



RES

PROGRAMME CANADIEN DE SURVEILLANCE PÉDIATRIQUE

RÉSULTATS
2001

Canadian
Paediatric
Society



Société
canadienne
de pédiatrie



Santé
Canada Health
Canada

Énoncé de mission

*Contribuer à l'amélioration de la santé
des enfants et des adolescents au Canada
grâce à un programme de surveillance et de recherche
portant sur les maladies et les troubles pédiatriques rares.*

**Pour obtenir de plus amples renseignements sur le
Programme canadien de surveillance pédiatrique,
prenez contact avec la :**

Société canadienne de pédiatrie

Andrea Medaglia, Coordonnatrice principale du PCSP
2305, boul. St. Laurent
Ottawa (Ontario) K1G 4J8
Tél. : (613) 526-9397, poste 239; téléc. : (613) 526-3332
Courriel : cpsp@cps.ca; <http://www.cps.ca/francais/pcsp>

Envoi de poste-publications convention de vente n° 40006512



Table des matières

- 2 **Remerciements**
- 3 **Avant-propos**
 - 3 Ministre fédérale de la Santé, Santé Canada
 - 3 Directeur général, Centre de prévention et de contrôle des maladies infectieuses
 - 4 Président de la Société canadienne de pédiatrie
 - 4 Président du PCSP
- 5 **Comité directeur du PCSP**
- 5 **Groupe de travail du PCSP**
- 6 **Publications**
 - 6 Articles publiés relativement aux études
 - 7 Faits saillants publiés dans *Paediatrics & Child Health*
- 8 **Présentations**
- 10 **Financement**
- 11 **La surveillance à l'oeuvre**
 - 11 Aperçu
 - 14 Le coin des investigateurs
 - 15 Calendrier des études
- 16 **Études de surveillance en 2001**
 - 16 Anaphylaxie
 - 18 Détérioration intellectuelle et neurologique évolutive
 - 20 Fasciite nécrosante
 - 22 Infection au virus de l'hépatite C
 - 24 Infection au virus d'herpès simplex néonatal
 - 27 Insuffisance hépatique néonatale et hémochromatose périnatale
 - 29 Œdème cérébral en cas d'acidocétose diabétique
 - 32 Paralysie flasque aiguë
 - 35 Syndrome CHARGE
 - 39 Syndrome hémolytique et urémique
 - 42 Syndrome de rubéole congénitale
 - 45 Syndrome de Smith-Lemli-Opitz
- 47 **Nouvelles études en 2002**
 - 47 Effets indésirables des médicaments
 - 48 Hyperbilirubinémie néonatale – grave
 - 49 Rachitisme par carence en vitamine D
 - 50 Syndrome de Prader-Willi
- 51 **Progression internationale**
 - 53 Faits saillants des unités internationales

Remerciements

La force du PCSP continue de reposer sur la participation des pédiatres, surspécialistes et autres dispensateurs de soins canadiens à la collecte mensuelle d'information sur des pathologies pédiatriques rares, sur les investigateurs principaux qui examinent et analysent les données colligées afin de nous transmettre des connaissances et des solutions de formation en vue d'aider les enfants et les adolescents du monde entier, et sur les membres du comité directeur qui orientent toujours le programme.

Pour le rôle qu'ils ont joué dans la vérification des données colligées, nous remercions :

- l'Association canadienne des centres de santé pédiatriques et le Réseau pédiatrique canadien de soutien aux décisions,
- les centres du Programme de surveillance active des effets secondaires associés aux vaccins (IMPACT),
- le Registre des maladies à déclaration obligatoire, Centre de prévention et de contrôle des maladies infectieuses, Santé Canada,
- le Système de surveillance canadien de la MCJ,
- l'Institut canadien d'information sur la santé.

Nous sommes également très reconnaissants du soutien financier de tous nos bailleurs de fonds, dont vous trouverez la liste dans le présent rapport.

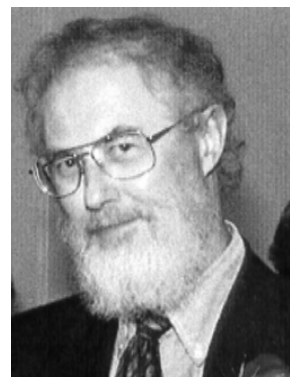
Le solide partenariat du PCSP avec la Société canadienne de pédiatrie (SCP) et le Centre de prévention et de contrôle des maladies infectieuses (CPCMI) de Santé Canada permet au programme de prendre de l'expansion au Canada et d'occuper la place qui lui revient sur la scène internationale.

Un hommage spécial au docteur John Waters

C'est le docteur John Waters qui, le premier, a parlé de l'unité de surveillance pédiatrique britannique au comité des maladies infectieuses et d'immunisation de la SCP en 1995. Son enthousiasme face à ce type de programme de surveillance pédiatrique active était contagieux, et le docteur Victor Marchessault, alors vice-président directeur de la SCP, a soumis l'idée aux docteurs Philippe Duclos et Paul Sockett, à Santé Canada. C'est ainsi que le Programme canadien de surveillance pédiatrique a vu le jour en 1996.

Ce fut une triste journée, le 6 juillet 2001, lorsque le docteur John Waters s'est éteint après une lutte de cinq ans et demi contre le cancer. Son dévouement envers la santé publique, sa passion pour le contrôle des maladies infectieuses et pour l'immunisation et sa diligence à transformer de bonnes idées en véritables programmes dont bénéficieront les enfants ne constituent que quelques-unes des qualités que lui attribuent ses collègues.

C'était un homme remarquable. Sa vision, son engagement, son honnêteté, son professionnalisme et son profond intérêt pour les enfants et les adolescents nous manqueront.



Avant-propos

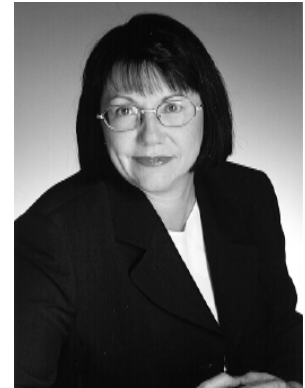
Ministre fédérale de la Santé, Santé Canada

Les enfants du Canada sont notre avenir. Santé Canada est donc déterminé à ce qu'ils puissent jouir du meilleur départ possible dans la vie. Des programmes comme le Programme canadien de surveillance pédiatrique (PCSP) nous aident à concrétiser cet engagement. Le PCSP vise à permettre la collecte de données essentielles à l'étude de maladies rares qui affectent les enfants et les jeunes Canadiens.

Ce travail de surveillance dépasse largement nos frontières et saisit la meilleure information possible dans le but d'améliorer nos connaissances au sujet des maladies infantiles.

Je félicite le PCSP pour son rôle de membre fondateur du Réseau international des unités de surveillance pédiatrique (RIUSP). Grâce à ce réseau, établi en 1998, la participation de pédiatres du monde entier vient enrichir nos connaissances au sujet des infections et des troubles infantiles rares.

À titre de ministre fédérale de la Santé, je me réjouis des efforts du PCSP. Ce programme résulte d'un partenariat soutenu entre Santé Canada et la Société canadienne de pédiatrie. Je profite de l'occasion pour remercier les pédiatres de première ligne qui prennent le temps de renvoyer le rapport mensuel – et qui donnent ainsi un véritable sens à la notion de « surveillance active ». Au nom de tous les Canadiens et Canadiennes, je souhaite au Programme canadien de surveillance pédiatrique de nombreuses années de succès ininterrompu.

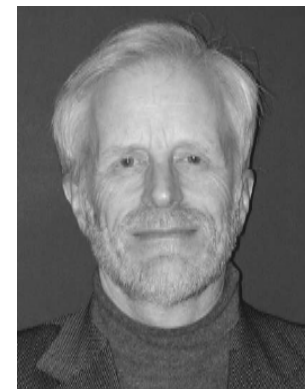


L'Honorable A. Anne McLellan

Directeur général, Centre de prévention et de contrôle des maladies infectieuses

Je suis heureux d'accepter le sixième rapport annuel du Programme canadien de surveillance pédiatrique.

Cette année s'est révélée un succès dans la promotion de la surveillance pédiatrique, tant à domicile qu'à l'étranger. Des visionnaires, comme le défunt docteur John Waters, ont eu la clairvoyance de prévoir que l'établissement d'unités de surveillance dans plusieurs pays garantirait de meilleures occasions d'études coopératives qui, à leur tour, favoriseraient de meilleures connaissances et une plus grande compréhension des maladies pédiatriques rares. De même, le Canada a organisé le premier congrès du Réseau international d'unités de surveillance pédiatrique (RIUSP) en juin 2000 et a participé activement au deuxième congrès d'avril 2002, qui a eu lieu au Royaume-Uni.



Docteur Paul Gully

Trop souvent dans certaines régions du monde, la vie des enfants est compromise par la violence et les dissensions politiques. Le Canada est responsable de s'assurer que des mesures de santé publique découlant des études coopératives du PCSP et du RIUSP contribueront à améliorer la vie des enfants du monde entier. La santé et le bien-être des enfants d'aujourd'hui devraient bénéficier des connaissances acquises grâce à la surveillance.

Président de la Société canadienne de pédiatrie

Il est remarquable de constater à quelle vitesse et à quel point le monde peut changer autour de nous. Des mots comme anthrax, variole et bioterrorisme font partie des conversations quotidiennes au repas ou au travail, et nous vivons un climat d'incertitude sans précédent. Que ce soit au comptoir d'enregistrement des aéroports, dans nos grands établissements, dans l'industrie agricole, dans le dépistage et l'endiguement précoces des maladies transmissibles ou dans les démarches pour mieux comprendre des troubles que la plupart d'entre nous ne verrons jamais, le terme « surveillance » prend un nouveau sens. En général, des organismes comme les centres de lutte contre la maladie, l'*American Academy of Pediatrics*, la Société canadienne de pédiatrie et bien d'autres encore ont réagi de manière admirable aux demandes d'information du grand public.



Docteur Jack Holland

Il y a une certaine ironie dans le fait que la formation du Programme canadien de surveillance pédiatrique provient du besoin de valider les programmes de vaccination dans la population canadienne. Bien que le programme ait beaucoup accru sa portée depuis sa création il y a six ans, la stratégie globale demeure simple, mais hautement efficace. Le formulaire à cocher que nous recevons tous à chaque mois se trouve au cœur même de cette stratégie, ce qui fait du pédiatre en exercice le membre clé de toute l'équipe de surveillance nationale! Félicitations à tous ceux qui ont contribué au succès de ce programme important, tandis que nous nous engageons dans une nouvelle ère de surveillance mondiale.

Président du PCSP

Ce sera mon dernier rapport à titre de président du PCSP. En effet, mon mandat s'achève. Lorsque je me tourne vers le passé, je vois la croissance du programme de surveillance, qui est passé d'un projet-pilote comportant trois études au programme actuel, bien établi et d'excellente réputation.

Le comité directeur continue de peaufiner les directives du programme et d'offrir ses compétences et son orientation aux investigateurs principaux qui désirent faire appel au programme pour leurs études. Cette année, nous avons élargi les possibilités en permettant aux investigateurs de sonder les participants une seule fois afin d'établir la prévalence d'un problème ou de répondre à une question précise sur l'expérience de pratique.



Docteur Richard Stanwick

Nous avons travaillé à diffuser nos observations afin de démontrer la valeur d'une surveillance active et de maintenir les participants engagés dans le programme. Pour vous prouver les réalisations du programme, je vous invite à feuilleter la liste de publications et de présentations que contient le présent rapport.

Pour 2002, nous sommes heureux qu'une séance concomitante traitant des répercussions du PCSP sur la santé publique et en clinique ait été approuvée en vue du congrès annuel de la SCP à Toronto.

Pour terminer, je souhaite au PCSP et au nouveau président, le docteur Gilles Delage, encore plus de progrès et de succès. Je remercie tous ceux qui ont fait de ma participation au programme une expérience si enrichissante.

