronchorrhée matinale (47,5%), et dyspnée (45%). Les examens radiologiques montrent des signes de syndrome bronchique et d'opacités pseudo-kystiques (55,5%). Les étiologies de la DDB varient, avec des causes telles que déficit immunitaire (25%), tuberculose (6%), asthme (6%), mucoviscidose (9%), et 18% restent sans étiologie. La prise en charge thérapeutique implique un traitement étiologique spécifique et des mesures adjuvantes ainsi que le traitement symptomatique lors des exacerbations. Les traitements étiologiques incluent la corticothérapie inhalée, la perfusion d'immunoglobulines et autres.

#### **Conclusion:**

En conclusion, la prise en charge de la DDB chez les enfants peut être complexe, avec des complications impactant significativement la qualité de vie des patients pédiatriques atteints.

### **THEMES:**

#### **Rhumatologie et Maladie de système**

#### **P339 - Lupus érythémateux systémique de l'enfant : A propos d'un cas**

**B. Briki (1), N. Balhoudi (1), M. Ben Rhaiem (1), B. Ferchichi (1).**

Service de Pédiatrie Hôpital Ibn Jazzar de Kairouan (1).

#### **Introduction:**

Le lupus érythémateux systémique (LES) est une maladie systémique auto-immune d'étiologie inconnue qui touche essentiellement la femme adulte. Le lupus à début pédiatrique est une entité rare, polymorphe de diagnostic difficile avec des manifestations plus sévères que chez l'adulte. Savoir évoquer ce diagnostic constitue donc un défi pour le clinicien.

#### **Objectifs:**

Faire le point sur la démarche diagnostique ainsi que la prise en charge thérapeutique du lupus érythémateux systémique pédiatrique.

#### **Matériel et méthodes:**

Il s'agit d'une fille âgée de 11 ans, issue d'un mariage consanguin sans antécédents pathologiques hospitalisée dans notre service pour prise en charge d'une polyarthralgie avec une fièvre prolongée de 15 jours. L'histoire remonte à 1 mois avant son admission marquée par des arthralgies migratrices avec une fièvre datant de deux semaines quotidiennes avec des pics allant jusqu'à 39-40°, le tout n'ayant pas répondu à un traitement symptomatique après avoir consulté plusieurs fois en ville. Par ailleurs, à l'interrogatoire on a noté une perte du poids durant les derniers mois non chiffrée.

### Résultats:

L'examen à l'admission avait montré un état général conservé, une asthénie avec une fièvre à 38.6 ainsi qu'une polyarthrite touchant les deux poignets, les articulations interphalangiennes des 2 mains, les genoux et la cheville gauche. Une polyadénopathie cervicale infracentimétrique d'allure ancienne ainsi qu'un souffle systolique d'intensité 3/6 au niveau du foyer mitral. On n'a objectivé aucune anomalie à l'examen cutané. A la biologie, l'hémogramme a montré une pancytopenie avec GB = 2450/mm<sup>3</sup>, lymphopénie = 830/mm<sup>3</sup> avec une anémie hypochrome microcytaire arégénérative d'allure inflammatoire à 6.5gdL et une thrombopénie à 83000/mm<sup>3</sup>. Le reste du bilan était sans particularités mise à part une CRP négative mais la Vitesse de sédimentation (VS) franchement positive à 127 mm à la première heure. Le bilan urinaire a montré une protéinurie à 550 mg/24h (23mg/kg/j). L'enquête infectieuse de première ligne était complètement négative avec des sérologies virales (EBV, CMV, Parvovirus B19) en faveur d'un contact très ancien. La radiographie thoracique était normale ainsi que l'échographie abdominale. L'ETT, réalisée devant la suspicion d'un syndrome de Kawasaki pour la recherche d'anévrysmes coronariens, était normale. Ainsi, la patiente a été mise sous antibiothérapie devant la pancytopenie fébrile sans amélioration. Un bilan immunologique a été demandé ayant montré des anti-streptolysines (ASLO) négatifs à 127UI/ml, un Facteur rhumatoïde positif à 12 UI/mL (seuil fixé à <8). Le reste des anticorps: AAN positifs = 1/1600, Anticorps anti-ADN natifs fortement positifs, anti-Histones +, anti-nucléosomes + et anti Sm ++. Ainsi, Le diagnostic de LES à début pédiatrique selon les critères de l'ACR [5] a été retenu. L'enfant a été traité par corticothérapie avec de l'Hydroxychloroquine. Une évolution favorable a été nettement objectivée sur le plan clinique (apyrexie obtenue au bout de 3 jours, disparition de la polyarthrite en une semaine) ainsi que sur le plan biologique.

### Conclusion:

Le LES pédiatrique, plus sévère que la forme adulte, doit être reconnu et traité précocement. Une prise en charge adéquate permet de garantir une croissance staturo-pondérale normale ainsi qu'une bonne qualité de vie de l'enfant. Elle est basée essentiellement sur la corticothérapie ainsi que l'hydroxychloroquine. Ce dernier, par ses nombreux effets bénéfiques sur la prévention des rechutes, la survie, l'action anti-thrombotique a incité certaines équipes à le proposer systématiquement à tout patient porteur de LES.

### P340 - La dermatomyosite juvénile : à propos de 3 cas

**N. Haddad (1), Y. Ben Rejeb (1), M. Rebhi (1), H. Barakizou (1).**

Service de pédiatrie de l'hôpital militaire principal d'instruction de Tunis (1).

### Introduction:

dermatomyosite juvénile (DMJ) est une myopathie inflammatoire fréquente chez l'enfant. Elle se caractérise par une faiblesse musculaire et une éruption cutanée. Son expression est hétérogène conduisant à une atteinte systémique.

### Objectifs:

Evaluer l'apport de la corticothérapie et des immunosuppresseurs dans la prise en charge des dermatomyosite juvénile infantile.

### Matériel et méthodes:

Trois cas de DMJ ont été colligés au service de pédiatrie de l'Hôpital Militaire Principal d'instruction de Tunis.

### Résultats:





Trois cas de DMJ ont été colligés au service de pédiatrie de l'Hôpital Militaire Principal d'instruction de Tunis. Ils étaient âgés de 20 mois, 6 ans et 7 ans. L'examen a objectivé chez ces 3 cas un érythème héliotrope du visage, des papules de Gottron et un syndrome myogène. Le 3<sup>ème</sup> enfant présentait le signe de manucure, une poïkilodermie et un phénomène de Raynaud avec une polyarthrite au niveau des poignets et des interphalangiennes. Le 2<sup>ème</sup> enfant présentait une calcinose. Les enzymes musculaires étaient perturbées dans les 3 cas. Les anticorps spécifiques étaient positifs respectivement à anti RSP, à NxP2 et à MDA5. L'EMG a montré chez ces 3 cas un tracé myogène. La TDM thoracique a montré une pneumopathie inertielle chez le 3<sup>ème</sup> cas avec une microangiopathie à la capillaroscopie. Les patients ont bénéficié d'une corticothérapie avec une évolution favorable dans 1<sup>er</sup> et le 2<sup>ème</sup> cas avec une stabilisation sous méthotrexate. Devant l'atteinte pulmonaire diffuse on a introduit le rituximab chez le 3<sup>ème</sup> cas avec une bonne évolution.

### **Conclusion:**

La DMJ est une entité rare dont le pronostic a été amélioré la corticothérapie. L'immunosuppression est un complément thérapeutique dans les cas sévères ou résistants.

### **P341 - A rare Presentation of Sporadic Disease: Dermatomyositis Sine Dermatitis, a case report**

**H. Ben Aoun (1), R. Kebaili (1), M. Abdelbari (1), A. Tej (1), H. Belgacem (1), N. Jaballah (1), S. Tilouche (1), J. Bouguila (1), N. Soyah (1), L. Boughammoura (1).**

CHU farhathachedsousse (1).

### **Introduction:**

Dermatomyositis sine dermatitis (DMSD) is one of the rare idiopathic inflammatory myopathies. Based on predominant symptoms faced by patients, it is classified into 3 types: (1) classic dermatomyositis (DM), where patients have both muscle and skin symptoms; and (2) amyopathic DM, when only skin symptoms present with no muscle involvement. Whereas (3) DMSD has mainly muscle symptoms with muscle antibodies but no skin rashes.

### **Objectifs:**

Here, we present a rare case of 9 years old girl DMSD confirmed with muscle biopsy.

### **Matériel et méthodes:**

Here, we present a rare case of 9 years old girl DMSD confirmed with muscle biopsy.

### **Résultats:**

A 9-year-old girl with no significant past medical history presented with interval worsening proximal muscle weakness for the last 2 year, making her activities of daily living such as combing hair, sitting up and sitting down on a chair, and taking staircase difficult. On physical examination, decreased muscle strengths 3/5 in all 4 extremities were noted, along with the rest of the normal neurological systemic and dermatological examination. blood tests showed increased muscle enzymes with functional renal failure. ENMG showed a myogenic pattern and a detailed rheumatologic workup including antinuclear antibody (ANA) and myositis panel was performed revealing positive MI2 antibodies. The muscle biopsy showed signs of dermatomyositis, and since the patient did not present any dermatological sign, the diagnosis of Dermatomyositis sine dermatitis was confirmed.

### **Conclusion:**



Different types of DM have been noticed, but DMSD is yet a sporadic and challenging disease to diagnose. The patient's presentation with only muscle involvement and positive antibody makes it unique and also challenging to diagnose.

### **P342 - Méningite aseptique : pensez au neurolupus !**

**H. Ben Aoun (1), R. Kebaili (1), A. Tej (1), N. Jaballah (1), H. Ben Belgacem (1), M. Abdelbari (1), J. Bouguila (1), S. Tilouche (1), N. Soyah (1), L. Boughammoura (1).**

CHU farhathachedsousse (1).

#### **Introduction:**

Le lupus érythémateux systémique (LES) est une maladie auto immune, multi-viscérale qui touche essentiellement la femme jeune. Chez l'enfant, cette pathologie est rare, polymorphe mais plus sévère que la forme adulte. Son histoire naturelle est imprévisible et l'atteinte rénale est plus fréquente. L'atteinte neurologique au cours du lupus est rarement inaugurale.

#### **Objectifs:**

Nous rapportons l'observation d'une fille de 12 ans chez qui un LES était diagnostiqué suite à une présentation neurologique associée à une atteinte rénale.

#### **Matériel et méthodes:**

Nous rapportons l'observation d'une fille de 12 ans chez qui un LES était diagnostiqué suite à une présentation neurologique associée à une atteinte rénale.