Comité directeur du PCSP

Docteur Richard Stanwick	Président, Société canadienne de pédiatrie
Docteurs Ronald Barr et Lynne Warda	Société canadienne de pédiatrie
Madame Marie Adèle Davis	Société canadienne de pédiatrie
Docteur Gilles Delage	Président désigné, Société canadienne de pédiatrie
Madame Jo-Anne Doherty	Centre de prévention et de contrôle des maladies infectieuses, Santé Canada
Docteur Danielle Grenier	Directrice des affaires médicales, Société canadienne de pédiatrie
Docteur Richard Haber	Société canadienne de pédiatrie
Docteurs Jack Holland et Rick Cooper	Association des directeurs de départements universitaires de pédiatrie du Canada
Docteurs Daniel Keene et Simon Levin	Représentants, Association canadienne de neurologie pédiatrique
Docteur Arlene King	Centre de prévention et de contrôle des maladies infectieuses, Santé Canada
Docteur Susan King	Société canadienne de pédiatrie
Docteur Victor Marchessault	Membre honoraire, représentant du PCSP au RIUSP
Docteur Catherine McCourt	Centre de développement de la santé humaine, Santé Canada
Madame Andrea Medaglia	Coordonnatrice principale du programme, Société canadienne de pédiatrie
Docteur Jeff Scott	Conseil des médecins hygiénistes en chef
Docteur Paul Sockett	Conseiller, Centre de prévention et de contrôle des maladies infectieuses, Santé Canada
Docteur Anne Summers	Représentante, Collège canadien de généticiens médicaux
Docteur Wendy Vaudry	Les centres du Programme de surveillance active des effets secondaires associés aux vaccins (IMPACT)
Docteur John Waters	Société canadienne de pédiatrie
Docteur John Watts	Société canadienne de pédiatrie

Groupe de travail du PCSP

Madame Andrea Medaglia	Coordonnatrice principale du programme (présidente), Société canadienne de pédiatrie
Madame Marie Adèle Davis	Directrice générale, Société canadienne de pédiatrie
Madame Jo-Anne Doherty	Chef, Division de surveillance des maladies, Centre de prévention et de contrôle des maladies infectieuses, Santé Canada
Docteur Danielle Grenier	Directrice des affaires médicales, Société canadienne de pédiatrie

Publications

Articles publiés relativement aux études

**(consulter : www.cps.ca/francais/pcsp
pour obtenir les hyperliens vers les
résumés)**

Smith-Lemli-Opitz syndrome: Carrier frequency and spectrum of *DHCR7* mutations in Canada. Waye JS, Nakamura LM, Eng B, Hunnissett L, Chitayat D, Costa TM, Nowaczyk MJM. *Journal Medical Genetics* (sous presse)

Smith-Lemli-Opitz syndrome: New mutation with a mild phenotype. Prasad C, Marles S, Prasad AS, Nikkel S, Longstaffe S, Peabody D, Eng B, Wright S, Waye JS, Nowaczyk MJM. *Am J Med Genet* 2002;108(1):64-8

Real-time reporting of anaphylaxis in infants, children and adolescents by physicians involved in the Canadian Paediatric Surveillance Program. Simons FER, Chad ZH, Gold M. *Journal of Allergy and Clinical Immunology* 2002;109:S181

Genetics and the Canadian Paediatric Surveillance Program. Summers A. *Paediatr Child Health* 2001;6(5):269-70

The Canadian Paediatric Surveillance Program: Beyond collecting numbers. Doherty J, Grenier D. *Paediatr Child Health* 2001;6(5):263-8

Rare disease surveillance: An international perspective. Elliott EJ, Nicoll A, Lynn R, Marchessault V, Hirasings R, Ridley G. *Paediatr Child Health* 2001;6(5):251-60

Identification of neonatal liver failure and perinatal hemochromatosis in Canada. Jackson R, Roberts EA. *Paediatr Child Health* 2001;6(5):248-50

Flesh-eating disease: A note on necrotizing fasciitis. Davies HD. *Paediatr Child Health* 2001;6(5):243-7

The Canadian Paediatric Surveillance Program: A new opportunity to help shape public health policy. Stanwick R, Sockett P. *Paediatr Child Health* 2001;6(5):237-8

The Canadian Paediatric Surveillance Program: Surveillance that works! Waters JR. *Paediatr Child Health* 2001;6(5):233-4

Adrenal insufficiency and hypertension in a newborn infant with Smith-Lemli-Opitz syndrome. Nowaczyk MJM, Siu VM, Krakowiak PA, Porter FD. *Am J Med Genet* 2001;103(3):223-5.

Smith-Lemli-Opitz (RHS) syndrome: holoprosencephaly and homozygous IVS8-1G→C genotype. Nowaczyk MJM, Farrell SA, Sirkin WL, Velsher L, Krakowiak PA, Waye JS, Porter FD. *Am J Med Genet* 2001;103(1):75-80

Rapid molecular prenatal diagnosis of Smith-Lemli-Opitz syndrome. Nowaczyk MJM, Garcia DM, Eng B, Waye JS. *Am J Med Genet* 2001;102(4):387-8

Frequency and ethnic distribution of the common *DHCR7* mutation in Smith-Lemli-Opitz syndrome. Nowaczyk MJM, Nakamura LM, Eng B, Porter FD, Waye JS. *Am J Med Genet* 2001;102(4):383-6

Incidence of Smith-Lemli-Opitz syndrome in Ontario, Canada. Nowaczyk MJM, McCaughey D, Whelan DT, Porter FD. *Am J Med Genet* 2001;102(1):18-20

The Smith-Lemli-Opitz syndrome: A novel metabolic way of understanding developmental biology, embryogenesis, and dysmorphology. Nowaczyk MJM, Waye JS. *Clin Genet* 2001;59(6):375-86

Epinephrine dispensing for the out-of-hospital treatment of anaphylaxis in infants and children:

A population-based study. Simons FER, Peterson S, Black CD. *Ann Allergy Asthma Immunol* 2001; 86:622-6.

DHCR7 genotypes of cousins with Smith-Lemli-Opitz syndrome. Nowaczyk MJM, Heshka TW, Eng B, Feigenbaum AJ, Wayne JS. *Am J Med Genet* 2001;100(2):162-3

DHCR7 and Smith-Lemli-Opitz syndrome. Nowaczyk MJM, Nakamura LM, Wayne JS. *Clin Invest Med* 2001;24(6):311-7

Epinephrine for Outpatient Treatment of Anaphylaxis (EFOTA): A Population-based Study. Black CD, Peterson S, Simons FER. *J Allergy Clin Immunol* 2001;107(2):202

LCDC Report: Establishing priorities for national communicable disease surveillance. National Advisory Committee on Epidemiology Subcommittee. Doherty J. *Can J Infect Dis* 2000;11(1):21-2

Prevention of congenital rubella syndrome. Canadian Paediatric Society Infectious Diseases and Immunization Committee. *Paediatr Child Health* 1999;4(2):155-7

Smith-Lemli-Opitz syndrome: A treatable inherited error of metabolism causing mental retardation. Nowaczyk MJ, Whelan DT, Heshka TW, Hill RE. *CMAJ* 1999;161(2):165-70

Following up on unfinished business – prenatal rubella screening and postpartum vaccination. Tam T. *CMAJ* 1998;159(9):1117-8

The Canadian Paediatric Surveillance Program: Two years of a system for investigating unusual paediatric disorders. Sockett PN. *Paediatr Child Health* 1998;3(4):240-5

Approach to the bleeding newborn. McMillan DD, Wu J. *Paediatr Child Health* 1998;3(6):399-401

Protocol for the investigation of acute flaccid paralysis and suspected paralytic poliomyelitis. Working Group on Polio Eradication. Bentsi-Enchill A. *Paediatr Child Health* 1997;2(6):409-12

Faits saillants publiés dans *Paediatrics & Child Health*

Neonatal liver failure (NLF): Not always a fatal outcome. *Paediatr Child Health* 2001;6(10):717

Surveillance case definitions and clinical diagnoses. *Paediatr Child Health* 2001;6(9):651

Commitment to patient confidentiality. *Paediatr Child Health* 2001;6(8):521

Smith-Lemli-Opitz syndrome: Which laboratory test confirms the diagnosis? *Paediatr Child Health* 2001;6(7):428

Call for new studies. *Paediatr Child Health* 2001;6(6):346

Pertinence of the CPSP to emergency medicine specialists. *Paediatr Child Health* 2001;6(5):241

Hemorrhagic disease of the newborn: Is there a risk in not following recommended guidelines? *Paediatr Child Health* 2001;6(4):183

A new study on hepatitis C: What it means to me. *Paediatr Child Health* 2001;6(3):137

'Do I complete the monthly reporting form or toss it away?' *Paediatr Child Health* 2001;6(2):83

Congenital rubella syndrome: The need for standing orders for vaccination of susceptible women. *Paediatr Child Health* 2001;6(1):10

Don't 'pooh-pooh' stool cultures for surveillance of acute flaccid paralysis. *Paediatr Child Health* 2000;5(8):454

Présentations

(consulter : www.cps.ca/francais/pcsp pour obtenir les hyperliens vers les résumés)

Anaphylaxis: the Canadian Paediatric Surveillance Program. Simons E. Présenté au 79^e congrès annuel de la Société canadienne de pédiatrie, tenu à Toronto, le 13 juin 2002.

Features of hepatitis C virus (HCV) infection among children and adolescents in Canada. Lapointe N, the Canadian Paediatric Surveillance Program. Présenté au 79^e congrès annuel de la Société canadienne de pédiatrie, tenu à Toronto, le 14 juin 2002.

Cerebral edema associated with diabetic ketoacidosis: How common is it really? Muirhead S, Cummings E, Daneman D. Présenté au 79^e congrès annuel de la Société canadienne de pédiatrie, tenu à Toronto, le 13 juin 2002.

Cerebral edema associated with diabetic ketoacidosis. Muirhead S, Cummings E, Daneman D. Présenté au congrès du printemps du Royal College of Paediatrics and Child Health, deuxième congrès du RIUSP, à York, en Angleterre, le 15 avril 2002.

Real-time reporting of anaphylaxis in infants, children and adolescents by physicians involved in the Canadian Paediatric Surveillance Program. Simons E. Présenté au 58^e congrès annuel de l'American Academy of Allergy, Asthma, and Immunology, tenu à New York, New York, aux États-Unis, le 4 mars 2002.

Cerebral edema in DKA: Canadian Paediatric Surveillance Program. Muirhead S, Cummings E, Daneman D. Présenté au congrès annuel du Canadian Pediatric Endocrine Group, tenu à Niagara-on-the-Lake, en février 2002.

Cerebral edema in diabetic ketoacidosis (CE-DKA): Preliminary results of the Canadian Paediatric Surveillance Program. Cummings E, Muirhead S, Daneman D. Présenté au congrès conjoint de l'Association canadienne du diabète et de la Société canadienne d'endocrinologie et métabolisme, tenue à Edmonton, en octobre 2001.

Cerebral edema in diabetic ketoacidosis (CE-DKA): Preliminary results of the Canadian Paediatric Surveillance Program. Cummings E, Muirhead S, Daneman D. Présenté au 27^e congrès annuel de l'International Society for Pediatric and Adolescent Diabetes, tenu à Sienne, en Italie, en septembre 2001.

The Canadian Paediatric Surveillance Program (CPSP): An epidemiological tool in action. Doherty J, Grenier D, Medaglia A. Présenté au congrès de l'Association internationale de pédiatrie, tenu à Beijing, en septembre 2001.

Preliminary report of a national surveillance study of cerebral edema in paediatric diabetic ketoacidosis in Canada. Cummings E, Muirhead S, Daneman D. Présenté au congrès conjoint de la Lawson Wilkins Pediatric Endocrine Society et de l'European Society of Pediatric Endocrinology tenu à Montréal, en juin 2001.

Incidence of Smith-Lemli-Opitz syndrome. Nowaczyk MJM. Présenté au Third International Smith-Lemli-Opitz/RSH Syndrome Scientific Symposium, tenu à Détroit, le 22 juin 2001.

Molecular diagnosis of Smith-Lemli-Opitz syndrome. Nowaczyk MJM. Présenté au Third International Smith-Lemli-Opitz/RSH Syndrome Scientific Symposium, tenu à Détroit, le 22 juin 2001.

Canadian Paediatric Surveillance Program (CPSP): Congenital rubella syndrome (CRS), subacute

sclerosing panencephalitis (SSPE) and acute flaccid paralysis (AFP): Relationship of frequency to vaccine status. Grenier D, Medaglia A, Doherty J. *Paediatr Child Health* 2001;6 Suppl A:23A. Présenté au 78^e congrès annuel de la Société canadienne de pédiatrie, tenu à Vancouver, du 13 au 17 juin 2001.

Canadian Paediatric Surveillance Program (CPSP): Clinical implications. Doherty J, Medaglia A, Grenier, D. *Paediatr Child Health* 2001;6 Suppl A:17A. Présenté au 78^e congrès annuel de la Société canadienne de pédiatrie, tenu à Vancouver, du 13 au 17 juin 2001.

Canadian Paediatric Surveillance Program. Nowaczyk MJM. Présenté à la conférence de formation annuelle de l'Association of Genetic Colleagues of Ontario, tenue à Hamilton, le 8 juin 2001.

Canadian Paediatric Surveillance Program: Year I results for Smith-Lemli-Opitz syndrome. Nowaczyk MJM. Présenté aux séances scientifiques pédiatrique de l'Institut du centre commémoratif de la santé infantile, tenue à Varsovie, en Pologne, le 4 avril 2001.

Postmortem molecular diagnosis of Smith-Lemli-Opitz syndrome (SLOS) in a fetus with renal agenesis. Nowaczyk MJM, Sirkin WS, Farrell SA, Eng B, Waye JS. *Am J Hum Genet* 2001 (sous presse). Présenté au 51^e congrès annuel de l'American Society of Human Genetics, tenu à San Diego, du 12 au 16 octobre 2001.

Sonic Hedgehog signalling pathway in human development and disease. Nowaczyk MJM. Présenté à la section de génétique du congrès annuel de l'académie polonaise des sciences, tenu à Varsovie, en Pologne, le 3 avril 2001.

Reports of hemorrhagic disease of the newborn (HDNB) to the Canadian Paediatric Surveillance Program (CPSP): Frequency, errors and relationship to vitamin K. McMillan DD, Wu J. *Paediatr Child Health* 2000;5 Suppl A:14A. Présenté au congrès de la Société canadienne de pédiatrie, *Des enfants et des adolescents en santé après l'an 2000*, du 14 au 18 juin 2000.

Progressive intellectual and neurological deterioration (PIND) in paediatric population. Keene D, Sutcliffe T, and the Canadian Paediatric Surveillance Program. *Paediatr Child Health* 2000;5 Suppl A:16A. Présenté au congrès de la Société canadienne de pédiatrie, *Des enfants et des adolescents en santé après l'an 2000*, du 14 au 18 juin 2000, et au congrès du Canadian College of Neurologists, tenu à Ottawa en juin 2000.

Hypertension and adrenal insufficiency in a patient with Smith-Lemli-Opitz syndrome. Siu VM, Nowaczyk MJM. *Am J Hum Genet* 2000;67(4):A1606:291. Présenté au 50^e congrès annuel de l'American Society of Human Genetics, tenu à Philadelphie, du 3 au 7 octobre 2000.

The incidence of Smith-Lemli-Opitz syndrome (SLOS) in Ontario, Canada. Nowaczyk MJM, Siu VM, Hunter AGW, Farrell S, McCaughey D, Whelan DT. *Am J Hum Genet* 2000;67(4):A1527:1278. Présenté au 50^e congrès annuel de l'American Society of Human Genetics, tenu à Philadelphie, du 3 au 7 octobre 2000.

Holoprosencephaly in a fetus with Smith-Lemli-Opitz syndrome (SLOS). Farrell SA, Sirkin WS, Nowaczyk MJM. *Am J Hum Genet* 2000;67(4):A711:137. Présenté au 50^e congrès annuel de l'American Society of Human Genetics, tenu à Philadelphie, du 3 au 7 octobre 2000.

Financement

Jusqu'à présent, le financement du programme de surveillance est assuré par le Centre de prévention et de contrôle des maladies infectieuses de Santé Canada, ainsi que par d'autres ministères gouvernementaux, organisations et sociétés intéressés à accroître les connaissances reliées aux pathologies infantiles rares et à améliorer la prévention et le traitement d'un point de vue pratique.

Le financement s'impose pour couvrir les besoins de base, tels que les frais administratifs reliés au programme (y compris le salaire d'une coordonnatrice et d'un adjoint administratif à temps plein, d'un conseiller médical à temps partiel, de même que les salaires partiels pour un soutien administratif et financier) et les coûts nécessaires pour repérer ces maladies, de manière efficace et rapide, puis pour obtenir des données de suivi sur des maladies et pathologies rares. Les déclarations constituent également un aspect important du programme.

Les bourses d'éducation sont les bienvenues de la part de tous les intervenants intéressés à surveiller l'amélioration de la santé de tous les enfants et adolescents canadiens et à y contribuer.

Nous remercions chaleureusement les sources suivantes de leur financement :

Ministères gouvernementaux, Santé Canada :

- Direction de la santé de la population et de la santé publique
 - Centre du développement humain en santé
 - Division de surveillance de la santé et de l'épidémiologie (anciennement le Bureau de la santé génésique et de la santé de l'enfant)
 - Centre de prévention et de contrôle des maladies infectieuses

- Division des agents pathogènes à diffusion hémotogène
- Division de surveillance des maladies
- Division des entéropathies et des maladies d'origine hydrique et alimentaire
- Division de l'immunisation
- Division de la promotion de la santé sexuelle, de la prévention et du contrôle des MTS
- Division de l'hépatite C
- Direction générale des produits de santé et des aliments
 - Direction des aliments

Sources non gouvernementales :

- *Anaphylaxis Foundation of Canada*
- Association canadienne du diabète
- *Canadian Allergy, Asthma and Immunology Foundation*
- *CHARGE Syndrome Foundation, Inc.*
- *Coady Family Fund for Liver Research*
- GlaxoSmithKline
- *Hamilton Health Science Foundation*
- Institut de recherche de l'Hôpital pour enfants de l'est de l'Ontario
- *IWK Health Centre*
- *Mead Johnson & Company*
- Merck Frosst Canada & Cie
- Producteurs laitiers du Canada

Nous remercions également *Cistel Technology Inc.* d'avoir donné les prix de fin d'exercice en vue de remercier les participants qui ont envoyé leur déclaration tous les mois en 2000. (Le nom des gagnants des prix figure en page 13.)

La surveillance à l'œuvre

Aperçu

Le PCSP est conçu pour étudier des troubles infantiles rares (moins de 1 000 cas par année), ou des complications rares de maladies plus courantes, d'une fréquence tellement minime qu'elle impose une collecte à l'échelle nationale afin d'assurer un nombre suffisant de cas pour permettre l'obtention de données significatives. Lorsque le comité directeur du PCSP examine de nouveaux projets d'étude, il accorde la préférence aux études dotées d'une grande importance en santé publique ou qui ne pourraient être entreprises autrement. Toutes les études doivent respecter des normes élevées de rigueur scientifique et de valeur concrète.

Au lancement d'une nouvelle étude, les participants au programme reçoivent un résumé du protocole, y compris la définition de cas et une brève description de la pathologie. En plus de procurer un mode de déclaration uniforme, cette démarche permet de

former les médecins et de les sensibiliser à l'existence de pathologies rares ou inhabituelles.

Le PCSP fait appel à un processus de déclaration à deux échelons afin de constater et d'explorer les cas. Il s'agit d'un formulaire initial à cocher et d'un formulaire de rapport détaillé. Le processus complet est résumé à la figure 1.

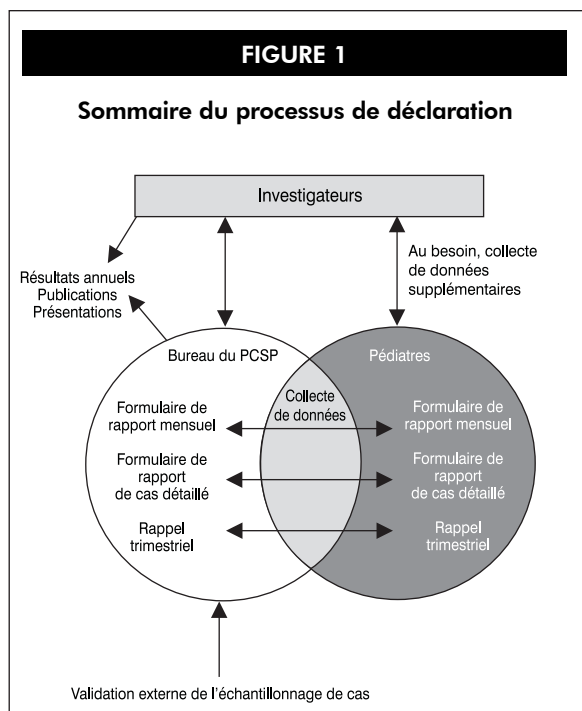
Déclaration initiale

Le formulaire de rapport initial, dans lequel figure les pathologies sous surveillance, est posté tous les mois aux pédiatres canadiens en exercice, de même qu'aux pédiatres surspécialisés et dispensateurs de soins pertinents. Les répondants sont invités à indiquer, en regard de chaque pathologie, le nombre de nouveaux cas observés au cours du mois précédent, y compris l'absence de déclaration. Un rapport « Rien à déclarer » revêt une extrême importance en surveillance active, car le PCSP ne peut tout simplement pas présumer qu'une absence de réponse correspond à une absence de cas.

Les participants déclarent tous les cas qui respectent les définitions de cas, y compris les cas présumés ou probables. Ce système entraîne parfois la soumission de rapports dédoublés, mais ceux-ci sont repérés en cours de suivi.

La constatation des cas est surveillée et vérifiée par l'exploration des rapports dédoublés et par la comparaison des données avec celles des programmes ou centres suivants :

- Association canadienne des centres de santé pédiatriques et Réseau pédiatrique canadien de soutien aux décisions,
- centres du Programme de surveillance active des effets secondaires associés aux vaccins (IMPACT),
- Registre des maladies à déclaration obligatoire, Centre de prévention et de contrôle des maladies infectieuses, Santé Canada,
- Système de surveillance canadien de la MCJ,
- Institut canadien d'information sur la santé.



Les participants qui ne répondent pas tous les mois reçoivent des rappels trimestriels. De plus, de l'information portant sur le taux mensuel de réponses et le nombre de cas déclarés est postée tous les trimestres à tous les participants, afin de les tenir informés des progrès réalisés.

Le PCSP s'est donné un objectif de constatation des cas supérieur à 90 %. C'est un défi constant que d'obtenir un taux de réponses aussi élevé. Bien que le taux de réponses de certaines provinces soit à la hausse (voir le tableau 1), la moyenne canadienne globale a diminué ces dernières années. Ce phénomène s'explique peut-être, entre autres, par le fait que la charge de travail est énorme dans le système de soins pédiatriques. Les participants évitent-ils de déclarer des cas parce qu'ils savent qu'ils seront invités à remplir un questionnaire détaillé? Le PCSP tente de maintenir un équilibre ténu entre l'élaboration de formulaires faciles à remplir qui exigent le minimum d'information et de formulaires qui tireront un profit maximal de l'information nécessaire pour favoriser une analyse et une interprétation significatives.

Il se peut également que les participants continuent de ne pas envoyer de rapport lorsqu'ils n'ont pas observé de cas ou qu'ils pensent que leur cas est un dédoublement, déjà déclaré par un autre participant. L'importance d'une réponse « Rien à déclarer » ne sera jamais assez soulignée. De plus, les rapports dédoublés sont importants pour garantir la constatation des cas. L'an dernier, deux cas de SRC ont été déclarés, l'un par l'entremise du PCSP et l'autre par celle du Registre des maladies à déclaration obligatoire. Tous deux auraient dû être déclarés au PCSP. Les participants devraient être conscients que pour maintenir leur charge de travail au minimum, un seul participant recevra le questionnaire détaillé en cas de déclaration dédoublée.

Il convient également de constater que le nombre de participants augmente chaque année, à mesure que de nouveaux diplômés et que des surspécialistes reliés aux études s'ajoutent au programme. Le PCSP cherche à s'assurer que les nouveaux participants sont bien informés de l'importance de leur participation. Pour l'instant, on ne sait pas lesquels de ces facteurs ont eu des répercussions sur le taux de réponses, s'il y a lieu.

TABLEAU 1							
Taux de déclaration initiale au PCSP, par province (%)							
Province ou territoire	1996	1997	1998	1999	2000	2001	Nombre actuel de participants
Alberta	79	91	93	88	89	88	227
Colombie-Britannique	74	83	84	81	81	77	245
Île-du-Prince-Édouard	79	73	85	86	96	91	7
Manitoba	81	90	90	86	85	86	117
Nouveau-Brunswick	67	76	79	74	81	84	29
Nouvelle-Écosse	79	84	79	88	89	90	78
Ontario	74	81	86	84	82	82	913
Québec	75	80	83	81	80	78	628
Saskatchewan	61	75	74	67	68	61	47
Terre-Neuve	67	74	80	73	78	82	42
Territoires du Nord-Ouest et Nunavut	96	100	100	100	100	100	3
Yukon	100	100	100	100	100	100	1
Moyenne canadienne	76	82	86	83	82	81	
Total de participants	2 071	1 978	2 126	2 216	2 296	2 337	2 337

Cependant, le comité directeur est intéressé et engagé à découvrir les raisons de cette diminution et à trouver des moyens d'améliorer non seulement le taux de réponses provincial, mais également celui de l'ensemble du Canada.

Afin de remercier les participants de leur soutien constant, un tirage est organisé en fin d'exercice. En mars 2001, les participants qui avaient répondu tous les mois en 2000 étaient admissibles au tirage d'un repas gratuit pour deux personnes (d'une valeur maximale de 100 \$) au restaurant de leur choix. Les gagnants ont été les docteurs Donald Levasseur (Edmundston, N.-B.), Chor-Kei Chan (Victoria, C.-B.) et Deborah Peabody (Portage La Prairie, Man.).

Suivi et confirmation des rapports de cas

Le PCSP garantit la confidentialité de toute l'information qui lui est transmise. Seule de l'information non nominative sur les patients, comme leur date de naissance, leur sexe et des commentaires sur la pathologie, est exigée à l'égard de chaque cas

déclaré. Cette information permet de repérer les dédoublements et est incluse, à titre de rappel, dans un formulaire de rapport détaillé, posté au répondant original afin d'obtenir de l'information propre au cas. Une fois retourné au PCSP, le rapport détaillé est transmis à l'investigateur afin qu'il l'analyse. Celui-ci est responsable de prendre contact avec le répondant s'il a besoin de renseignements plus détaillés. Le PCSP est encouragé par le taux de réponses élevé aux questionnaires détaillés (tableau 2).