#### **Résultats:**

Il s'agit d'une fille âgée de 12 ans, aux antécédents personnels d'hypoacousie appareillée depuis l'âge de 6 ans, et d'un déficit intellectuel léger diagnostiqué depuis 2 ans, admise pour céphalées et diplopie dans un contexte fébrile. L'examen clinique a montré un syndrome méningé fébrile et un strabisme intermittent. A la biologie, elle avait une leucopénie à 3000/mm<sup>3</sup>, une hyponatrémie, une insuffisance rénale (créat 120 mmol/l), ainsi qu'une protéinurie et hématurie au multistix. La ponction lombaire a montré un liquide clair, une pleiocytose à 11 globules blancs, une protéinorachie à 0.32 et un rapport glycorachie/glycémie capillaire à 0.37. L'examen ophtalmologique était normal. Une méningite débutante a été suspectée et la patiente a été mise sous antibiothérapie par C3G. Néanmoins, la culture de la PL ainsi que la PCR sur LCR sont revenues négatives. Au cours de l'évolution, la patiente a présenté des paresthésies des membres inférieurs, des ROT vifs et une atteinte proprioceptive. L'IRM cérébro-médullaire a montré des anomalies de signal non spécifiques. L'ENMG a montré un tracé neurogène. Par ailleurs, il y a eu une aggravation de la protéinurie avec apparition d'un syndrome néphrotique et persistance de l'insuffisance rénale. L'échographie rénale était normale. Le bilan immunologique a montré des AC anti-nucléaire, anti nucléosome, anti ADN natif, anti cytoplasme des PNN et anti SM/RNP positifs. La biopsie rénale a montré une glomérulonéphrite lupique stade 4. Le diagnostic de LES a été retenu et la patiente a été mise sous traitement par des boli de solumédrol, relayés par une corticothérapie orale, des cures de cyclophosphamide mensuels, et des antipaludéens de synthèse, avec une amélioration des anomalies cliniques et biologiques.

#### **Conclusion:**

Le LES à début pédiatrique est une affection souvent polymorphe, sévère, entraînant d'importantes séquelles rénales, des besoins importants en corticothérapie et des conséquences sur le développement à long terme ainsi que sur la qualité de vie.



### **P343 - L'atteinte articulaire au cours de l'AJI oligoarticulaire.**

**I. Trifa (1), H. Hrizi (1), S. Baccouchi (1), A. Jelassi (1), H. Hammemi (1), R. Guedri (1), Z. Fitouri (1).**

Pédiatrie-urgence et consultation de l'hôpital d'enfants de Tunis (1).

#### **Introduction:**

De tous les sous-types de l'arthrite juvénile idiopathique (AJI), la forme oligoarticulaire en est la plus fréquente. Elle se distingue des autres formes par un âge de survenue très précoce et un nombre d'articulations atteintes strictement inférieur à cinq au cours des six premiers mois d'évolution.

#### **Objectifs:**

Décrire l'atteinte articulaire au cours de l'AJI oligoarticulaire.

#### **Matériel et méthodes:**

Nous décrivons l'atteinte articulaire chez 82 enfants atteints d'AJI oligoarticulaire et suivis au service de pédiatrie-urgence et consultation de pédiatrie de Tunis sur une période de 23 ans allant de 1999 jusqu'à 2023. Tous les patients remplissaient les critères de la Ligue internationale contre les rhumatismes (ILAR) pour l'AJI et présentaient une durée minimale d'évolution de la maladie de six mois.

#### **Résultats:**

Nous avons colligé 82 malades d'AJI dans sa forme oligoarticulaire. L'arthrite était présente au moment de la première consultation chez 97%. Elle était soit évidente à l'examen clinique ou rapportée à l'interrogatoire. Dans 2,5% des cas, la maladie avait un début oculaire et l'atteinte articulaire manquait. Un début monoarticulaire a été constaté chez 29 malades. L'articulation la plus touchée dans ce cas était le genou (N=25). Les sièges de prédilection étaient les grosses articulations. Elle touche par ordre décroissant le genou (83%), la cheville (22%), le poignet (15%), l'IPP (11%), le coude (6%), l'articulation de la hanche (2,4%), l'inter-phalangienne du gros orteil (2,4%). Le rachis cervical et la métacarpo-phalangienne étaient atteints une seule fois. Dans notre série, l'épaule ainsi que le rachis dorsale et lombaire n'étaient pas touchés. L'atteinte était unilatérale dans 44 cas soit 53%. L'évolution vers la forme extensive s'est faite dans 22% (n=18).

#### **Conclusion:**

L'AJI oligoarticulaire représente une entité pathologique spécifiquement pédiatrique. Elle mérite d'être connue par les pédiatres. Une sensibilisation accrue à cette condition est essentielle pour optimiser les résultats cliniques et fonctionnels chez les enfants et les adolescents affectés.

### **P344 - Le rhumatisme articulaire aigu en pédiatrie**

**R. Zairi (1), S. Khelif (1), B. Jerbi (1), H. Ouarda (1), J. Ben Hfaiedh (1), J. Kanzari (1), Z. Khlayfia (1), A. Guizani (1), E. Marmech (1), I. Selmi (1), S. Hlioui (1), O. Azzabi (1), N. Siala (1).**

Pédiatrie Mongi Slim La Marsa (1).

#### **Introduction:**

Le rhumatisme articulaire aigu (RAA) est un problème majeur de santé publique du fait des séquelles qu'il peut engendrer. Il s'agit d'un syndrome auto-immun post-infectieux à streptocoque insuffisamment traité qui induit chez l'hôte une réaction immunitaire inappropriée. Le RAA peut affecter différents organes et sa présentation clinique est variable. Sa principale complication est la cardite rhumatismale.



### **Objectifs:**

Evaluer la prévalence et les caractéristiques épidémiologiques ; clinico-biologiques et évolutives du rhumatisme articulaire aigu.

### **Matériel et méthodes:**

Etude rétrospective incluant les cas de RAA hospitalisés de Janvier 2022 à Janvier 2024 au service de Pédiatrie de l'hôpital Mongi Slim- La Marsa.

### **Résultats:**

Nous avons colligé 5 cas dont 4 garçons et une fille. L'âge moyen était de 7,5 ans (5-11 ans). Les 5 enfants ont eu une angine incorrectement traitée dans les deux semaines précédant le début de la symptomatologie. Le motif d'admission était des arthralgies mobiles et fugaces avec des signes inflammatoires locaux pour les 5 cas, évoluant dans un contexte fébrile. Un syndrome inflammatoire biologique était présent dans les 5 cas et le dosage des ASLO était positif avec une moyenne a 380UI/L. Un enfant a présenté un gonflement du genou avec un choc rotulien positif et l'échographie a montré un épanchement homogène, avec à la ponction articulaire un liquide d'allure inflammatoire sans germes. L'échographie transthoracique a été pratiquée chez les 5 patients ; trois étaient normales, la 4ème a objectivé une péricardite avec épanchement de moyenne abondance et la dernière une insuffisance mitrale excentrée modérée à moyenne. Le traitement par aspirine a été initié dès J1 d'hospitalisation. Deux patients ont nécessité le recours aux corticoïdes : cytolyse et intolérance à l'aspirine (n=1) ; atteinte cardiaque associée(n=1). La colchicine a été prescrite pour un patient. L'évolution était favorable sans récurrence pour 4 patients. Le 5ème patient a présenté une récurrence après 1 mois avec une bonne évolution sous corticothérapie. Les 5 enfants ont été traités par Extencilline.

### **Conclusion:**

Bien que sa prévalence est en nette régression, le RAA demeure un problème de santé publique. Son pronostic est étroitement lié à l'atteinte cardiaque, d'où l'importance d'un traitement précoce et des mesures de prévention primaire par le traitement adéquat des infections à streptocoque.

## **P345 - Dermatomyosite à anticorps anti MDA5 : particularités cliniques , évolutives et thérapeutiques**

**J. Ayari (1), W. Mkaouer (1), Y. Ben Rejeb (1), M. Rebhi (1), H. Barakizou (1).**

service pédiatrie hopital militaire principal d'instruction de tunis (1).

### **Introduction:**

la dermatopolymyosite juvénile est une pathologie inflammatoire des muscles et de la peau secondaire à un dérèglement immunitaire . La dermatomyosite à anticorps antiMDA5 est une entité pertinente de la maladie . Elle présente un tropisme pulmonaire . L'atteinte interstitielle conditionne le pronostic .

### **Objectifs:**

mettre le point sur cette pathologie à pronostic réservé à travers une observation pédiatrique .

### **Matériel et méthodes:**

a propos d'un cas

### **Résultats:**

nous rapportons le cas d'un enfant de sexe féminin âgée de 7 ans sans antécédents particuliers , qui s'est présentée initialement avec un tableau des oedemes au niveau des interphalangiennes proximales et distales , un oedème palpébral paroxystique , des lésions nécrotiques et ulcérées au niveau des fesses , des cuisses et des doigts avec des lésions de livedo diffuses associées à des arthralgies sans déficit musculaire associé A la biologie , on a noté un syndrome inflammatoire biologique les sérologies virales faites sont revenues négatives. Devant l'âge , le sexe ,l'atteinte cutanée et le syndrome inflammatoire biologique on a complété par dosage des anticorps antinucléaires revenue positifs à 1 sur 1280 . DOT lupus était négatif , DOT musculaire a mis en évidence des anticorps anti MDA5 . Le diagnostic de dermatopolymyosite à anticorps antiMDA5 a été retenu . La capillaroscopie a montré une atteinte avancée de la microcirculation des doigts compliquée d'une ischémie des doigts d'où sa mise sous vasodilatateur : Iloméline , l' atteinte cutanée à type d'ulcérations nécessitant des séances d'oxygénothérapie hyperbarre . un TDM thoracique a révélé une atteinte pulmonaire à type de pneumopathie interstitielle diffuse non fibrosante . La patiente a été mise sous boli de méthylprednisolone à la dose de 30 mg par kg par jour puis relais par voie orale à la dose de 2 mg par kg par jour et méthotrexate associée à une injection de rituximab . L'évolution a été marquée par l'installation d'une anémie hémolytique auto immune , effet indésirable de rituximab survenu apres la 4 eme cure . Et la patiente reconsulte pour une nouvelle poussée de sa maladie , d'où sa mise sous ciclosporine , méthotrexate et perfusion d'immunoglobulines avec une bonne évolution clinique et biologique .

#### **Conclusion:**

La dermatomyosite à anti MDA5 constitue une entité spécifique . Le pronostic initial dépend de l'atteinte respiratoire fréquente au diagnostic mais le risque de rechute pulmonaire sévère plusieurs années après le diagnostic justifie une surveillance stricte et un traitement immunosuppresseur au long cours

#### **THEMES:**

#### **Urgence et Réanimation**

#### **P346 - Expérience de ventilation mécanique dans la bronchiolite aigüe néonatale : Etude de 33 observations**

**I. Elleuch (1), M. Loukil (1), M. Feki (1), M. Ladhar (1), A. Elleuch (1), F. Safi (1).**

réanimation pédiatrique CHU Hedi Chaker Sfax (1).

#### **Introduction:**

La bronchiolite aigüe (BA) est une affection virale respiratoire qui peut revêtir un caractère sévère chez les nouveau-nés (NN), une population particulièrement vulnérable. Cette susceptibilité accrue l'expose à des formes sévères de la maladie, nécessitant l'adoption de mesures intensives de réanimation en raison de la gravité potentielle de leur état clinique.

#### **Objectifs:**

Décrire les caractéristiques épidémiologiques, cliniques, paracliniques et thérapeutiques ainsi que les particularités évolutives de la BA chez les NN admis au service de réanimation pédiatrique pour cette maladie et ayant nécessité une ventilation mécanique (VM).

#### **Matériel et méthodes:**

Revue descriptive rétrospective incluant tous les cas de BA néonatale nécessitant le recours à la VM et colligés au sein du service de réanimation pédiatrique de Sfax sur une période de 5 ans (2019-2023).

## Résultats:

Au sein du service de réanimation pédiatrique, une cohorte de 33 cas de BA néonatale nécessitant une VM a été hospitalisée avec un âge moyen de 18 jours (7jours - 30 jours). Le sex-ratio : 2.66. 4 patients étaient prématurés dont un cas a nécessité une VM au cours de la période néonatale. Un contage viral a été noté chez 18 cas. Une atopie familiale a été identifiée chez 15 NN. 6 cas ont été initialement admis dans un service de pédiatrie générale, recevant une assistance respiratoire par une lunette nasale à haut débit (LNHD). Les autres NN ont été admis d'emblée au service de réanimation pédiatrique, parmi lesquels 6 ont requis une LNHD, 2 une ventilation non invasive (VNI), 4 une pression positive continue des voies respiratoires (CPAP) et 14 ont été intubés dès leur admission. Un délai moyen de 1,4 jours a été noté pour une VM secondaire. 2 cas ont nécessité le recours à une oxygénothérapie à haute fréquence (OHF), tandis que dans 8 cas, une combinaison d'OHF et de monoxyde d'azote à cause de la présence d'une hypertension artérielle pulmonaire. Le délai moyen de ventilation a été de 3,4 jours (1 jour -27 jours). Le relais après extubation a été effectué avec par CPAP (5 cas), par VNI (1 cas), par LNHD (26 cas) et par lunette nasale simple (1 cas). Toutefois, 6 cas ont nécessité une ré intubation. L'évolution a été favorable pour l'ensemble des patients.

## Conclusion:

La BA représente une préoccupation majeure en matière de santé publique. Cette étude met en évidence l'importance de la prévention, soulignant la nécessité prendre des mesures préventives actives afin d'atténuer son impact sur la santé des NN.

## **P347 - Syndrome inflammatoire multi systémique post Covid associé à un syndrome d'activation macrophagique secondaire : à propos de 3 cas**

**I. Elleuch (1), M. Loukil (1), M. Feki (1), M. Laadhar (1), A. Elleuch (1), F. Safi (1).**

réanimation pédiatrique CHU Hedi chakersfax (1).

## Introduction:

Le syndrome inflammatoire multi-systémique post-COVID (MIS-C) représente une maladie émergente, se manifestant par un dysfonctionnement immunitaire associé à une atteinte multi-systémique. L'infection par le coronavirus, comme toute infection virale peut se compliquer d'un Syndrome d'Activation Macrophagique (SAM).

## Objectifs:

Evoquer et confirmer le diagnostic d'un MIS-C associé à un SAM secondaire.

## Matériel et méthodes:

Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive colligeant 3 cas de MIS-C Associée à un SAM confirmé par un myélogramme.

## Résultats:

Il s'agit de 3 patients de sexe féminin. L'âge moyen des patients était 5 ans et 6 mois. Une fièvre prolongée a été noté dans tous les cas, des douleurs abdominales associées à des vomissements dans 2 cas. Deux cas avaient une éruption cutanée. A la biologie, tous les cas avaient un syndrome inflammatoire, une bi-cytopénie et des d-dimères élevées. Le taux de troponine était élevé chez deux patientes. L'ETT pratiqué dans tous les cas, a montré une dilatation de l'artère coronaire droite dans un cas et une dysfonction du ventricule gauche dans les 2 autres cas. La sérologie covid 19 était positive dans tous les cas. Le diagnostic de SAM a été retenu devant la fièvre prolongée, la bi-cytopénie, une ferritinémie élevée, un taux de triglycérides élevé et la présence d'hémophagocytes au



myélogramme. La prise en charge était basée sur les veinoglobulines, une corticothérapie par voie générale et une anticoagulation efficace.

### **Conclusion:**

Après l'émergence du coronavirus, il faut penser au diagnostic de SAM devant toute évolution inhabituelle de MIS-C

### **P348 - Intoxication au monoxyde de carbone chez le nouveau-né.**

**M. Barka (1), N. Ghabi (1), N. Soyed (1), O. Mghirbi (1), A. Khelifi (1), D. Brahem (1), M. Taamli (1), S. Nouri (1), N. Mahdhaoui (1).**

Service de néonatalogie et de réanimation néonatale CHU Farhat Hached, Sousse (1).

### **Introduction:**

Introduction :Le monoxyde de carbone (CO) est un gaz inodore, formé par la combustion d'hydrocarbures. Il se lie à l'hémoglobine avec une affinité beaucoup plus grande que l'oxygène, formant ainsi la carboxyhémoglobine (COHb). Cette liaison est encore plus solide avec l'hémoglobine F. Il existe peu d'informations concernant les manifestations cliniques de l'intoxication au CO chez les nouveau-nés(NN) ainsi que sa prise en charge.

### **Objectifs:**

Etudier les différents aspects clinique, thérapeutique et évolutif de l'intoxication par le monoxyde de carbone à la période néonatale.

### **Matériel et méthodes:**

Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive de deux observations de nouveau-nés ayant été hospitalisés dans notre service pour prise en charge d'une intoxication aiguë par le monoxyde de carbone.

### **Résultats:**

Observation 1 : Il s'agit d'un NN, originaire d'un milieu urbain. Issue d'une grossesse monofœtale menée à terme. Accouché par voie basse sans incident. A J6 de vie, le NN est ramené par ses parents aux urgences devant la survenue d'une intoxication collective au CO. Les parents n'avaient rien remarqué d'anormal chez le NN. A l'examen, le NN était agité, hyper-excitabile avec une hypertonie axiale et périphérique. Il a été hospitalisé en USIN avec un conditionnement et un monitoring cardio-respiratoire. L'électrocardiogramme avait noté quelques extrasystoles ventriculaires monomorphes. Le bilan biologique était correct et la COHb, fait avant l'instauration de l'hyperoxie, était à 17,6%. Le NN a été mis sous hyperoxie par masque à haute concentration 15l/min d'oxygène, devant l'impossibilité de réaliser une hyperoxie hyperbare. L'évolution était favorable avec disparition de l'hypertonie et de l'agitation. Le NN a été mis sortant après 24heures d'hospitalisation. Observation 2 : Il s'agit d'un NN âgé de 24 jours, issu d'un milieu rural, ramené par ses parents devant la survenu d'une hypotonie généralisée avec un accès de cyanose. L'interrogatoire avait noté l'exposition au CO 15minutes avant la survenu de la symptomatologie. L'examen à l'admission avait noté un état hémodynamique et respiratoire stable et sur le plan neurologique une hyperexcitabilité. Le NN a été hospitalisé en USIN avec un conditionnement et un monitoring cardio-respiratoire. Le bilan biologique était correct et la COHbétait à 15,4%.Le NN était mis sous hyperoxie par masque à haute concentration 15l/min d'oxygène. L'évolution était favorable. Le NN a été mis sortant après 24heures d'hospitalisation. Une IRM cérébrale est prévue pour les deux NN à l'âge de 1an.

### **Conclusion:**



**Conclusion :** l'intoxication au CO chez le NN est une entité rare, grave et méconnue. Il existe un risque plus élevé chez le NN par rapport aux enfants plus âgés, en raison d'une présentation clinique peu spécifique et un taux d'hémoglobine fœtale plus élevés (HbF) chez les NN. Le CO peut également précipiter une cascade inflammatoire qui entraîne une peroxydation des lipidiques du système nerveux central (SNC) avec risque de séquelles neurologiques retardées graves.

### **P349 - Prise en charge des tachycardies supraventriculaires chez l'enfant en milieu de réanimation pédiatrique : Etude de deux cas**

**I. Elleuch (1), M. Loukil (1), M. Feki (1), M. Laadhar (1), R. Gargouri (2), M. Jarraya (2), A. Elleuch (1), F. Safi (1).**

Service de réanimation pédiatrique, C.H.UHédi Chaker de Sfax, Tunisie (1).service de cardiologie, C.H.U Hédi Chaker de Sfax, Tunisie (2).

#### **Introduction:**

La tachycardie supraventriculaire (TSV) est l'arythmie cardiaque primitive la plus fréquente chez l'enfant. C'est un rythme régulier mais paroxystique à des complexes QRS fins. L'augmentation de la fréquence cardiaque entraîne une malaise et irritabilité chez l'enfant. Elle peut évoluer vers à un collapsus cardiovasculaire voire un état de choc.

#### **Objectifs:**

Etudier les caractéristiques épidémiologiques, cliniques et électrocardiographique ainsi que les modalités thérapeutiques et évolutives des TSV chez l'enfant.

#### **Matériel et méthodes:**

Nous avons colligé deux cas de TSV pris en charge dans notre service au cours de l'année 2023.