Questions ponctuelles par sondage

Le PCSP est désormais offert comme outil peu coûteux pour sonder les participants de manière ponctuelle afin de repérer la prévalence d'un problème ou de répondre à une question précise. Une fois approuvée par le comité directeur du PCSP, la question ponctuelle par sondage est expédiée à tous les participants en même temps qu'un formulaire mensuel de rapport initial. Les résultats sont compilés et transmis à l'investigateur. Une question ponctuelle par sondage au sujet des marchettes a été approuvée en 2001 afin d'être distribuée au début de 2002.

TABLEAU 2			
Taux de réponses au questionnaire détaillé			
Études ou pathologies	Cas déclarés	En attente	% de réponse
Anaphylaxie	236	4	98
Détérioration intellectuelle et neurologique évolutive	15	0	100
Fasciite nécrosante	10	0	100
Infection au virus de l'hépatite C	73	11	85
Infection au virus d'herpès simplex néonatal	52	5	90
Insuffisance hépatique néonatale et hémochromatose périnatale	14	0	100
CÉdème cérébral en cas d'acidocétose diabétique	4	0	100
Paralysie flasque aiguë	86	1	99
Syndrome CHARGE			
Incidence (nouveaux cas)	20	0	100
Prévalence (anciens cas)	64	4	94
Syndrome hémolytique et urémique	91	8	91
Syndrome de rubéole congénitale	0	0	100
Syndrome de Smith-Lemli-Opitz	32	0	100
Total de toutes les études	695	33	95

TABLEAU 3	
Critères d'inclusion des études	
Rareté	Maladies d'une incidence ou d'une prévalence tellement faible qu'elles exigent une détermination nationale des cas (moins de 1 000 cas par année).
Importance pour la santé publique	Porte clairement sur une question de santé publique ou pédiatrique.
Importance scientifique	Intérêt et importance scientifiques démontrés.
Spécificité	La proposition doit démontrer un besoin évident de données sur la maladie ou le trouble à l'égard duquel on ne possède que des renseignements limités et pour lequel la surveillance représente le meilleur moyen de colliger des données.
Qualité de la proposition	La proposition doit inclure des objectifs clairs et réalisables, être réalisable, assurer la confidentialité du patient et garantir la disponibilité de personnes-ressources devant participer à un questionnaire et à une méthode d'évaluation clairs.
Charge de travail pour les pédiatres	Le comité directeur doit être convaincu que le rapport n'entraînera pas une augmentation excessive de la charge de travail des pédiatres.
On accordera la priorité aux maladies qui ne sont pas à déclaration obligatoire ou, si elles le sont, qu'on estime sous-déclarées. Les investigateurs sont tenus de démontrer l'accessibilité à un financement potentiel.	

Le coin des investigateurs

Le PCSP peut offrir aux investigateurs l'usage d'un système de surveillance active rapide afin de sensibiliser le corps médical à des pathologies pédiatriques rares. C'est un moyen très peu coûteux de repérer et d'obtenir des données sur des maladies et pathologies rares auprès d'environ 2 300 participants. Le programme s'engage à obtenir un taux de constatation de cas supérieur à 90 % et se targue d'un taux de réponses élevé sur les rapports détaillés (tableau 2), grâce aux rappels de suivi aux participants qui n'ont pas répondu. Le PCSP donne l'occasion d'une collaboration internationale avec d'autres unités de surveillance pédiatrique de par le monde et la possibilité d'apporter une aide tangible à la santé et au bien-être des enfants et adolescents canadiens.

Les chercheurs sont invités à soumettre des projets de nouvelles études après avoir examiné les *critères d'inclusion des études* (tableau 3) et la *présentation des soumissions* (tableau 4). Le comité directeur examine les soumissions à ses réunions du printemps et de l'automne et accorde la préférence aux études dotées d'une grande importance en santé publique ou qui ne pourraient être entreprises autrement. Les études

doivent avoir reçu une approbation déontologique et être pourvues d'un financement établi avant d'obtenir une approbation définitive.

Comme on l'a déjà précisé dans la partie *Aperçu*, le PCSP est également mis à la disposition des investigateurs à titre d'outil peu coûteux pour sonder les participants de manière ponctuelle afin de déceler la prévalence d'un problème ou de répondre à une question précise.

TABLEAU 4	
Présentation des soumissions	
Les soumissions de nouvelles études devraient inclure :	
<ul style="list-style-type: none"> • le nom de l'auteur principal, • un bref résumé de la proposition, • la date proposée du début de l'étude, • la durée proposée, • les questions à examiner, • la déclaration de justification, incluant le mode d'utilisation possible de l'information, • la définition de cas, • le nombre de cas prévus, • la disponibilité de l'approbation déontologique (préciser la source d'approbation), • les dispositions financières, • la date projetée pour terminer l'analyse et la soumission des publications. 	

Calendrier des études

TABLEAU 5		
Calendrier des études du PCSP (selon la date de fin)		
Étude	Début	Fin
Infection streptococcique de groupe B	janvier 1996	décembre 1996
Anomalies du tube neural	janvier 1997	décembre 1998
Maladie de Creutzfeldt-Jakob	janvier 1997	juin 1999
Panencéphalite sclérosante subaiguë	janvier 1997	décembre 2000
Syndrome hémorragique du nouveau-né	janvier 1997	décembre 2000
Détérioration intellectuelle et neurologique évolutive	juillet 1999	juin 2001
Œdème cérébral en cas d'acidocétose diabétique	juillet 1999	juin 2001
Anaphylaxie	janvier 2000	juin 2001
Syndrome hémolytique et urémique	avril 2000	mars 2002
Syndrome de Smith-Lemli-Opitz	janvier 2000	décembre 2002
Infection au virus de l'hépatite C	février 2001	janvier 2003
Fasciite nécrosante	septembre 2001	août 2003
Syndrome CHARGE	septembre 2001	août 2003
Infection au virus d'herpès simplex néonatal	octobre 2000	septembre 2003
Insuffisance hépatique néonatale et hémochromatose périnatale	février 2001	janvier 2004
Paralysie flasque aiguë	janvier 1996	décembre 2004
Syndrome de rubéole congénitale	janvier 1996	décembre 2004

Études de surveillance en 2001

Anaphylaxie

Faits saillants

- L'anaphylaxie touche toute la population pédiatrique, de un mois à 17 ans.
- Trente et un pour cent des cas d'anaphylaxie se produisent après la première exposition connue au facteur déclenchant.
- Quatre-vingt-un pour cent des cas d'anaphylaxie ont été déclenchés par des aliments, et surtout par des arachides.
- L'injection d'épinéphrine, le traitement de premiers soins de choix contre l'anaphylaxie, a souvent été retardée ou omise.

« Le portrait clinique de l'anaphylaxie chez les nourrissons, les enfants et les adolescents canadiens a été défini grâce à l'information transmise par 130 médecins déclarants du PCSP.



Docteur Estelle Simons

Historique

Jusqu'à récemment, dans la population pédiatrique, l'anaphylaxie causée par quelque facteur déclenchant que ce soit était considérée comme relativement rare, bien que d'autres troubles atopiques comme l'asthme et la rhinite allergique aient atteint des proportions épidémiques. Grâce à la surveillance active en temps réel, un mode d'étude novateur de l'anaphylaxie, l'étude visait, par l'entremise du PCSP, à fournir une

nouvelle perspective sur ce trouble au potentiel fatal dans la population pédiatrique.

Objectif

Définir le portrait de l'anaphylaxie chez les nourrissons, les enfants et les adolescents canadiens afin de savoir :

- qui y est vulnérable,
- où les crises se produisent,
- qu'est-ce qui déclenche l'anaphylaxie,
- quels sont les symptômes,
- comment l'anaphylaxie est traitée.

Définition de cas

Cas confirmé chez un nourrisson ou un enfant de 18 ans ou moins présentant une réaction allergique importante à un stimulus, dont l'apparition est soudaine et dure moins de 24 heures. Un ou plusieurs systèmes organiques peuvent être touchés, provoquant des symptômes multiples comme de l'urticaire, des bouffées vasomotrices, un œdème de Quincke, un stridor, un wheezing, une dyspnée, des vomissements, de la diarrhée ou un choc.

- 1) Facteurs déclenchants : aliments, piqûre ou morsure d'insecte, latex, médicaments, exercice, froid ou autres stimulus.
- 2) Symptômes : cutanés, respiratoires, cardiovasculaires, atteintes gastro-intestinales ou du système nerveux central.
- 3) Documentation :
 - au moment de la crise : antécédents cliniques, examen physique et taux de tryptase sérique s'il est disponible;
 - semaines ou mois après la crise : tests cutanés afin de confirmer l'allergie aux éléments déclenchants présumés (aliments, piqûres ou morsures d'insecte, latex, médicaments) et tests sur les autres facteurs déclenchants, comme l'exercice.

Durée

De janvier 2000 à juin 2001

Résultats

Pendant la surveillance active du 1^{er} janvier 2000 au 30 juin 2001, inclusivement, 98 % des 130 médecins qui ont déclaré des cas d'anaphylaxie au PCSP ont volontairement rempli des questionnaires détaillés

propres aux cas. Les cas étaient rejetés s'ils s'étaient produits avant le 1^{er} janvier 2000 ou après le 30 juin 2001, s'ils s'étaient manifestés chez des patients de 18 ans ou plus ou s'ils ne respectaient pas la définition de cas.

Plus de 700 crises d'anaphylaxie vécues par des patients de un mois à 17 ans ont été déclarées, dont un décès chez un adolescent ayant une allergie alimentaire. Soixante pour cent de toutes les crises d'anaphylaxie se sont manifestées chez des personnes de sexe masculin, 60 % chez des enfants de moins de six ans, 64 % au domicile de l'enfant, et un parent était présent dans 75 % de toutes les crises. Trente et un pour cent des crises se sont produites après la première exposition connue de l'enfant à l'élément déclenchant, tandis que 25 % des crises se sont manifestées chez des enfants qui avaient des antécédents de réaction à l'élément déclenchant.

Quatre-vingt-un pour cent de toutes les crises ont été déclenchées par des aliments, et surtout par les arachides, les noix, le lait de vache, les œufs, le poisson ou les fruits de mer et les fruits ou les légumes. Des éléments déclenchants non alimentaires, comme les médicaments (8 %), les piqûres d'insecte (4 %), le latex (2 %), l'exercice (2 %), l'immunothérapie (2 %), et d'autres éléments (1 %) ont également été déclarés.

Les signes et symptômes mettaient la peau en cause dans 91 % des crises, et les autres systèmes dans l'ordre suivant : respiratoire (69 %), gastro-intestinal (43 %), cardiovasculaire (8 %) et système nerveux central (3 %). Ils se manifestaient généralement dans plus d'un système à la fois, et de multiples signes et symptômes se sont souvent déclarés dans un même système. Parmi les signes et symptômes cutanés, soulignons l'urticaire (64 %), l'œdème de Quincke ou l'œdème (59 %), une bouffée vasomotrice (23 %) et les simples démangeaisons (5 %). Pour ce qui est des symptômes respiratoires, notons la dyspnée (36 %), un wheezing (30 %), une toux (27 %), une raucité ou un stridor (13 %), une suffocation (12 %) et une gêne respiratoire (6 %). Des symptômes nasaux s'étaient produits dans 8 % des cas et des symptômes oculaires,

dans 5 % des cas. Les signes et symptômes gastro-intestinaux incluaient les vomissements (34 %), les nausées (6 %), les crampes abdominales (6 %), la dysphagie (5 %) et la diarrhée (4 %).

De l'épinéphrine a été injectée dans 32 % des crises, mais elle n'était pas disponible dans 29 % des cas et n'a pas été administrée, même si elle était disponible, dans 12 % des cas. Un antihistaminique H₁, en général de la diphenhydramine orale, a été administré dans 54 % des crises, et un traitement aux corticoïdes, dans 14 % des cas.

Discussion

Non seulement est-ce la première étude prospective en temps réel de l'anaphylaxie au moyen d'un réseau de déclaration national, mais c'est également la plus vaste étude « de tous les éléments déclenchants » chez les patients de tout âge effectuée jusqu'à maintenant. Les résultats ont résumé l'expérience nationale de l'anaphylaxie dans une population entièrement pédiatrique pendant une période de 18 mois consécutifs.

L'anaphylaxie touche toute la population pédiatrique, de un mois à 17 ans. Elle se manifeste surtout chez les jeunes enfants, et elle est plus susceptible de s'observer chez les garçons que chez les filles. Une nouvelle découverte de la présente étude, c'est qu'un parent était présent dans 75 % des crises, et que dans 31 % des crises, aucune exposition préalable connue à l'élément déclenchant n'avait eu lieu. Les signes et symptômes d'anaphylaxie chez les nourrissons et les très jeunes enfants sont décrits clairement pour la première fois.