#### **Résultats:**

Observation 1 : il s'agit d'une fille âgée de 4 ans et 8 mois qui a été amenée par ses parents aux urgences pédiatriques pour une asthénie intense de survenue brutale associée à des palpitations. L'interrogatoire a révélé la notion d'épisode similaire il y 1 an qui a résolu spontanément ainsi que la notion de syndrome grippal il y 3 jours. L'examen à la salle d'urgence a montré une tachycardie (Tc) à 280 bat/min avec une tension artérielle (TA) :100/60mmHg. L'ECG a objectivé un rythme régulier à QRS fin à 280 bat/min. Une manœuvre de Valsalva a été tenté en urgence mais sans amélioration du rythme d'où la patiente a été admise en réanimation pédiatrique. L'administration d'adénosine (striadyne) à la dose de 0.5mg/kg en intraveineux a été faite, sous un monitoring électrocardiographique, suivi d'un remplissage vasculaire. La cardioversion médicamenteuse était réussie et le rythme cardiaque devient sinusal. La biologie était sans anomalies. La patiente a été mise ultérieurement sous flécaïne avec une évolution favorable. Observation 2 : Il s'agit d'une fille âgée de 3 ans et 3 mois ayant comme antécédents personnels de communication interventriculaire fermé spontanément et de troubles de rythme suivi en ville. La patiente a présenté des palpitations mal tolérées d'où une prise de Cordarone par voie orale a été donnée par ses parents à domicile. Devant la non amélioration, elle s'est présentée aux urgences pédiatriques. L'examen a montré une TA limite avec à l'ECG une Tc à 230 bat/min avec QRS fin, d'où, elle a été admise en réanimation pédiatrique. La patiente a bénéficié d'une cardioversion électrique après prémédication adéquate avec retour à un rythme sinusal. L'évolution était favorable sous Cordarone.

#### **Conclusion:**

Les TSV chez l'enfant présentent des défis cliniques importants, nécessitant une approche soigneuse pour une meilleure prise en charge.





## **P350 - DISTRIBUTION EPIDEMIO-CLINIQUE DU PALUDISME GRAVE DANS LE SERVICE DES URGENCES PEDIATRIQUE DU CENTRE HOSPITALIER UNIVERSITAIRE GABRIEL-TOURE**

**AA. Diakite (1), K. Traore (2), B. Maiga (3), MAS. Fofana (4), MEM. Cisse (4), B. Traore (3), F. Dicko (5), B. Togo (1), M. Sylla (1).**

DEPARTEMENT DE PEDIATRIE (1).SERVICE DES URGENECES PEDIATRIE (2).SERVICE DES URGENCES PEDIATRIQUES (3).SERVICE DES URGENCES PEDIATRIQUES (4).DEPARTEMENT DE PEDIATRRIE (5).

### **Introduction:**

Le paludisme est une parasitose provoquée par la présence et la multiplication d'un hématozoaire du genre Plasmodium. Il représente l'un des plus grands défis de santé publique dans les pays tropicaux, touchant des millions de personnes chaque année.

### **Objectifs:**

Objectif général : Etudier la distribution épidémiologique-clinique du paludisme grave dans le service des urgences pédiatriques du CHU Gabriel Toure. Objectifs spécifiques : a) déterminer la prévalence du paludisme grave aux urgences pédiatrique du CHU-Gabriel Toure. b) Déterminer la fréquence des formes graves par phénotypes cliniques.

### **Matériel et méthodes:**

il s'agissait d'une étude transversale pendant 12 mois sur des enfants de 0 à 15 ans admis pour paludisme grave selon les critères OMS avec enregistrement sur le REDcap dans le service des urgences pédiatriques du CHU Gabriel TOURE. Les patients admis ont tous subi un examen complet comprenant l'anamnèse, l'examen physique et des examens complémentaires, réalisés par les médecins ou les internes du service. Chaque hospitalisation pour cas graves était accompagnée d'un dossier médical détaillé.

### **Résultats:**

Le paludisme grave a représenté 40,18% (854 / 2125) des hospitalisations. La tranche d'âge 0 à 5 ans prédominait avec 59,7% et un sex-ratio de 1,17. A l'admission, la fièvre, la pâleur, le coma et la détresse respiratoire étaient les signes les plus retrouvés. Le pic de transmission était observé en Octobre (28,3%). Les phénotypes cliniques les plus observés étaient le paludisme grave forme mixte (67,5%) suivi de la forme neurologique (21,2%). Le paludisme grave forme anémique ( $p=0,000$ ) et la détresse respiratoire ( $p=0,001$ ) étaient fréquents chez les enfants de 0 à 5 ans. Par contre le paludisme grave neurologique et la forme hémoglobinurique étaient plus fréquents chez les enfants de plus de 5 ans ( $p=0,000$ ). Tous les malades avaient reçu de l'artésunate dans le cadre de la prise en charge et la durée moyenne d'hospitalisation était de 3,7 jours. La létalité était de 20,8% et liée au paludisme grave forme mixte dans plus de 80% des cas.

### **Conclusion:**

Malgré les stratégies de prévention, le paludisme demeure toujours un problème de santé publique dans notre contexte.

## **P351 - Une complication exceptionnelle de l'insertion d'un cathéter veineux central percutané en réanimation pédiatrique : A propos de 3 observations**

**I. Elleuch (1), M. Loukil (1), M. Feki (1), M. Laadhar (1), A. Ben Halima (1), A. Elleuch (1), F. Safi (1).**

Service de réanimation pédiatrique, C.H.U Hédi Chaker de Sfax, Tunisie (1).



### **Introduction:**

La gestion des accès veineux chez le jeune nourrisson est souvent difficile rendant indispensable la mise de CVC en milieu de réanimation. Ces voies centrales ne sont pas dénuées de risque. Différents types de complications ont été décrites.

### **Objectifs:**

Signaler une complication rare mais possible suite à la mise d'un cathéter veineux central (CVC) chez l'enfant.

### **Matériel et méthodes:**

Nous rapportons à travers 3 observations médicales, la survenue de pleurésie unilatérale suite à la mise d'CVC chez l'enfant.

### **Résultats:**

Il s'agit de 3 patients, deux de sexe féminin et un de sexe masculin. L'âge était respectivement de 47 jours (j), 130 j et 20 j. Le motif d'admission était une dyspnée sévère dans un cas, un état de mal convulsif dans un cas et une diarrhée liquidienne compliquée de déshydratation stade 3 dans un autre. Tous les patients ont nécessité une ventilation mécanique. La mise de CVC a été indiquée après une moyenne d'hospitalisation de 1.6 j. Le CVC était de type jugulaire interne droit dans deux cas et sous claviculaire droit dans un cas. La mise de CVC était sans repérage échographique dans tous les cas. La radiographie de thorax post cathéter a montré un aspect de pleurésie unilatérale de même côté que le CVC. L'abondance de l'épanchement était moyenne dans deux cas. Seulement un cas a présenté des signes respiratoires. La pleurésie était asymptomatique dans les deux autres cas. Une ponction pleurale évacuatrice était nécessaire dans un cas et un drainage pleural avec une mise de drain thoracique a été indiquée dans un autre cas. L'évolution était favorable dans les 3 cas sans aucun retentissement sur la fonction respiratoire.

### **Conclusion:**

La mise de CVC est indispensable à la pratique médicale moderne, particulièrement dans les services de réanimation. Cet acte nécessite une bonne expérience de l'opérateur, des conditions de réalisation optimisées, une connaissance des risques et une surveillance adaptée afin de minimiser la survenue de complications.

### **P352 - Myocardite de l'enfant : un défi diagnostique et thérapeutique**

**R. Amdouni (1), Y. Jbeli (1), S. Ben Ahmed (1), E. Jbebli (1), S. Rehayem (1), F. Ben Mansour (1), F. Fedhila (1), S. Haddad (1), M. Khemiri (1).**

médecine infantile A, hopital d'enfants de Tunis (1).

### **Introduction:**

Le diagnostic des myocardites chez l'enfant reste difficile car leur présentation clinique est hétérogène et aspécifique. La prise en charge thérapeutique doit être rapide car l'issue pourrait être fatale.

### **Objectifs:**

Attirer l'attention sur les signes évocateurs de myocardite chez l'enfant ainsi que la variabilité étiologique et souligner l'importance d'une prise en charge précoce.

### **Matériel et méthodes:**



Nous rapportons deux observations de malades hospitalisés au service de pédiatrie « A » de l'hôpital d'enfant de Tunis pour dyspnée en rapport avec une myocardite aigüe.

### **Résultats:**

Le premier nourrisson, une fille de 16 mois, sans antécédents pathologiques particuliers et correctement vaccinée, a été admise pour dyspnée sans fièvre. L'examen physique a objectivé une polypnée avec des signes de lutte, une hypoxie, une tachycardie, une hypotension artérielle et une hépatomégalie. L'auscultation cardiopulmonaire était sans anomalie mais la radiographie thoracique a montré une cardiomégalie associée à des signes de surcharge pulmonaire. L'ECG a montré une tachycardie sinusale. Le taux de ProBNP était très élevé, alors que la troponine était normale. Une myocardite aigüe a été suspectée devant ce tableau d'état de choc cardiogénique nécessitant son transfert en milieu de réanimation où l'ETT a décelé une cardiomyopathie dilatée hypokinétique avec une FEVG à 28% confirmant ainsi le diagnostic. Le deuxième nourrisson, âgé de 9 mois, ayant présenté des signes d'imprégnation virales quelques jours avant l'admission, a consulté pour dyspnée aigüe dans un contexte fébrile. L'examen a objectivé une détresse respiratoire sévère avec une hypoxie, des râles crépitants à l'auscultation pulmonaire, une tachycardie et une hépatomégalie. L'auscultation cardiaque était normale. La cardiomégalie et les images alvéolaires à la radiothorax ont fait suspecter une myocardite aigüe qui a été confirmée par les signes échocardiographiques d'insuffisance cardiaque avec FEVG à 15% et les marqueurs biologiques cardiaques élevés, lors de son séjour en milieu de réanimation. L'évolution était favorable chez les deux malades sous ventilation mécanique, restriction hydrique, drogues vasoactives et traitement diurétique. Une anomalie de la bêta-oxydation des acides gras a été identifiée comme cause de la cardiomyopathie dilatée chez le premier. L'enquête étiologique est en cours pour le deuxième bien que l'implication virale semble la plus probable.

### **Conclusion:**

La myocardite aigüe présente un large spectre de présentations cliniques. Les causes sont multiples mais la pathologie virale constitue la principale étiologie, bien qu'elle ne soit pas fréquemment identifiée.

### **P353 - Le cannabis chez le nourrisson, un danger imminent**

**A. Harbi (1), M. Abderbali (2), H. Ben Belgacem (1), N. Jaballah (2), R. Kabaili (1), A. Tej (1), S. Tilouche (1), J. Bougila (1), N. Soyah (2), L. Boughamoura (2).**

Service de pédiatrie Farhat Hached Sousse (1).service de pédiatrie Farhat Hached (2).

### **Introduction:**

Le cannabis est le produit illicite plus fréquemment consommé dans le monde. De nos jours, ce phénomène aborde des tranches d'âge de plus en plus jeune et même des nourrissons.

### **Objectifs:**

Etudier l'émergence de nouvelles intoxications particulièrement aux drogues illicites dans le milieu pédiatrique.

### **Matériel et méthodes:**

s'agit d'une étude rétrospective monocentrique effectuée au service de pédiatrie du CHU Farhat Hached entre 2021 et 2024 colligeant les cas d'intoxication aux produits illicites.

### **Résultats:**



Il s'agit de 5 observations d'intoxication documentée. L'exploration toxicologique a révélé la présence de dérivé cannabinoïde chez 4 d'entre eux et un cas d'intoxication à la cocaïne. L'échantillon était composé dans 4 cas/5 et une adolescente. Les circonstances de découverte étaient principalement une altération de l'état de conscience allant d'une simple léthargie à un coma léger. En deuxième lieu, les symptômes digestifs avec des vomissements, accélération de transit. On note dans cet échantillon, un cas de paralysie faciale périphérique. L'évolution était favorable pour tous les enfants en dépit de l'occurrence d'une situation conflictuelle dans l'environnement de l'enfant. La fumée secondaire du cannabis peut être nocive, particulièrement pour les enfants. Notons des troubles de la santé mentale, y compris la dépression, l'anxiété, une perturbation du développement neurologique et un déclin cognitif ainsi qu'une diminution de la performance scolaire et des réalisations au cours de la vie.

### **Conclusion:**

La consommation de cannabis constitue un danger imminent pour les petits nourrissons en plus de ses menaces auprès des adolescents. L'éducation massive des familles devient une priorité de santé.

### **P354 - La cholestase en réanimation pédiatrique : un diagnostic méconnu**

**I. Zmantar (1), S. Zayani (1), A. Daya (1), R. Hadj Salem (1), C. Chouchane (1), F. Thabet (1), S. Chouchane (1).**

Service de pédiatrie Fattouma Bourguiba Monastir (1).

### **Introduction:**

Le foie joue un rôle important chez les patients graves admis en réanimation. Il produit des médiateurs de l'inflammation qui déclenchent une réaction systémique et il assume, en parallèle, des fonctions métaboliques et d'épuration. En unité de réanimation, les patients présentent souvent un dysfonctionnement hépatique. Il existe deux principaux types de dysfonctionnement : l'hépatite ischémique et la cholestase. Ces deux pathologies sont associées à une morbi-mortalité accrue, ainsi qu'à une durée d'hospitalisation plus longue.

### **Objectifs:**

L'objectif de ce travail est de rappeler à l'aide d'une observation clinique les facteurs de risques de la cholestase ischémique de réanimation.

### **Matériel et méthodes:**

rapport de cas de cholestase ischémique de réanimation

### **Résultats:**

Nous rapportons le cas d'un nourrisson de sexe féminin qui nous a été transféré à l'âge de 4 mois pour détresse respiratoire. Sa vaccination était incomplète pour l'âge. Le diagnostic retenu était une coqueluche maligne devant une détresse respiratoire sévère, une tachycardie >200bpm avec à l'hémogramme une hyperlymphocytose à 102.000/mm<sup>3</sup>. Le diagnostic a été confirmé par PCR. La patiente était admise à notre unité de réanimation et a été intubée et ventilée. Elle a bénéficié d'une exsanguino-transfusion avec échanges de 2 masses sanguines. Au cours de son séjour prolongée en réanimation, elle a présenté un SDRA, une altération hémodynamique avec HTAP et des infections liées aux soins nécessitant sa mise sous antibiothérapie prolongée et sous amines-vasopresseuses. A J21 de son hospitalisation, on a constaté l'apparition d'un ictère intense avec à l'examen une hépatomégalie à 9 cm et à la biologie une cytolyse modérée avec une cholestase à gamma GT élevée (Taux de GGT à 7200UI/L). Une échographie abdominale était sans anomalies et le diagnostic de cholestase de réanimation a été retenu devant plusieurs arguments : l'apparition secondaire de



l'ictère, la normalité de l'échographie abdominale, la nutrition parentérale prolongée, la multitude de médicaments pris, la défaillance cardiaque, la ventilation contrôlée avec PEEP, l'état de choc et les effets délétères des amines vasopressives sur la circulation splanchnique. Notre patiente a été mise sous acide désoxyribonucléique avec une évolution clinique et biologique favorable mais sans l'obtention d'une guérison ad integrum malgré l'amélioration de l'état respiratoire et hémodynamique.

### **Conclusion:**

Les lésions hépatiques acquises et l'hépatotoxicité sont fréquentes en unité de soins intensifs. Il s'agit d'un événement multifactoriel dont la connaissance des facteurs favorisants permettra une meilleure prise en charge et ainsi un meilleur pronostic.

### **P355 - Évaluation échographique cardiaque dans la bronchiolite aiguë : vers une meilleure prédiction de la ventilation non invasive.**

**S. Zayani (1), F. Thabet (1), A. Daya (1), I. Zmantar (1), I. Ben Abdallah (2), C. Chouchane (1), F. Neffati (2), S. Chouchane (1).**

Service de pédiatrie Fattouma Bourguiba Monastir (1). Laboratoire de biochimie du CHU Fattouma Bourguiba de Monastir (2).

### **Introduction:**

L'échographie cardiaque, en tant qu'outil d'évaluation non invasif, offre une opportunité intéressante pour explorer les changements hémodynamiques associés à la bronchiolite chez les nourrissons. Cette approche pourrait potentiellement fournir des indices prédictifs précoces de la gravité de la maladie, permettant une intervention précoce et une optimisation des soins.

### **Objectifs:**

L'objectif principal de cette étude est d'étudier les paramètres échocardiographiques et de la NT-Pro BNP chez les nourrissons atteints de bronchiolite et d'évaluer leur corrélation avec la sévérité clinique de la maladie. En outre, nous cherchons à identifier des indicateurs échocardiographiques pouvant servir de prédictifs fiables du recours à la ventilation non invasive (VNI) chez ces patients.

### **Matériel et méthodes:**

Cette étude prospective a été menée dans le service de pédiatrie du CHU Fattouma Bourguiba Monastir, sur une période de 2 mois. Les nourrissons âgés de moins de 12 mois, admis avec un diagnostic clinique de bronchiolite, ont été inclus dans l'étude. Nous avons exclu les nourrissons ayant une cardiopathie congénitale ou une pathologie respiratoire chronique ou neuromusculaire. Les données cliniques, démographiques et les antécédents médicaux ont été recueillis à l'admission. L'évaluation échocardiographique a été réalisée par un réanimateur pédiatre formé à l'échographie cardiaque pédiatrique dans les 12 premières heures d'hospitalisation. Les paramètres échocardiographiques examinés comprenaient l'excursion systolique du plan de l'anneau tricuspide mesuré en temps-mouvement (TAPSE), l'indice Tei ventriculaire droit obtenu par Doppler Tissulaire sur l'anneau tricuspide. Un dosage du taux de NT-Pro BNP a été réalisé pour les patients après obtention du consentement de leurs parents.

### **Résultats:**

95 patients ont été inclus dans notre étude. Le sexe ratio était de 1,28 avec prédominance masculine. 13 patients avaient un antécédent de prématurité. L'âge médian était de 67 jours [38 ; 111] avec des extrêmes allant de 11 à 314 jours. Le poids médian était de 5450g [4600 ; 6900] avec des extrêmes allant de 2,5 à 11 kg. Le score de WANG avait une médiane de 5 points [4 ; 6] avec des extrêmes allant de 2 à 10. 49 patients (51,6%) ont nécessité une assistance respiratoire par VNI dans les



premières 24 heures de leur hospitalisation. L'échographie cardiaque a montré une précision prédictive modérée à forte du besoin d'assistance par VNI dans l'analyse de la courbe ROC, l'aire sous la courbe était de 0,793 pour le TAPSE, de 0,891 pour l'indice de Tei et de 0,781 pour le taux de la Nt-Pro BNP.

### **Conclusion:**

Cette étude suggère une corrélation significative entre certains paramètres écho cardiographiques et la sévérité de la bronchiolite, soulignant le potentiel de l'échographie cardiaque comme outil de prédiction clinique de recours à la VNI.

### **P356 -Comparaison des scores d'échographie pulmonaire chez les nourrissons atteints de bronchiolite aiguë : quel apport dans la prédiction du recours à la ventilation non invasive ?**

**S. Zayani (1), F. Thabet (1), A. Daya (1), I. Zmantar (1), R. Hadj Salem (1), C. Chouchane (1), S. Chouchane (1).**

Service de pédiatrie Fattouma Bourguiba Monastir (1).

### **Introduction:**

La bronchiolite aiguë demeure l'une des principales causes de morbidité respiratoire chez les nourrissons, engendrant une charge significative sur les systèmes de santé du monde entier. Au cours des dernières décennies, l'échographie pulmonaire s'est imposée comme un outil précieux dans l'évaluation des affections respiratoires pédiatriques, offrant une modalité d'imagerie non invasive et en temps réel.

### **Objectifs:**

Dans cette optique, notre étude se concentre sur la comparaison de deux scores d'échographie pulmonaire, visant à déterminer leur efficacité respective dans la prédiction du pronostic de la bronchiolite chez les nourrissons, ainsi que dans l'anticipation du recours à la ventilation non invasive (VNI).

### **Matériel et méthodes:**

Nous avons mené une étude transversale incluant tous les nourrissons présentant un tableau clinique de bronchiolite aiguë, admis dans le service de pédiatrie du CHU Monastir sur une période de 2 mois. Nous avons exclu les nourrissons atteints d'une cardiopathie congénitale ou d'une pathologie pulmonaire ou neuromusculaire chronique connue. Une échographie pulmonaire a été pratiquée pour tous ces nourrissons à l'aide d'un protocole standardisé. Deux scores d'échographie pulmonaire ont été évalués de manière indépendante par deux pédiatres entraînés, qui étaient aveugles aux données cliniques. Le principal critère de jugement était le recours à une VNI dans les premières 24 heures.