Malgré le grand nombre de crises d'anaphylaxie déclarées, l'étude sous-estime probablement le taux d'occurrence véritable de cas d'anaphylaxie dans la population pédiatrique. Par exemple, les cas au cours desquels l'éducateur ou le médecin de l'enfant n'a pas reconnu l'anaphylaxie sont exclus. Les adolescents, qui sont moins susceptibles que les plus jeunes enfants d'être en contact régulier avec un pédiatre, peuvent également avoir été sous-représentés. Les crises

d'anaphylaxie diagnostiquées et traitées par un médecin de famille seulement, et non par un spécialiste comme un pédiatre ou un allergologue, n'ont pas été signalées, car les médecins de famille ne font pas de déclarations au PCSP. De plus, il se peut que certains patients souffrant d'anaphylaxie qui ont été vus par un médecin participant au PCSP n'aient pas été déclarés en raison de la charge de travail que cela suppose.

Plusieurs occasions de former les médecins et le public au sujet de l'anaphylaxie chez les enfants ont été dépistées grâce à l'étude du PCSP sur l'anaphylaxie. Les trois messages les plus importants s'établissent comme suit : 1) Les éléments déclenchants de l'anaphylaxie, repérés grâce aux antécédents, doivent être confirmés par des tests allergiques ou d'autres tests afin qu'il soit possible de les éviter. 2) Le défaut de dépister l'anaphylaxie rapidement provoque un délai dans l'injection d'épinéphrine, le traitement de premiers soins de choix, ou une administration de traitements non pertinents. 3) La plupart des décès causés par l'anaphylaxie peuvent être prévenus lorsque l'élément déclenchant est confirmé, que cet élément est évité à long terme et qu'un rapide traitement de premiers soins à l'épinéphrine est administré.

Conclusions

Grâce à la surveillance active, une méthode novatrice de collecte des données par l'entremise de déclarations de médecins en temps réel, on a découvert que l'anaphylaxie n'est pas un trouble rare au sein de la population pédiatrique canadienne. Elle est surtout déclarée chez les jeunes enfants et chez les garçons. Les aliments constituent le principal élément déclenchant. Les éléments déclenchants non alimentaires incluaient les médicaments et les produits biologiques, les piqûres d'insecte, le latex et l'exercice. L'injection d'épinéphrine était sous-utilisée comme traitement de premiers soins.

Investigatrice principale

Estelle Simons, MD, section d'allergie et d'immunologie clinique, département de pédiatrie et de santé de l'enfant, université du Manitoba,

bureau AE101, 820, rue Sherbrook, Winnipeg (Manitoba) R3A 1R9; tél. : (204) 787-2440; téléc. : (204) 787-5040; courriel : lmcniven@hsc.mb.ca

Co-investigateurs

Zave Chad, MD, Ottawa (Ontario)
Milton Gold, MD, université de Toronto

Détérioration intellectuelle et neurologique évolutive

Faits saillants

- De nombreux diagnostics peuvent s'accompagner d'une détérioration intellectuelle et neurologique évolutive.
- Aucun cas de la variante de la maladie de Creutzfeldt-Jakob n'a été déclaré au Canada.



Docteur Daniel Keene

« Les cas de troubles neurologiques et intellectuels évolutifs sont rares chez les enfants. »

Historique

Un système amélioré de surveillance active de la détérioration intellectuelle et neurologique évolutive (DINE) a été implanté afin de déceler, prospectivement au sein de la population d'enfants canadiens, toutes les personnes souffrant d'un trouble neurologique défini par une présentation commune de DINE. Les pédiatres et neurologues répondants utilisent une définition de dépistage normalisée de la DINE. L'investigateur

principal a examiné tous les cas déclarés et les a classés dans l'une des quatre catégories préétablies. Les cas présentant des éléments de régression neurologique et intellectuelle sans cause connue ont été examinés par un groupe de neurologues pédiatriques. Les cas déclarés ont également été examinés en raison de la possibilité de maladie de Creutzfeldt-Jakob classique ou de la variante de cette maladie (vMCJ). Si le groupe d'examen était d'avis qu'un cas déclaré présentait peut-être ce trouble, le cas était aiguillé vers l'équipe de surveillance canadienne de la MCJ (SC-MCJ) pour faire l'objet d'explorations plus approfondies. Ces cas devaient être contrôlés tout au long de leur vie et étudiés à leur décès, à moins que des éléments ne justifient une exploration plus rapide.

Objectifs

- 1) Procéder à la surveillance active de la population d'enfants canadiens afin de repérer les troubles neurologiques définis par une présentation commune : une détérioration intellectuelle et neurologique évolutive.
- 2) Évaluer tous les cas déclarés de DINE afin de déceler les cas de MCJ ou de vMCJ au sein des populations d'enfants canadiens.
- 3) Une fois un cas de MCJ ou de vMCJ repéré, procéder à une évaluation plus détaillée du cas en le transmettant au système de surveillance canadien de la MCJ.

Définitions de cas

Critère d'inclusion

Détérioration évolutive pendant plus de trois mois chez un enfant de 18 ans ou moins, *accompagnée de la perte des capacités intellectuelles et de développement acquises et de l'apparition de signes neurologiques anormaux.*

Inclut (même en cas de diagnostic neurologique spécifique) :

- les troubles métaboliques entraînant une détérioration neurologique,
- les troubles convulsifs associés à une détérioration évolutive,

- les enfants diagnostiqués comme atteints de troubles neurodégénératifs mais qui n'ont pas encore présenté de symptômes.

Critère d'exclusion

Perte intellectuelle statique, p. ex., après une encéphalite, une commotion cérébrale ou une quasi-noyade.

Durée

De juillet 1999 à juin 2001

Résultats

Depuis le début du projet, 99 cas possibles de DINE ont été déclarés au PCSP (41 cas de juillet à décembre 1999, 43 cas en 2000 et 15 cas de janvier à juin 2001). Quatorze cas étaient des doublons. Cinquante-neuf cas étaient classés comme un

TABLEAU 6	
Cas de DINE, de juillet 1999 à juin 2001	
Diagnostic	Nombre de cas
Troubles des mitochondries	12
Lipofuscinoses céroïdes neurales	8
Mucopolysaccharidose	6
Maladie de Krabbe	4
Syndrome de Rett	4
Adrénoleucodystrophie	2
Leucoencéphalopathie des Cris	2
Maladie de Niemann-Pick	2
Trouble de disparition de la substance blanche	2
Maladie d'Alexander	1
Carence en biotinidase	1
Maladie de Hallervorden-Spatz	1
Maladie de Gaucher de type 3	1
Anomalie du transport glycémiq	1
Trouble des corps de Lafora	1
Leucodystrophie métachromatique	1
Panencéphalite sclérosante subaiguë	1
Troubles neurodégénératifs non diagnostiqués	9
Total	59

syndrome neurologique évolutif associé à une détérioration intellectuelle. Seul un cas de maladie de Creutzfeldt-Jakob iatrogène a été déclaré, et il était causé par une plastie de la dure-mère. Ce cas avait également été déclaré de manière indépendante au système canadien de surveillance de la MCJ du Canada en 1999. Aucun cas de la variante de la maladie de Creutzfeldt-Jakob n'a été déclaré. Quinze cas n'ont pas respecté les critères d'inclusion, tandis que dix n'ont pu être classés en raison d'un manque d'information clinique nécessaire. Dans de nombreux cas, le non-classement découlait de l'information limitée fournie par le médecin sur le formulaire de déclaration original. Tandis que les lettres postées à cet effet restent souvent sans réponse, dans quelques cas, les conversations téléphoniques avec le médecin se révèlent utiles pour obtenir l'information manquante. Souvent, lorsqu'on communique avec lui, le médecin a oublié l'identité du patient ou l'a aiguillé vers un centre universitaire pour obtenir la confirmation du diagnostic. Sans consentement pour transmettre l'information, les médecins des centres appelés à voir ces enfants en consultation ne sont pas autorisés à remettre l'information nécessaire au programme de surveillance afin que celui-ci puisse classer les patients. Le taux de déclaration des cas éventuels est demeuré plutôt stable pendant la durée de l'étude.

Conclusions

Les cas qui respectaient les critères de participation à l'étude se sont accumulés selon le taux prévu. Aucun nouveau cas de la variante de la maladie de Creutzfeldt-Jakob n'a été découvert. Le seul cas de MCJ déclaré au présent programme de surveillance l'a également été, de manière indépendante, au système de surveillance canadien de la MJC. Les cas de DINE sont rares chez les enfants.

Investigateurs principaux

Daniel Keene, MD, unité de neurologie, département de pédiatrie, Hôpital pour enfants de l'est de l'Ontario, 401, ch. Smyth, Ottawa (Ontario) K1H 8L1; tél. : (613) 523-5154; téléc. : (613) 523-2256

Terry Sutcliffe, coordonnatrice, Système de surveillance canadien de la MCJ; tél. : 1 888 489-2999; téléc. : (613) 952-6668; courriel : terry_sutcliffe@hc-sc.gc.ca

Coordonnatrice de l'étude

Madame Pat Harman, Système de surveillance canadien de la MCJ; tél. : 1 888 489-2999; courriel : patricia_harman@hc-sc.gc.ca

Fasciite nécrosante

Faits saillants

- La fasciite nécrosante est rare dans la population pédiatrique canadienne.
- Près de la moitié des cas de fasciite nécrosante aux streptocoques β -hémolytiques de groupe A s'associaient à la varicelle.

« La fasciite nécrosante s'accompagne de graves complications exigeant des soins intensifs et des interventions chirurgicales, y compris les fasciotomies, les débridements et les amputations. »



Docteur Dele Davies

Historique

Depuis quelques années, les médias s'intéressent à une maladie qu'ils appellent « la maladie mangeuse de chair », qui désigne surtout une forme d'infection streptococcique β -hémolytique de groupe A (ISBHA), laquelle provoque une nécrose du fascia et des muscles. En 1999, la Société canadienne de pédiatrie a diffusé un énoncé sur l'état des connaissances, la prise en charge des enfants et le contact étroit avec des personnes atteintes d'une ISBHA envahissante. Puisque relativement peu d'information est disponible au sujet de cette maladie chez les enfants canadiens, la

fasciite nécrosante (FN) a été ajoutée à la liste des études courantes du PCSP à l'automne 2001 afin d'obtenir des taux nationaux ainsi que l'épidémiologie de la FN.

Objectifs

Définir l'épidémiologie, la prise en charge et l'issue de FN chez les enfants canadiens au moyen des questions précises suivantes : Quel est le fardeau des deux types de FN chez les enfants canadiens? Existe-t-il des différences régionales en matière de taux? Quels sont les signes et symptômes courants à la présentation? En quoi la prise en charge de cette maladie diffère-t-elle dans les diverses régions du pays (y compris les soins de soutien, la prise en charge chirurgicale, les antibiotiques utilisés et l'usage d'immunoglobuline par voie intraveineuse)? Combien de cas de FN de type II sont associés à la varicelle? Quelle est la morbidité associée à la FN? Quelle est la létalité actuelle de la maladie?

Définitions de cas

Pour les besoins de la présente étude, les deux types de FN se définissent comme suit :

- FN de type I : Infections mixtes mettant en cause des anaérobies (surtout des bactéroïdes et des *Peptostreptococcus spp*), une ou plusieurs anaérobies facultatives, comme des streptocoques (sauf les streptocoques β -hémolytiques de groupe A) et des entérobactéries (p. ex., *Escherichia coli*, *Enterobacter*, *Klebsiella*, *Proteus*).
- FN de type II : Streptocoque de groupe A isolé dans le sang, dans les tissus du fascia ou les deux.

Les cas certains de FN de type I ou II révèlent à l'histopathologie à la fois une nécrose du fascia superficiel ainsi qu'un infiltrat polymorphonucléaire et un œdème du derme réticulaire, des matières grasses sous-cutanées et du fascia superficiel.

TABLEAU 7			
Âge à la déclaration de fasciite nécrosante			
Sexe	Moins d'un an	De un à 10 ans	Plus de 10 ans
Masculin	2	3	0
Féminin	1	1	0

Cas probables de FN de type I ou II : En l'absence d'examen de spécimens, le diagnostic doit inclure la présence d'un œdème et d'une nécrose macroscopique du fascia décelés à la chirurgie ou d'une nécrose cutanée franche à l'examen médical en l'absence de chirurgie.

Durée

De septembre 2001 à août 2003

Résultats et discussion

Depuis le début de la surveillance en septembre 2001, sept cas de fasciite nécrosante (FN) (cinq de type II, un de type I et un de type inconnu) ont été repérés. Cinq se sont manifestés chez des garçons, et deux chez des filles (tableau 7). Quatre cas ont été déclarés en Ontario, un au Québec, un en Alberta et un en Saskatchewan. Six des patients ont subi une intervention chirurgicale. Un patient est décédé. Deux des patients atteints de FN de type II avaient souffert d'une infection à la varicelle avant leur maladie. Les organismes isolés dans la FN de type I incluaient le *Staphylococcus aureus*, le *Staphylococcus epidermidis*, l'*Escherichia coli* et le streptocoque de groupe B.