### **Résultats:**

Cent-cinq patients ont été inclus dans notre étude. 53 patients (50,5%) ont nécessité le recours à un support ventilatoire non invasif dans les premières 24 heures de leur hospitalisation. Le sexe ratio était de 1,28 avec prédominance masculine. Quinze patients avaient un antécédent de prématurité. L'âge médian était de 63 jours [39,5 ; 115,5] avec des extrêmes allant de 11 à 314 jours. Le poids médian était de 5450g [4635 ; 6900] avec des extrêmes allant de 2,5 à 11 kg. Le score de WANG avait une médiane de 5 points [4 ; 6] avec des extrêmes allant de 2 à 10. L'aire sous la courbe ROC était de 0,710 avec un IC à 95% [0,613 – 0,808]. Le seuil minimal était de 6 points avec une sensibilité 50,9% et une spécificité de 78,8%. Pour le score LUS simplifié, l'aire sous la courbe ROC était de 0,703 avec IC à 95% [0,604 – 0,802]. Le seuil minimal était de 8 points /18 avec une



sensibilité 60,4% et une spécificité de 71,2%. Pour le score LUS complet, l'aire sous la courbe ROC était de 0,876 avec un IC à 95% [0,813 – 0,939]. Le seuil minimal était de 15 points /36 avec une sensibilité 79,2% et une spécificité de 78,8%.

### **Conclusion:**

Notre étude renforce l'idée que l'intégration systématique d'un score échographique complet dans l'évaluation des nourrissons atteints de bronchiolite aiguë peut constituer une avancée significative dans leur prise en charge clinique, en permettant une identification précoce des patients à risque et en orientant de manière plus précise et précoce les décisions thérapeutiques. Ces résultats suggèrent que l'échographie pulmonaire peut être un atout en terme de médecine de précision dans la prise en charge des bronchiolites aiguës.

### **P357 - Bronchiolite aiguë et ventilation mécanique : profil épidémiologique et thérapeutique**

**M. Loukil (1), I. Elleuch (1), M. Feki (1), A. Ben Halima (1), A. Elleuch (1), F. Safi (1).**

réanimation pédiatrique CHU Hedi chakersfax (1).

### **Introduction:**

La bronchiolite aiguë (BA) sévère est un problème majeur de santé publique qui pose un défi important en termes de capacités limitée des lits en réanimation pédiatrique face aux besoins accrus surtout pendant les périodes d'épidémie.

### **Objectifs:**

Analyser les caractéristiques épidémiologiques, cliniques, paracliniques, thérapeutiques et évolutives des patients atteints de BA at ayant nécessité une ventilation mécanique (VM) au service de réanimation pédiatrique.

### **Matériel et méthodes:**

Il s'agit d'une étude descriptive rétrospective des cas de BA sévères nécessitant une VM pris en charge au service de réanimation pédiatriques de Sfax sur une période de 4 ans et demi (janvier 2019 - juin 2023)

### **Résultats:**

140 cas de BA sévère nécessitant une VM ont été collectés. L'âge moyen était de 2 mois et demi (7 jours à 12 mois). Le sexe-ratio : 1,7. 34 patients avaient des antécédents d'hospitalisation en néonatalogie, la cause était une prématurité dans 31 cas. 14 cas ont nécessité une VM au cours de la période néonatale. Une cardiopathie congénitale était diagnostiquée dans 4 cas. On a noté une notion de contagé virale chez 55 cas. L'atopie familiale a été identifiée chez 39% des cas. Parmi ces patients, 4 cas ont nécessité une intubation et une ventilation immédiates dès son admission aux urgences. Pour les patients mis initialement sous ventilation non invasive (VNI), un délai moyen de 2,1 jours a été noté pour l'assistance ventilatoire. A la biologie, une hyperleucocytose a été observée chez 45% des cas, une anémie a été observé chez 25.7% des cas, la protéine C-réactive était positive chez 67.1%, 34 cas présentaient une normocapnie, tandis que 24 cas présentaient une hypercapnie. L'ensemble des patients ont été ventilé en utilisant le mode ventilatoire VACI. Parmi eux, 65 cas ont été changer vers une oxygénothérapie à haute fréquence (OHF), tandis que dans 42 cas, une combinaison d'OHF et de monoxyde d'azote a été administrée devant la présence d'une hypertension artérielle pulmonaire. Le délai moyen de ventilation a été de 8.6 jours. Le relais après extubation a été effectué avec par ventilation en pression positive continue (19 cas), par VNI (3 cas), par lunette nasale à haut débit (73 cas) et par lunette nasale simple (45 cas). Toutefois, 29 cas ont nécessité une ré-intubation. L'évolution était fatale dans 5 cas.



## **Conclusion:**

La gestion de la BA en réanimation pédiatrique demeure un défi majeur, notamment en raison de la prévalence élevée de cas sévères. Une mise en œuvre de mesures préventives demeure cruciale pour atténuer l'impact de la bronchiolite aiguë sur la santé des nourrissons

## **P358 - Noyade en eau douce souillée chez le nourrisson : un accident domestique grave**

**I. Elleuch (1), M. Loukil (1), M. Ladhar (1), A. Walha (1), M. Feki (1), F. Safi (1).**

réanimation pédiatrique CHU Hedi Chaker Sfax (1).

### **Introduction:**

La noyade représente un défi majeur de santé publique à l'échelle mondiale, engendrant une morbi-mortalité significative et des coûts importants. Il s'agit d'un épisode aigu d'hypoxie potentiellement critique, pouvant mettre en péril le pronostic vital et fonctionnel.

### **Objectifs:**

Etudier les particularités épidémiologiques, cliniques, biologiques et thérapeutiques chez les enfants victimes de noyade en eau douce souillée à domicile.

### **Matériel et méthodes:**

Nous rapportons trois patients victimes de noyades en eau douce souillée hospitalisés dans le service de réanimation pédiatrique.

### **Résultats:**

Il s'agit de 2 garçons et une fille. L'âge des patients était 11 mois, 12 mois et 13 mois respectivement. La durée d'immersion varie entre 3 et 10 minutes. Tous les patients avaient une insuffisance respiratoire aiguë décompensée. Deux patients avaient une crise convulsive dont 1 avait reçu du diazépam. Aucun trouble hémodynamique initial n'a été noté. L'imagerie thoracique a montré un aspect en faveur de pneumopathie d'inhalation dans deux cas. La numération de la formule sanguine a montré une leucopénie (1 cas) et une hyperleucocytose (1 cas). Le taux de globules blancs était normal dans un autre cas. La valeur de la CRP variait entre 11 et 53 mg/l. La ventilation mécanique était indiquée dans tous les cas avec recours à la ventilation à haute fréquence associée au monoxyde d'azote dans deux cas. L'antibiothérapie initiale était à base d'amoxicilline-acide clavulanique dans deux cas. Une association de céfotaxime, vancomycine et métronidazole était administrée dans l'autre cas. Le sevrage de la ventilation mécanique était réussi dans deux cas. L'évolution était fatale chez un cas. Un cas a gardé une hypertension périphérique et l'autre cas a présenté comme séquelle une hypotonie axiale.

### **Conclusion:**

La noyade est un accident domestique fréquent mais souvent évitable d'où l'intérêt de la prévention primaire qui demeure le facteur clé de la diminution de la morbi-mortalité.





### **P359 - Le syndrome de détresse respiratoire aigüe (SDRA) de l'enfant : une pathologie grave ?**

**M. Feki (1), R. Daoued (1), M. Loukil (1), M. Laadhar (1), A. Elleuch (1), F. Safi (1).**

réanimation pédiatrique CHU Hedi chakersfax (1).

#### **Introduction:**

Le syndrome de détresse respiratoire aigüe (SDRA) de l'enfant est une insuffisance respiratoire hypoxémiant secondaire à une agression pulmonaire directe ou indirecte.

#### **Objectifs:**

Décrire les aspects épidémiologiques, cliniques, radiologiques, étiologiques, thérapeutiques et évolutives de l'SDRA chez l'enfant.

#### **Matériel et méthodes:**

Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive menée au service de réanimation pédiatrique du CHU Hedi Chaker de Sfax colligeant tous les cas hospitalisés par un SDRA pendant une période de 3 ans (1er janvier 2021-31 décembre 2023).

#### **Résultats:**

Nous avons colligé 19 cas de SDRA. L'âge moyen était de 4.4 mois. Une prédominance masculine a été objectivée. 11 enfants avaient des antécédents personnels. Le délai moyen de consultation était de 2.8 jours. La polypnée et les signes de lutte étaient présents chez tous les malades et la saturation moyenne était à 88 %. La biologie a montré une hyperleucocytose (5 cas), une lymphopénie (4 cas), une neutropénie (2 cas), une hyponatrémie (3 cas), une CRP élevée (14 cas), une acidose respiratoire (11 cas) avec un Ph moyen=7.2 et une hyperlactacidémie (6 cas). 18 enfants avaient un SDRA sévère avec un index de saturation en oxygène (ISO) moyen =20.8. Les étiologies étaient une bronchiolite aigüe (12 cas), une infection à covid 19 (4 cas), une fausse route (2 cas) et une pneumopathie à *Pseudomonas aeruginosa* (1 cas). L'aspect radiologique le plus fréquent était un syndrome alvéolo-interstitiel (6 cas). Le scanner thoracique a été réalisé chez 4 malades seulement. La prise en charge thérapeutique repose essentiellement sur la ventilation mécanique qui a été nécessaire pour tous les enfants avec une durée moyenne de 11.5 jours. L'évolution était fatale chez 17 malades à la suite d'une hypoxie réfractaire dans 16 cas.

#### **Conclusion:**

Le syndrome de détresse respiratoire aigu de l'enfant est une cause fréquente de décès et d'hospitalisation en milieu de réanimation qui indique une prise en charge thérapeutique adéquate et urgente.

### **P360 - Méningites purulentes compliquées chez l'enfant**

**R. Salah (1), A. Ben Halima (1), I. Elleuch (1), S. Chaari (1), F. Safi (1).**

Service de Réanimation pédiatrique ; CHU Hedi Chaker Sfax (1).

#### **Introduction:**

La méningite purulente est une urgence diagnostique et thérapeutique majeure. Elle est un problème de santé publique dans notre pays en raison de sa morbi-mortalité.

#### **Objectifs:**



Etudier le profil épidémiologique, clinique, thérapeutique et évolutif des méningites graves en milieu de réanimation, tout en soulignant le rôle crucial de la vaccination antipneumococcique dans la prévention de cette maladie.

#### **Matériel et méthodes:**

Il s'agit d'une étude rétrospective portant sur les cas de méningites bactériennes hospitalisés en milieu de réanimation chez des enfants âgés de 1 mois à 14 ans, collectés de janvier 2012 au décembre 2022.

#### **Résultats:**

Nous avons colligés 20 cas, d'âge moyen de 3 ans et 2 mois avec des extrêmes allant de 1 mois à 10 ans et 8 mois. La tranche d'âge la plus touchée était celle entre 1 mois et 12 mois (50%). Une prédominance masculine était notée (70%). L'hospitalisation en réanimation était d'emblée dans 60% des cas. Les symptômes prédominants étaient la fièvre (100%), une convulsion (30%), un bombement de la fontanelle (40%), une hypotonie (35%), un coma (30%) et un EDC septique (25%). Le germe responsable a été identifié dans 75% des cas, avec une prédominance du pneumocoque (53,3%), suivi du méningocoque (25%). La sensibilité du pneumocoque à la pénicilline était diminuée dans 1 cas et résistante dans 2 cas. L'association C3G+vancomycine était le traitement de première intention. Une ventilation mécanique était indiquée dans 35% des cas. Un recours à des drogues vasoactives était nécessaire dans 35% des cas. L'évolution était favorable dans 54.5% des cas. Des séquelles neurosensorielles ont été observées chez 5 patients à type de surdité (2 cas), épilepsie (3 cas) et retard psychomoteur (1 cas). Le taux de mortalité était de 30% (13,4% des total de méningites bactériennes). L'étude analytique a révélé une corrélation significative entre l'âge inférieur à 6 mois ( $p<0.01$ ), la prise en charge précoce en réanimation, la prise de dexaméthasone ( $p=0.05$ ), la ventilation mécanique ( $p=0.01$ ) et l'évolution défavorable des méningites bactériennes

#### **Conclusion:**

La méningite bactérienne peut entraîner des complications multiples nécessitant une réanimation. Malgré un traitement antibiotique précoce et une corticothérapie, l'évolution peut rapidement devenir défavorable en raison des lésions inflammatoires cérébrales. D'où l'importance d'une vaccination adéquate.

### **P361 - Particularité de la prise en charge de l'état de choc cardiogénique en milieu de réanimation pédiatrique : Etude de 14 cas**

**I. Elleuch (1), M. Feki (1), M. Loukil (1), R. Salah (1), M. Laadhar (1), A. Elleuch (1), F. Safi (1).**

Service de réanimation pédiatrique, C.H.U Hédi Chaker de Sfax, Tunisie (1).

#### **Introduction:**

L'état de choc (EDC) cardiogénique en pédiatrie est une condition critique nécessitant une prise en charge rapide et efficace en réanimation pédiatrique. Il est caractérisé par la présence d'une insuffisance cardiaque où la capacité du cœur à fournir un débit sanguin adéquat est délétère. L'étiologie de ce choc est variable, allant des cardiopathies congénitales à des pathologies acquises comme les infections et les cardiomyopathies.

#### **Objectifs:**

Analyser les différentes manifestations cliniques et paracliniques, les approches thérapeutiques, ainsi que les modalités évolutives des états de choc (EDC) cardiogénique chez les enfants.

#### **Matériel et méthodes:**



Revue descriptive rétrospective menée sur une période de 6 ans [2019 -2023]. Analysant tous les patients admis au service de Réanimation pédiatrique présentant un EDC cardiogénique au cours de leur séjour.

### **Résultats:**

14 cas ont été colligés qui représentaient 37.8% de l'ensemble des EDC au cours de la durée d'étude. Le sexe ratio était à 0.75. L'âge médian était de 28.7 mois. Des antécédents personnels de cardiopathie était identifié dans 6 cas. Le motif d'admission était une dyspnée dans 71.4%. Un contexte d'envenimation scorpionique était présent dans 3 cas. A l'examen clinique, 9 cas avaient un temps de recoloration cutané allongée, 9 cas avaient une hypotension, 3 cas avaient une hépatomégalie, 10 cas avaient des extrémités froides et 71.4% avaient des marbrures. La radiographie du thorax a objectivé une cardiomégalie dans 5 cas et un œdème aigu des poumons dans 3 cas. L'échographie cardiaque a révélé la présence de cardiopathie congénitale dans 57.1%. Le recours à la dobutamine était nécessaire chez 8 cas. 57.1% des cas avaient bénéficié d'un remplissage vasculaire. L'évolution était fatale dans 57.1% des cas.

### **Conclusion:**

Une prise en charge rapide et adéquate des EDC cardiogéniques en milieu de réanimation pédiatrique est indispensable pour améliorer le pronostic de ces patients.

## **P362 - Les encéphalites aiguës chez l'enfant : Quelle étiologie ?**

**I. Elleuch (1), M. Feki (1), M. Loukil (1), R. Salah (1), M. Laadhar (1), A. Ben Halima (1), A. Elleuch (1), F. Safi (1).**

Service de réanimation pédiatrique, C.H.U Hédi Chaker de Sfax, Tunisie (1).

### **Introduction:**

Les encéphalites aiguës (EA) de l'enfant sont caractérisées par des inflammations non suppuratives de l'encéphale, souvent associées à une dysfonction neurologique. Tout retard de diagnostic et de prise en charge met en jeu le pronostic vital et fonctionnel de l'enfant.

### **Objectifs:**

Décrire les caractéristiques épidémiologiques, cliniques, paracliniques et étiologiques des EA ainsi que les particularités thérapeutiques et évolutives.

### **Matériel et méthodes:**

Etude descriptive, rétrospective colligeant les cas d'EA chez les enfants pris en charge dans le service de réanimation pédiatrique de Sfax au cours de l'année 2023.

### **Résultats:**

Nous avons colligé sept cas. Une prédominance féminine a été notée. L'âge moyen était de 44.1 mois [6mois-11ans et 8mois]. Tous les patients étaient fébriles. La durée d'évolution de la fièvre variait de 1 à 5 jours. Une crise convulsive évoluant vers un état de mal convulsif a été notée dans 4 cas. La ponction lombaire a été pratiquée dans tous les cas montrant une pléiocytose à prédominance lymphocytaire dans 4 cas. La sérologie West-Nile était positive de type IgM dans 3 cas. La sérologie herpétique était positive dans un cas indiquant une immunisation antérieure. L'IRM cérébrale pratiquée dans 4 cas, a montré une anomalie du signal cortico-sous cortical dans deux cas et une anomalie du signal au niveau des noyaux gris centraux dans deux autres. L'administration d'acyclovir a été nécessaire dans 4 cas. Le recours à des bolus de méthylprednisolone a été fait dans un cas. L'évolution était fatale dans un cas. Trois patients ont gardé des séquelles neurologiques graves.



## **Conclusion:**

La manifestation clinique des EA chez l'enfant n'est pas spécifique de son origine. Le pronostic dépend principalement de la rapidité de la prise en charge et de l'étiologie en cause. Dans certaines circonstances, cette affection peut compromettre le pronostic vital ou fonctionnel de l'enfant.

## **P363 - Management of peripheral trauma in pediatric population**

**F. Kessentini (1), S. Bouzid (1), A. Samet (1), MA. Nbaya (1), I. Selem (1), I. RjebBelfekih (1).**

Service des urgences HU Gabes (1).

### **Introduction:**

Bone fractures represent one of the most common causes of hospital admissions for children. Although bone fracture in children is not life-threatening, it may cause major disability and severe psychological distress.

### **Objectifs:**

We conducted this study to determine the pattern of extremity fracture due to trauma in children

### **Matériel et méthodes:**

It was a descriptive cross-sectional study carried out from October 13 to December 13, 2023 in the emergency department. Patients under the age of 15, consulting for peripheral trauma were included. Anamnestic, epidemiological and clinical data were recorded. The treatment and outcome of the patients were also noted.

### **Résultats:**

We included 255 patients. The average age was  $9.46 \pm 3.87$  years (1-14 years old). There was a male predominance, 166 boys (65.1%). Concerning the day of consultation, it was mainly Wednesday in 68 cases (26.7%) and Friday in 58 cases (22.7%). Regarding the time of consultation, it was in the afternoon in 46.9%. First-degree relatives are the majority caregivers in 95.7%. The percentage of out-of-school children was 14.5%. A history of abuse was noted in only 3 cases. The circumstance of the trauma was a domestic accident in 54.1%, a school accident in 21.3%, a sport accident in 16.4% and a public road accident in 4.8%. The most common mechanism was a fall from one's own height in 161 cases (63.1%). The trauma was a closed trauma in 91.8% of cases. Concerning the clinical examination, pain was described by all patients, functional impotence was present in 48.6% of cases. Painful pronation was noted in 7.4%. Skin wound was recorded in 26 cases. Bone fracture was present in 108 cases (42.4%). The fracture of the lower end of the radius is the most common fracture 7.4% (Salter 3 in 46.9%) followed by the elbow fracture 5.4%. Analgesia was based on paracetamol alone in 87.1%. A specialist opinion was requested in 50 cases (19.6%). Only 6 patients were hospitalized in the orthopedic department. The presence of fracture was correlated with male gender ( $p=0.002$ ) and schoolchild ( $p=10^{-3}$ ).

### **Conclusion:**

The management of children suffering from peripheral trauma is important and requires attention and a multidisciplinary approach. Education of children and adults is necessary to reduce injuries resulting from domestic accidents and road traffic crashes

### **P364 - L'assistance respiratoire dans la bronchiolite sévère : Modalités de prise en charge et devenir des nourrissons admis durant l'épidémie 2023-2024**

**J. Hachicha (1), H. Ben Belgacem (2), M. Abdelbari (2), N. Jaballah (2), R. Kebaili (2), A. Tej (2), J. Bouguila (2), S. Tilouche (1), N. Soyah (2), L. Boughamoura (2).**

Service de réanimation pédiatrique, CHU Farhat Hached Sousse (1). Service de pédiatrie CHU Farhat Hached Sousse (2).

#### **Introduction:**

La bronchiolite aiguë (BA) sévère représente un motif fréquent d'hospitalisation en unité de réanimation pédiatrique. Très souvent, les nourrissons requièrent une assistance respiratoire.

#### **Objectifs:**

Notre objectif était de décrire notre expérience dans la prise en charge des BA sévère et de connaître la répartition d'utilisation des modalités d'assistance respiratoire (AR) et l'évolution des enfants hospitalisés en réanimation pédiatrique.