L'étude de surveillance ne fait que commencer, mais elle indique la rareté relative de ce trouble chez les enfants. L'association de la FN de type II avec la varicelle, déjà déclarée par de nombreux investigateurs, a été soulignée dans près de la moitié des cas. Le nombre de cas déclarés pour l'instant est trop restreint pour qu'il soit possible de commenter des enjeux comme le rôle des immunoglobulines intraveineuses.

Conclusion

Une surveillance continue s'impose pour mieux comprendre l'épidémiologie de la FN pédiatrique au Canada.

Investigateur principal

H. Dele Davies, MD, directeur, unité de recherche de la santé infantile, Alberta Children's Hospital, 1820, ch. Richmond Sud-Ouest, Calgary (Alberta) T2T 5C7; tél. : (403) 229-7815; téléc. : (403) 541-7508; courriel : dele.davies@crha-health.ab.ca

Infection au virus de l'hépatite C

Note de la rédaction : *Telle qu'elle est décrite dans le résumé, la constatation est incomplète, même si elle porte sur un enjeu d'importance en santé publique. Le comité directeur du PCSP incite les participants à déclarer avec diligence tous les cas de VHC respectant la définition de cas afin d'obtenir des données épidémiologiques pancanadiennes fiables qui pourraient avoir des répercussions sur les futures mesures en santé publique.*

Faits saillants

- Au cours des 11 mois de l'étude, 28 cas d'infection au VHC chez les enfants et les adolescents ont été confirmés. Dix-neuf autres sont en cours d'investigation.
- La moitié des enfants ont été infectés par transmission de la mère à l'enfant, et plus du quart, par du sang contaminé.
- Un seul utilisateur de drogues intraveineuses a été déclaré.



Le fardeau économique relié à l'infection au virus de l'hépatite C étaye l'importance de la prévention, ainsi que du dépistage et du traitement précoces de l'infection au VHC.



Docteur Normand Lapointe

Historique

Le virus de l'hépatite C (VHC) est maintenant reconnu comme la cause la plus courante d'hépatite virale chronique entraînant une cirrhose, une maladie hépatique en phase terminale et un carcinome hépatique. Bien que l'infection au VHC produise une maladie à l'évolution plus lente que l'hépatite B, elle provoque deux fois plus de décès.

Au Canada, on estime que la prévalence d'infection au VHC est d'environ 0,8 %, pour un total de

240 000 personnes infectées. Selon un modèle mathématique, environ 2 200 nouveaux cas sont prévus chaque année. Par ailleurs, de 50 % à 70 % des personnes infectées ne se savent pas atteintes. Une extrapolation des données démographiques générales au Canada indique que jusqu'à une femme sur 120 qui accouche pourrait être infectée au VHC. Puisque ce virus se propage peu par contact sexuel et que le dépistage dans les réserves de sang est désormais instauré, l'importance épidémiologique relative de la transmission verticale du VHC augmentera graduellement, car elle deviendra le facteur de risque prédominant d'acquisition du VHC chez les enfants.

Des études récentes ayant assuré un suivi prolongé d'enfants infectés au VHC laissent supposer que l'infection chez les enfants s'associe à une maladie plus bénigne que chez les adultes, mais ces observations demeurent controversées. L'évolution clinique se caractérise par des taux de transaminases faibles ou normaux chez 50 % à 60 % des enfants, à des modifications histologiques moins graves et à un pourcentage plus bas de présence de VHC dans l'ARN. Le suivi dure parfois près de 20 ans. Cependant, chez certains enfants, une biopsie hépatique révèle la présence d'une fibrose dans les dix ans suivant l'infection, laquelle évolue selon l'âge du patient et la durée de la maladie. Ainsi, certains individus infectés dans la petite enfance finiront par souffrir d'une maladie hépatique en phase terminale. Une caractéristique particulière à l'infection au VHC dans l'enfance est la possibilité qu'un nombre limité de patients éliminent le virus spontanément.

Les données tirées d'études et d'observations sont dispersées et insuffisantes pour établir des protocoles de soins et un traitement pertinents aux femmes enceintes infectées au VHC. De plus, les éléments probants sont insuffisants pour établir des recommandations quant à la prise en charge des femmes enceintes infectées au VHC avant, pendant et après leur accouchement afin de prévenir la

transmission à leur progéniture. Enfin, on possède peu d'information sur l'évolution naturelle de l'infection au VHC chez les enfants.

Objectifs

- 1) Évaluer le fardeau relatif de l'infection connue au VHC parmi les enfants et les adolescents suivis par des pédiatres.
- 2) Déterminer la répartition régionale des cas d'infection pédiatrique connue au VHC dans les provinces et les territoires.
- 3) Évaluer les modes de transmission du VHC (produits sanguins infectés, greffe d'organe, transmission de la mère à l'enfant ou utilisateur de drogues intraveineuses).
- 4) Décrire la prise en charge courante des enfants infectés par le VHC.
- 5) Définir l'évolution naturelle de l'infection au VHC par rapport à la date d'infection, en s'intéressant particulièrement à la transmission du VHC de la mère à l'enfant (suivi prospectif dès la naissance).
- 6) Établir une cohorte clinique pancanadienne d'enfants infectés par le VHC.
- 7) Élaborer un questionnaire standard pour comparer les données entre diverses régions et divers pays (p. ex., avec la *British Paediatric Surveillance Unit*).

Définition de cas

Tout enfant de la naissance à 18 ans (inclusivement) qui est :

- a) positif au VHC selon une réaction en chaîne de la polymérase (PCR) de l'ARN sur deux spécimens

distincts prélevés à deux mois d'intervalle après l'âge d'un mois, ou

- b) positif aux anticorps du VHC après l'âge de 18 mois. (Les résultats des tests de détection des anticorps chez les enfants infectés au VHC qui sont immunosupprimés peuvent être négatifs.)

Durée

De février 2001 à janvier 2003

Résultats et discussion

Soixante et onze avis d'infections au VHC ont été reçus. Vingt-huit cas ont été acceptés, 13 ont été refusés, huit étaient des dédoublements, sept demeurent non confirmés, 12 sont en attente et trois sont des déclarations tardives. L'âge moyen des 28 enfants infectés par le VHC (à la date de la déclaration) est de 9,78 ans (min. : 0,15; max. : 17,62). Onze cas sont de sexe féminin et 17, de sexe masculin. Tous les enfants sont vivants, mais trois sont perdus de vue. Les facteurs de risque d'acquisition du VHC s'établissaient comme suit : transmission verticale de la mère à l'enfant dans 14 cas, produits sanguins contaminés dans huit cas, un cas d'utilisateur de drogues intraveineuses (UDI) et cinq cas aux causes moins bien définies. Parmi les 14 enfants ayant été infectés par transmission verticale, trois sont nés de mères co-infectées par le VIH et le VHC. Selon l'anamnèse des mères, dix d'entre elles étaient des UDI, deux avaient reçu des produits sanguins infectés et deux présentaient un facteur de risque inconnu. Parmi les 28 enfants

TABLEAU 8

Information au sujet des enfants infectés par le VHC

Sexe		Groupe d'âge		Facteurs de risque		Origine ethnique		Répartition provinciale	
Féminin	11	<5 ans	9	Transmission verticale	14	Caucasienne	18	Alberta	5
Masculin	17	>5 ans	19	Produit infecté	8	Autochtone	4	Colombie-Britannique	2
				UDI	1	Asiatique	2	Manitoba	1
				Autre	5	Noire	1	Ontario	3
						Autre	3	Québec	14
								Saskatchewan	3
Total	28	Total	28	Total	28	Total	28	Total	28

infectés par le VHC pendant cette première année, 18 (64,3 %) étaient caucasiens, quatre (14,3 %), autochtones, deux (7 %), asiatiques et quatre, pakistanais, arméniens ou africains. Les rapports des cas de VHC confirmés proviennent de six provinces, soit la Colombie-Britannique (2 cas), l'Alberta (5 cas), la Saskatchewan (3 cas), le Manitoba (1 cas), l'Ontario (3 cas) et le Québec (14 cas).

Conclusions

Pendant les 11 premiers mois de l'étude, moins de 30 nouveaux cas d'infection au VHC ont été déclarés chez des enfants et des adolescents (19 autres cas sont en voie de traitement). Le total des cas est inférieur au nombre prévu, et il provient de six provinces. Les Maritimes et les territoires n'ont déclaré aucun cas de VHC. Il est important de souligner que la transmission de la mère à l'enfant représente la moitié de tous les cas confirmés, dans un contexte où le dépistage du VHC n'est pas systématique chez les femmes enceintes. Il sera intéressant d'observer, pendant la deuxième année de surveillance, si le total des cas déclarés augmente et si la tendance vers une transmission de la mère à l'enfant se confirme.

Investigateur principal

Normand Lapointe, MD, Le CHU mère-enfant, Hôpital Sainte-Justine, centre de recherche, 3175, ch. de la Côte-Sainte-Catherine, Montréal (Québec) H3T 1C5; tél. : (514) 345-4836; téléc. : (514) 345-4794; courriel : cmis@justine.umontreal.ca

Co-investigateurs

Steven Martin, MD, Hôpital Sainte-Justine, centre de recherche

Véronique Pelletier, MD, Hôpital Sainte-Justine

Eve Roberts, MD, The Hospital for Sick Children

Richard Schreiber, MD, Children's and Women's Health Centre of British Columbia

Lesley J. Smith, MD, University of Alberta Hospital

Infection au virus d'herpès simplex néonatal

Faits saillants

- Le taux de mortalité est de 11 %, et les décès se produisent seulement dans les cas d'infections au VHS disséminées.
- La majorité des femmes n'étaient pas conscientes de leurs antécédents d'infection au VHS au moment de l'accouchement.
- Cinquante pour cent des cas étaient causés par des infections au VHS-1. Ce phénomène a des répercussions sur l'élaboration d'un vaccin contre l'herpès.

« Ces données de surveillance nationale sont d'une importance capitale dans l'élaboration et la surveillance de stratégies visant à réduire le fardeau des maladies reliées à l'herpès néonatal au Canada. »

Docteur Tom Wong

Historique

Les infections au virus d'herpès simplex (VHS) génital et au VHS néonatal sont des maladies à déclaration obligatoire dans certaines provinces et certains territoires du Canada. Cependant, l'information épidémiologique recueillie grâce à ce système de surveillance passif est limitée. De plus, cette infection ne fait pas partie de la liste des maladies à déclaration obligatoire sur la scène nationale. Par conséquent, il est impossible d'établir avec précision la prévalence, l'incidence et les tendances de l'infection à l'herpès néonatal au Canada. Une collecte de données s'impose pour mieux comprendre l'épidémiologie et pour surveiller les tendances. Des données canadiennes sur la morbidité, sur la mortalité et sur les déterminants des risques pour la mère et le nourrisson permettront de comparer le taux d'infection à l'herpès néonatal avec celui d'autres pays et fourniront des données de base avant la mise en marché d'un vaccin. Ces renseignements serviront à promouvoir des stratégies de prévention et de programmes de contrôle, à faire progresser les recherches ainsi qu'à évaluer le fardeau de cette maladie au Canada.

Les infections au VHS constituent une importante préoccupation en santé publique, surtout parce qu'une proportion élevée de ces infections demeure non diagnostiquée. La conséquence directe la plus grave de l'infection au VHS génital consiste en la transmission périnatale de la mère au nourrisson.

L'obtention d'un flux d'information ininterrompu (entre l'investigateur principal et le médecin déclarant) s'impose pour assurer une continuité pendant les phases de surveillance et de suivi.

Objectifs

- 1) Évaluer le taux d'incidence de l'infection à l'herpès néonatal (VHS-1 et VHS-2) entre 2000 et 2003, par tranches de 100 000 naissances vivantes au Canada.
- 2) Établir la proportion de nourrissons infectés par le VHS atteints de maladies localisées, d'encéphalite ou de maladies disséminées.
- 3) Repérer les déterminants des risques de la mère et le statut du VHS chez la mère avant l'accouchement.
- 4) Analyser les tendances des cas déclarés pendant une période minimale de trois ans selon l'âge, le sexe et la province.
- 5) Documenter la morbidité et la mortalité des infections néonatales entre 2001 et 2006 par une étude par cohortes des nourrissons repérés au cours de chacune des trois années du projet de surveillance relatif à l'herpès néonatal.

Définition de cas

Pour les besoins de la présente étude, la période néonatale est prolongée jusqu'à 60 jours afin d'éviter de rater un diagnostic tardif. La capacité de repérer un nombre maximal de cas s'en trouvera ainsi optimisée.