#### **Matériel et méthodes:**

Nous avons colligé tous les nourrissons ayant une BA sévère nécessitant une prise en charge en milieu de réanimation. Nous avons recueillie les paramètres cliniques, biologiques, radiologiques ainsi le support ventilatoire utilisé pour chaque patient.

#### **Résultats:**

Nous avons colligé 30 cas. L'âge moyen des nourrissons était de 3 mois. Cinq patients étaient des anciens prématurés et deux avaient une cardiopathie congénitale. La recherche de VRS était positive en 80% des cas. Les deux tiers des patients étaient hospitalisées d'emblée dans l'unité de réanimation. Les critères cliniques de sévérité étaient un travail respiratoire important (20 cas), une désaturation <92% à l'air ambiant (15 cas), une fréquence respiratoire supérieure à 70 cycles/min (24 cas) et des apnées (08 cas). Les critères biologiques de gravité étaient la présence d'une normocapnie dans 22 cas, et une hypercapnie (> 45 mmHg) dans 4 cas. Les supports respiratoires initiaux étaient la VNI dans 10 cas et une LNHD dans 20 cas dont 6 nourrissons ont nécessité une VNI secondairement. Quatre patients ont nécessité une ventilation mécanique. La durée totale de séjour en réanimation était en moyenne 4.7 jours. Le décès était noté chez 2 patients dans un tableau de SDRA et un état de choc septique.

#### **Conclusion:**

Cette étude suggère que les techniques d'AR non invasives comme la LNHD, la CPAP et la VNI pourraient permettre d'éviter des intubations

### **P365 - Noyade de L'Enfant : la gestion au sein de service de pédiatrie générale**

**A. Bouzidi (1), A. Marzouk (1), E. Karoui (1), S. Ben Hassine (1), A. Kefi (1), L. Jalouli (1), A. Bouaziz (1).**

hôpital régional de ben arous (1).

#### **Introduction:**

La noyade est définie comme une asphyxie aiguë survenant après la pénétration d'un liquide dans les voies aérodigestives. Il s'agit d'un accident fréquent surtout chez les enfants et est à titre indicatif la quatrième cause d'accident chez l'enfant en France. Au-delà de la froideur de cette définition, il s'agit d'un événement tragique responsable d'une importante morbi-mortalité chez l'enfant et d'un état de stress et de culpabilité chez les parents

#### **Objectifs:**

décrire de le profil épidémiologique, clinique et biologique de la noyade en population pédiatrique.

### **Matériel et méthodes:**

Nous avons colligé 14 cas de noyades en population pédiatrique prise en charge au sein de service de pédiatrie générale de l'hôpital régional de ben Arous sur une période de huit ans depuis 2016 et jusqu'à 2024. Les dossiers ont été analysés à la recherche des caractéristiques cliniques, biologiques et radiologiques à l'admission et pendant l'évolution.

### **Résultats:**

Le nombre total des patients est 14 (n=14), l'âge moyen à l'admission est de l'ordre de 6 ans avec des extrêmes entre 1 an et 14 ans. La majorité des patients (n=12) étaient de sexe masculin et sans antécédents, hormis un seul cas de noyade secondaire survenant chez un enfant avec une encéphalopathie fixée. La noyade survenait dans l'eau de mer et en période estivale chez 12 malades. La durée de submersion moyenne est estimée à trois minutes avec des extrêmes entre une et dix minutes. Seulement huit patients ont été transféré en milieu hospitalier au moyen d'un transport médicalisé, parmi ces patients deux seulement ont eu des gestes de secours et dans les deux cas ces gestes ont été exécutés par un membre de leurs familles. L'examen à l'urgence montrait une hypothermie chez un patient seulement, le score de Glasgow pédiatrique est pathologique chez quatre malades. Une détresse respiratoire était notée chez neufs enfants, l'hypoxémie était présente chez cinq malades avec un minimum de saturation à 86% à l'air ambiant. En ce qui concerne la prise en charge initiale, la gestion et la prévention de l'hypothermie était le premier geste réalisé chez la totalité des malades, tous les enfants ont eu une antibiothérapie par de l'amoxicilline et l'acide clavulanique. En ce qui concerne le support ventilatoire, il y a eu recours à la Cpap nasale chez un seul malade, un support à lunette nasale haut débit chez deux patients et le masque à haute concentration a été utilisé chez trois patients. A la biologie la dysnatrémie est notée chez quatre enfants tous ces enfants ont été victime d'une noyade dans l'eau de mer. L'acidose respiratoire est présente chez cinq malades parmi ces cinq malades trois ont eu la durée d'hospitalisation la plus importante et une ventilation plus prolongée. Aucun transfert en milieu de réanimation n'a été fait. La durée moyenne d'hospitalisation est estimée à trois jours. L'examen à la sortie est sans anomalies chez tous les enfants.

### **Conclusion:**

La noyade est un accident fréquent en pédiatrie, il existe une prépondérance masculine. sa prise en charge doit être bien coordonnée sans hiatus et sans improvisation, la prévention de l'hypothermie et un pilier de la prise en charge. le ph initial est un facteur pronostique important .Au-delà des dégâts physiques chez l'enfant il faut savoir gérer l'anxiété et la culpabilité des parents vis-à-vis de ce désastre.

### **THEMES:**

#### **Vaccination**

#### **P366 - Evaluation de l'adhésion des parents tunisiens au calendrier vaccinal national**

**I. Bel Hadj (1), A. Rajhi (1), I. Trabelsi (1), M. Ben Romdhane (1), S. Hamouda (1), F. Khalsi (1), K. Boussetta (1).**

Service de Médecine Infantile B - Hôpital d'Enfants Béchir Hamza (1).

#### **Introduction:**

La vaccination constitue le paradigme de la prévention primaire, spécialement orientée vers les enfants, elle permet de diminuer les taux de morbidité et de mortalité infantiles. Pour une bonne couverture vaccinale, une adhésion parentale est nécessaire.

#### **Objectifs:**

Evaluer le taux d'adhésion des parents tunisiens au calendrier vaccinal national ainsi que leurs connaissances et attitudes envers la vaccination.

#### **Matériel et méthodes:**

Il s'agit d'une étude prospective, descriptive, menée au moyen d'un questionnaire destiné aux parents, sur la période allant du 6 Janvier au 10 Mars 2023. Le questionnaire a été distribué aux parents ayant des enfants âgés entre 1 et 18 mois, vacciné dans le centre de protection maternelle et infantile de Mallassine.

#### **Résultats:**

Nous avons colligé 115 questionnaires. Environ 44% des parents enquêtés étaient âgés de 25 à 35 ans dont 84% étaient femmes. Près de la moitié des parents (54%) reconnaissaient la vaccination comme une mesure préventive. Pour 76% des parents, les vaccins protègent efficacement les enfants contre les maladies. L'adhésion au calendrier vaccinal a été déclarée par 95% des parents. Dans 87,8% des cas, la raison de l'adhésion à la vaccination était son caractère obligatoire et sa gratuité dans le secteur public. Un retard dans la vaccination a été signalé par 24% des parents qui était imputable à la méconnaissance du calendrier national (62%), ainsi qu'au nombre élevé de vaccins au cours de la première année de vie (33%). La quasi-totalité des parents interrogés (92%) savaient que la rougeole faisait partie des maladies protégées par les vaccins inclus dans le calendrier vaccinal. La tuberculose, la poliomyélite, l'hépatite B, la coqueluche et le tétanos n'étaient connues comme faisant partie du calendrier national que par 60 à 80% des parents interrogés. Le nombre de vaccins inclus dans le calendrier étaient considéré comme insuffisant par 21% des parents, alors que 33% d'entre eux trouvaient que le nombre de vaccins était trop nombreux durant la première année de vie de l'enfant.

#### **Conclusion:**

Informer et impliquer encore plus les parents sur les bénéfices de la vaccination est le meilleur garant du maintien d'une couverture vaccinale optimale, avec une possibilité d'éradication de certaines maladies épidémiques.

#### **P367 - Connaissance, sensibilisation et acceptabilité du vaccin anti-HPV : enquête auprès des parents.**

**R. Laanait (1), I. Fetoui (1), S. Mghar (1), K. Elfakiri (1), N. Rada (1), G. Draiss (1), M. Bouskraoui (1).**

pediatrie (1).

#### **Introduction:**

Le cancer du col utérin représente la deuxième cause de décès par cancer chez la femme. Le lien entre certains sérotypes d'HPV et le cancer du col a été clairement établi. Les vaccins prophylactiques contre ce virus se sont révélés remarquablement efficaces et sûrs. Depuis Octobre 2022 le Maroc a introduit le vaccin quadrivalent contre le HPV dans le Programme national de vaccination.

#### **Objectifs:**

Le but de ce travail est d'évaluer l'information transmise aux parents des filles éligibles à la vaccination, leurs connaissances sur le vaccin anti virus du papillome humain (HPV), leur acceptabilité du vaccin et les facteurs associés au refus

#### **Matériel et méthodes:**

Nous avons mené une enquête par questionnaire anonymisé auprès des parents de filles âgées de 8 à 15 ans, suivies au service de pédiatrie A du CHU Mohamed VI de Marrakech, Maroc.

**Résultats:**

: Il y avait 100 parents inclus dans l'étude. L'âge moyen des filles était de 11 ans. Elles étaient accompagnées par la mère dans 78% des cas, et étaient toutes vaccinées selon le programme national d'immunisation en secteur public. L'âge moyen des parents était de 39 ans. Tous connaissaient le cancer du col utérin et estimaient qu'il est fréquent dans notre pays. Seuls 3% des parents connaissaient le virus, sa modalité de transmission et son lien avec le cancer du col ; Tous ayant eu des études supérieures. La source d'information était majoritairement les médias. Un seul parent avait l'information de l'introduction du vaccin dans le programme national d'immunisation. Aucune fillette n'était vaccinée contre le HPV. 87% des parents voudraient bien vacciner leurs filles. 10% étaient hésitants devant le manque d'informations suffisantes, alors que 4% ont refusé de vacciner par crainte des effets secondaires. Les parents refusant le vaccin étaient en majorité de sexe masculin, de niveau socio-économique et culturel moyen, et ignoraient le virus et le vaccin dans 100 % des cas.

**Conclusion:**

La communication sur le papillomavirus est une des clés pour améliorer la couverture vaccinale et lutter contre les cancers à HPV. Une information suffisante est réalisée auprès des parents sur le papillomavirus pour obtenir un taux élevé d'intention vaccinale.