Tous les cas seront confirmés en laboratoire et comprendront au moins un des éléments suivants :

- 1) **Culture** : Isolation du virus d'herpès simplex (VHS-1 et VHS-2) à un foyer, quel qu'il soit, chez un nourrisson de deux mois (60 jours) ou moins qui affiche l'un des symptômes suivants :

- infection localisée de la peau, des yeux ou de la bouche,
- infection disséminée :
 - a) à des maladies du système nerveux central (encéphalite),
 - b) à d'autres organes que le SNC.

- 2) **Sérologie** : IgM du virus d'herpès simplex chez des enfants de deux mois (60 jours) ou moins en association avec au moins un des signes cliniques suivants : des lésions vésiculaires herpétiques sur la peau, la bouche ou les yeux, une kératoconjonctivite, une dysplasie rétinienne, une chorioretinite, des cataractes, une encéphalite, une léthargie, des convulsions, des tremblements, des troubles d'alimentation, un bombement de la fontanelle, une irritabilité, une détresse respiratoire, une jaunisse, une diathèse hémorragique, un état de choc, une pneumonite, une coagulopathie intravasculaire disséminée.

La répétition de la sérologie (IgM du VHS) trois à quatre semaines après l'apparition de la maladie si le premier examen était négatif sera acceptable.

- 3) **PCR** : Dans le liquide céphalorachidien et dans d'autres tissus.

Durée

Phase I par l'entremise du PCSP : D'octobre 2000 à septembre 2003

Phase II par l'entremise de Santé Canada : Suivi de trois cohortes successives de nourrissons infectés par le VHS pendant une période de trois ans chacune, d'octobre 2001 à septembre 2006.

Résultats et discussion

Depuis le début de l'étude, le 1^{er} octobre 2000, 61 cas possibles d'infection au virus d'herpès simplex néonatal ont été déclarés, soit dix pendant les trois premiers mois de l'étude et 51 en 2001 (tableau 9). Pour les besoins de la déclaration, l'année du diagnostic, obtenu grâce à un test de laboratoire positif au VHS, a été utilisée.

En 2001, 18 cas ont été confirmés au Canada (cinq pour 100 000 naissances vivantes), et neuf autres cas sont

TABLEAU 9			
Cas de VHS néonatal déclarés au PCSP entre octobre 2000 et décembre 2001			
Statut	2001	2000	Total
VHSN confirmé*	18	4	22
VHSN possible	9	0	9
Non-respect des critères d'inclusion†	5	4	9
Dédoublements	19	2	21
Total	51	10	61

* Y compris les cas fatals : 2 (2001), 1 (2000), 3 (total)

† Exclut en raison de la définition de cas (5), de la date de survenue antérieure à octobre 2000 (3) ou de l'absence d'information disponible (1).

toujours sous investigation. Le profil démographique et de santé global des 18 cas de VHS néonatal confirmés, diagnostiqués en 2001, est résumé au tableau 10 pour ce qui est de la mère, et au tableau 11 en ce qui a trait au nourrisson.

La moitié des nouveau-nés avait obtenu un diagnostic confirmé en laboratoire à 13 jours de vie. Le taux de mortalité global des cas s'élevait à 11 % (29 % des cas disséminés par rapport à 0 % des cas localisés, $p=0,1$). L'un des deux décès consécutifs à un VHS néonatal a été confirmé chez un nouveau-né de sexe masculin comme un VHS-2 positif. La mère avait eu un accouchement vaginal sans complication à 40 semaines d'âge gestationnel. Elle était

TABLEAU 10	
Cas de VHS diagnostiqués en 2001	
Profil démographique et de santé de la mère	
Âge moyen (en années)	25
Ethnie :	
Caucasienne	72 %
Autochtone	11 %
Autre	17 %
Type d'accouchement :	
Césarienne	33 %
Voie vaginale	67 %
Diagnostic positif de VHS avant l'accouchement	22 %
Infection au VIH	0 %

asymptomatique à l'accouchement et ne présentait aucun antécédent connu d'infection au VHS. Elle ne se rappelait d'aucun symptôme laissant présumer une infection au VHS oral ou génital. À la naissance, le bébé pesait 3 600 g et présentait un indice d'APGAR de dix à cinq minutes de vie. Même avec de l'acyclovir par voie intraveineuse, le nourrisson est décédé à neuf jours de vie, avec des manifestations de VHS-2 disséminé dans le foie, la rate, les poumons, les reins et le SNC. Le deuxième décès est survenu chez un nourrisson de sexe féminin chez qui on a posé un diagnostic de VHS-1. La mère a subi une césarienne à 39 semaines en raison d'un arrêt de progression. À la naissance, le bébé pesait 2 740 g. Son indice d'APGAR n'a pas été déclaré. Malgré l'administration d'acyclovir par voie intraveineuse, le nourrisson est décédé à neuf jours de vie, par suite d'une dissémination pulmonaire.

Les 18 nourrissons ont reçu de l'acyclovir par voie intraveineuse. Trente et un pour cent (cinq sur 16) des nourrissons survivants ont obtenu leur congé à domicile avec de l'acyclovir par voie orale, et un nourrisson a été inscrit à un essai d'acyclovir oral par rapport à un placebo. Les répercussions de l'infection au VHS et des anomalies du développement sur les enfants survivants ne pouvaient être évaluées au moment de la déclaration initiale. Un seul cas présentait des convulsions et une encéphalite au moment du diagnostic.

Conclusions

D'après 18 cas confirmés en 2001, le taux d'incidence d'herpès néonatal préliminaire déclaré au Canada s'établit à cinq cas pour 100 000 naissances vivantes. S'il est démontré que les cas en attente ne sont pas des infections à l'herpès néonatal, ce taux serait plus près de celui qui est déclaré par le Royaume-Uni (deux cas pour 100 000 naissances vivantes) que par les États-Unis (20 à 50 cas pour 100 000 naissances vivantes). Plus d'un tiers de ces infections étaient des cas disséminés, et le taux de mortalité global s'élevait à 11 %. Au moins la moitié des cas souffraient de VHS-1, ce qui a des répercussions pour l'élaboration d'un vaccin anti-herpétique. La prévention de l'infection au VHS présente un plus gros défi puisque la majorité des femmes n'étaient pas conscientes de leurs antécédents d'infection au VHS au moment de l'accouchement.

Pour évaluer les conséquences de l'infection au VHS néonatal sur les enfants survivants, il est essentiel, comme il est planifié dans la phase II de l'étude, de suivre ces enfants chaque année pendant au moins trois années consécutives.

Investigateur principal

Tom Wong, MD, Division de la promotion de la santé sexuelle, de la prévention et du contrôle des MTS, Bureau du VIH/sida, des MTS et de la tuberculose, Santé Canada, 7^e étage, édifice Jeanne-Mance, bureau 701A, pré Tunney AL:1907A4, Ottawa (Ontario) K1A 0K9;0 tél : (613) 957-1080; téléc. : (613) 957-0381; courriel : Tom_Wong@hc-sc.gc.ca

Co-investigateurs

Joanne Embree, MD, université du Manitoba

I.D. Rusen, MD, Division de surveillance de la santé et de l'épidémiologie, Santé Canada

Marc Steben, MD, Régie régionale de la santé et des services sociaux, Montréal

Sandra Burton, Division de la promotion de la santé sexuelle, de la prévention et du contrôle des MTS, Santé Canada

TABLEAU 11	
Cas de VHS diagnostiqués en 2001	
Profil démographique et de santé du nourrisson	
Féminin	44 %
Âge gestationnel moyen (en semaines)	38
Poids moyen à la naissance (en grammes)	2 675
Indice APGAR moyen à 5 minutes	9
Âge moyen au diagnostic de laboratoire (plage)	13 jours (1-31)
Type de VHS :	
VHS-1	50 %
VHS-2	39 %
Non typé	11 %
Classification de l'infection au VHS :	
Localisée	61 %
Disséminée	39 %

Insuffisance hépatique néonatale et hémochromatose périnatale

Faits saillants

- L'insuffisance hépatique néonatale est rare au Canada.
- Grâce à un traitement d'entretien, les trois nourrissons atteints d'une insuffisance hépatique néonatale « chronique » ont survécu.



Docteur Eve Roberts

« Des progrès importants sont réalisés dans le dépistage des tableaux cliniques de maladies hépatiques néonatales graves au Canada. »

Historique

L'insuffisance hépatique néonatale se définit comme une grave dysfonction hépatique accompagnée de coagulopathie, d'instabilité métabolique et de signes d'atteinte hépatique se produisant pendant les premières semaines de vie. Elle se manifeste selon deux principaux tableaux cliniques : la nécrose hépatocellulaire aiguë ou l'insuffisance hépatique chronique. Dans le cas de la nécrose hépatocellulaire aiguë, un foie auparavant normal subit une insulte grave, généralement sous forme d'infection virale, au virus de l'herpès simplex ou aux entérovirus comme l'échovirus, par exemple. En cas d'insuffisance chronique, le foie est gravement endommagé et peut être cirrhotique à la naissance, les taux d'aminotransférases sériques sont généralement quasi-normaux, la coagulopathie est importante, le taux d'albumine sérique est faible, et une ascite

peut être observée (y compris l'anasarque fœtale). Des maladies métaboliques s'associent souvent au tableau clinique chronique de l'insuffisance hépatique néonatale et de l'hémochromatose périnatale, une maladie hépatique rare accompagnée d'une importante surcharge en fer hépatique et extrahépatique chez le nouveau-né. Dans toutes ces maladies à évolution chronique, de toute évidence, une atteinte hépatique est survenue pendant la gestation. Même si certains nourrissons atteints se rétablissent spontanément, la majorité ne se rétablissent pas et doivent subir une intervention médicale précise ou une greffe du foie pour survivre.

Objectifs

- 1) Le principal objectif consiste à obtenir des données épidémiologiques approfondies sur l'incidence de toutes les insuffisances hépatiques néonatales au Canada. Ce sont des données inédites de par le monde, en raison d'une absence relative de biais de constatation.
- 2) L'objectif secondaire consiste à déterminer la proportion de ces cas imputables à l'hémochromatose périnatale. Une détermination plus générale de l'étiologie et de l'évolution naturelle de l'insuffisance hépatique néonatale fournira des données importantes et uniques et l'information comparative nécessaire pour évaluer l'hémochromatose périnatale. On prévoit que ces études donneront lieu à des explorations cliniques plus ciblées, surtout en ce qui a trait au traitement.

Définitions de cas

Chez un nourrisson de 60 jours ou moins :

- 1) Insuffisance hépatique néonatale (aiguë) – au moins un des éléments suivants :
 - Aminotransférases sériques (ATS, ATL) extrêmement élevées ($> 1\ 000$ U/L)
 - Coagulopathie malgré des suppléments de vitamine K
 - Hypoglycémie inexplicée
 - Bilirubine sérique directe élevée, mais la jaunisse peut être minime
- 2) Fonction hépatique anormale (tableau chronique) – au moins un des éléments suivants :

- Albumine sérique faible, normale ou au-dessous de la normale
- Aminotransférases sériques (ATS) normales ou légèrement élevées
- Coagulopathie malgré des suppléments de vitamine K
- Bilirubine sérique directe élevée
- Hypoglycémie inexplicée
- Foie anormal à l'échographie

3) Explorations reliées au diagnostic différentiel

- Études sérologiques d'herpès simplex, de cytomégalovirus, d'entérovirus (échovirus, virus Coxsackie), de parvovirus B19 [*reliées à des infections congénitales*]
- Gamma-glutamyltransférase (GGT) sérique élevée [*reliée à des erreurs innées de la synthèse de l'acide biliaire et à une cholestase intrahépatique familiale évolutive de types 1 et 2*]
- Profil d'acides aminés sériques [*relié à une tyrosinémie héréditaire de type 1*]
- Succinylacétone urinaire [*reliée à une tyrosinémie héréditaire de type 1*]
- α -foetoprotéine sérique [*reliée à une tyrosinémie héréditaire de type 1*]
- Imagerie à résonance magnétique de l'abdomen (corroborer une augmentation du fer dans le foie et le pancréas, mais pas dans la rate) [*reliée à une hémochromatose périnatale (HP) et à d'autres troubles responsables d'une surcharge en fer*]
- Ferritine sérique élevée, généralement $> 1\ 000\ \mu\text{g/L}$ (si $> 20\ 000$, envisager un diagnostic de syndrome érythrophage) [*reliée à l'HP*]
- Histopathologie (biopsie des glandes salivaires ou du foie) révélant une surcharge en fer ou d'autres processus (données non obligatoires) [*reliée à l'HP et à d'autres étiologies*]
- Ratio entre le lactate et le pyruvate sérique, acides organiques urinaires [*relié aux troubles mitochondriques*]
- Test de sudation (chez les nourrissons plus âgés) [*relié à la fibrose kystique*]
- Durée d'administration de l'alimentation parentérale totale [*reliée à la cholestase de l'APT*]

Durée

De février 2001 à janvier 2004

Résultats

Sur les 14 déclarations au Canada, quatre constituent manifestement des cas d'insuffisance hépatique néonatale. Parmi ces quatre cas, trois nourrissons présentaient un tableau chronique d'insuffisance hépatique, et tous ont survécu grâce à un traitement de soutien. Le quatrième cas était un nourrisson atteint de la forme aiguë de lésion hépatique grave secondaire à une septicémie de *Serratia*, qui s'est révélée fatale. Cinq nourrissons déclarés ne présentaient pas d'insuffisance hépatique néonatale, surtout en raison de l'absence de coagulopathie, trois cas étaient des dédoublements et deux n'étaient pas pourvus de données suffisantes pour terminer l'évaluation. Aucun cas définitif d'hémochromatose périnatale n'a été déclaré et aucun nourrisson n'a subi de greffe hépatique.

Néanmoins, deux tendances principales s'observent : un nourrisson souffrait d'une adrénoleucodystrophie reliée au chromosome X accompagnée d'une présentation très inhabituelle de maladie hépatique cholestatique néonatale grave, et deux des autres nourrissons ont souffert d'une jaunisse importante pendant les 24 premières heures de vie, ce qui constitue un trouble néonatal qui mérite d'être souligné et de faire l'objet d'analyses supplémentaires.

Conclusions

Des progrès considérables ont été réalisés pour repérer les tableaux de maladie hépatique néonatale grave au Canada. Sans aucun doute, l'étude commence à réaliser un important objectif du projet, soit d'accroître la sensibilisation à l'hémochromatose périnatale et à d'autres troubles hépatiques néonataux graves. Le nombre de cas déclarés se situe dans la fourchette prévue, car il s'agit de troubles hépatiques rares.

Investigatrice principale

Eve Roberts, MD, université de Toronto, unité de gastroentérologie et de nutrition, The Hospital for Sick Children, 555, av. University, Toronto (Ontario) M5G 1X8; tél. : (416) 813-7733; téléc. : (416) 813-4972; courriel : eve.roberts@sickkids.on.ca

Co-investigateur

Andrew James, MD, université de Toronto

Œdème cérébral en cas d'acidocétose diabétique

Faits saillants

- Quatre enfants sur 16 sont décédés de l'OC-AD; ce phénomène est comparable aux résultats d'autres études.
- Un seul des 12 enfants survivants a présenté des séquelles neurologiques résiduelles.
- Selon l'analyse préliminaire, il semble que les facteurs de risque d'OC-AD soient un diabète *de novo*, un taux initial d'urée élevé et un taux initial de bicarbonate sérique faible.
- L'analyse préliminaire n'a permis de déceler aucune association avec un facteur de traitement.

« L'analyse préliminaire laisse supposer que les caractéristiques à la présentation seraient plus importantes que les facteurs de traitement dans l'apparition d'un œdème cérébral en cas d'acidocétose diabétique.



Docteur Sarah Muirhead

Historique

L'acidocétose diabétique (AD) est une complication courante du diabète, qui se produit dans 25 % à 40 % des cas au moment du diagnostic, et chaque année chez environ 5 % des diabétiques connus. Les déclarations précédentes ont permis de constater que de un à trois pour cent des cas d'AD sont compliqués par un œdème cérébral (OC), lequel s'associe à une morbidité (21 % à 35 %) et une mortalité (21 % à 24 %) importantes. Une étude démographique récente effectuée par l'entremise de la *British Paediatric Surveillance Unit* a démontré que le risque calculé de développer un œdème cérébral était de 6,8 cas pour 1 000 épisodes d'AD. Les facteurs de

risque provoquant l'apparition d'un OC-AD demeurent controversés. Les personnes atteintes manifestaient à la fois des caractéristiques à la présentation (moins de cinq ans, diabète *de novo*, symptômes prolongés, urée initiale élevée, pCO₂ initial faible) et des facteurs de traitement (administration de liquides trop rapide ou inadéquate, recours à des liquides hypotoniques, absence d'augmentation du sodium sérique pendant le traitement).

Objectifs

- 1) Établir l'incidence d'œdème cérébral en cas d'acidocétose diabétique chez les enfants canadiens.
- 2) Établir les répercussions de l'œdème cérébral en cas d'acidocétose diabétique.
- 3) Repérer les facteurs de risque d'œdème cérébral en cas d'acidocétose diabétique.

Définitions de cas

- 1) Enfants jusqu'à leur seizième anniversaire.
- 2) Détérioration soudaine ou imprévue du niveau de conscience d'un enfant ou d'un adolescent atteint d'AD (pH inférieur à 7,35 ou bicarbonate inférieur à 18 mmol/L en association avec un diabète et une acétonurie).
- 3) Décès d'un enfant ou d'un adolescent atteint de diabète de type 1 ou de type 2, que ce soit ou non pendant une crise d'AD.

Les cas accompagnés d'une importante détérioration du niveau de conscience à la présentation ont également été évalués. Un examen rétrospectif des dossiers médicaux, effectué relativement aux années 1995 à 1999 dans tous les centres déclarants, a permis de repérer des cas supplémentaires. Deux cas-témoins non appariés ont été examinés.

Durée

De juillet 1999 à juin 2001

Résultats

Voir figure 2.

Résultats des objectifs

1) Incidence d'OC-AD : La détermination de l'incidence suivra lorsque des données nationales sur l'AD seront disponibles.

2) Issue : Le taux de mortalité de quatre cas sur 16 est conforme à celui des autres rapports. Cependant, seulement un des 12 survivants présentait des déficits neurologiques résiduels, ce qui est plus faible que dans les rapports antérieurs. Le recours aux liquides avant l'OC était conservateur dans cette étude (6,5 cc/kg/heure pour les cas et 3,6 cc/kg/heure pour les témoins). Une étude préalable effectuée

FIGURE 2

Sommaire des déclarations et des dépistages de cas pour l'étude de contrôle des facteurs de risques d'OC-AD

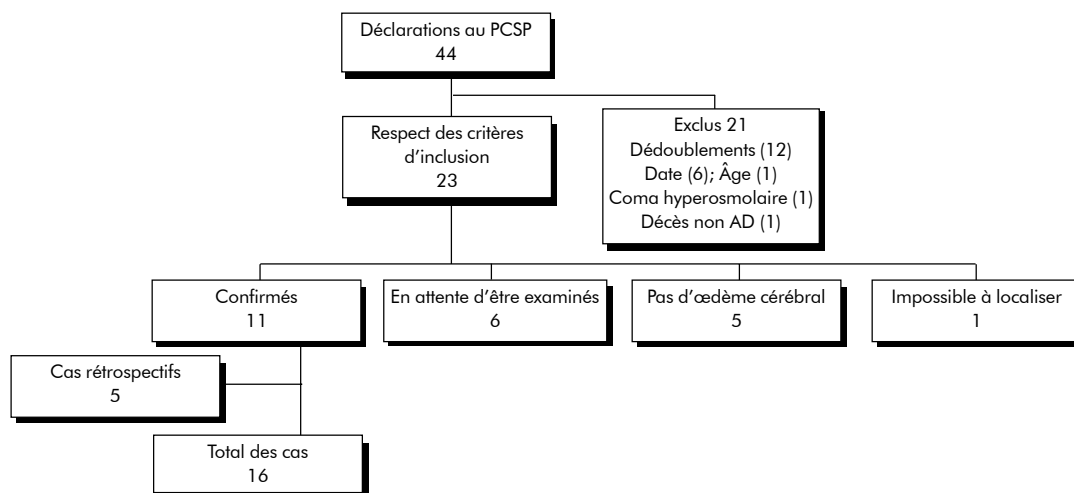


TABLEAU 12

**Caractéristiques démographiques et valeurs de laboratoire initiales des cas et des témoins –
Résultats provisoires de l'analyse**

	Œdème cérébral (n=16)	Témoins (n=40)	Valeur P*
Âge (en années) [†]	9,6 ± 4,1	9,4 ± 4,3	0,36
Sexe masculin (%) [†]	6 (37,5)	20 (50)	0,16
Nouveau diagnostic (%)[†]	13 (81,3)	19 (47,5)	0,008
Durée des vomissements [‡] (en jours)	1,4 ± 1,6	1,1 ± 1,2	0,09
Glucose [‡]	55,5 ± 29,8	33,2 ± 14,9	0,02
Urée[‡]	13,5 ± 5,4	6,6 ± 13,5	0,003
pCO ₂ [‡]	19,9 ± 9,7	25,2 ± 11,3	0,21
HCO₃[‡]	5,9 ± 3,0	10,2 ± 5,5	0,002
Na corrigé [‡]	151,8 ± 13,7	147,1 ± 8,3	0,22

* Il s'agit d'une analyse provisoire. Par conséquent, le sens du ratio du chi a été fixé à une valeur P de <0,01.

† Analyse des variables démographiques par analyse de régression logistique.

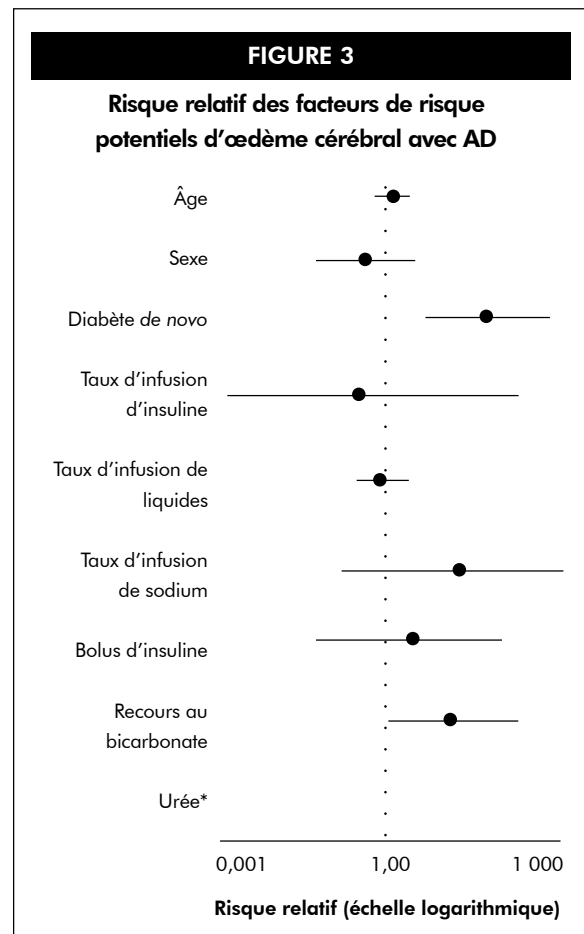
‡ Analyse des données de laboratoire initiales par ratio de chi avec rajustement de Bonferroni.

par Harris et coll. en 1990 a établi que les taux d'OC-AD ne changeaient pas par suite d'une réduction de l'apport en liquides, mais que les issues étaient meilleures.

3) Consulter le tableau 12 et la figure 3 pour obtenir les résultats de l'analyse préliminaire des facteurs de risque d'OC-AD dans cette cohorte.

Conclusions

- Les facteurs de risque d'œdème cérébral en cas d'AD dans cette cohorte incluent :
 - un diabète *de novo*,
 - un bicarbonate initial faible,
 - une urée initiale élevée.
- Aucune association n'a été décelée avec des facteurs de risque antérieurs, y compris :
 - le jeune âge,
 - des symptômes prolongés,
 - un taux initial de pCO₂ faible,
 - une administration rapide de liquides hypotoniques.
- Le taux de mortalité observé de quatre cas sur 16 est semblable à celui qui est constaté dans des rapports précédents. Cependant, l'issue des



* Il a été impossible d'effectuer une analyse de régression de l'urée.

survivants est meilleure que dans les rapports précédents (puisque seulement un enfant sur 12 a présenté des séquelles neurologiques résiduelles).

- Il s'agit d'une analyse préliminaire. La collecte de données dépend de six cas prospectifs et d'un nombre indéterminé de cas rétrospectifs.

Investigatrice principale

Sarah Muirhead, MD, Université d'Ottawa, unité d'endocrinologie et du métabolisme, Hôpital pour enfants de l'est de l'Ontario, 401, ch. Smyth, Ottawa (Ontario) K1H 8L1; tél. : (613) 737-2434; téléc. : (613) 737-4236; courriel : muirhead@cheo.on.ca

Co-investigateurs

Elizabeth Cummings, MD, université Dalhousie
Denis Daneman, MD, université de Toronto

Paralysie flasque aiguë

Faits saillants

- Aucun cas de virus de poliomyélite secondaire au virus sauvage n'a été déclaré au Canada depuis 1988, même si l'importation du virus sauvage (sans maladie symptomatique) était encore documentée en 1996.
- Le syndrome de Guillain-Barré représente au moins 76,9 % des cas confirmés de PFA.
- Les coprocultures visant à isoler le poliovirus demeurent essentielles.



Le Canada continue de contribuer à la surveillance mondiale de la polio.

Docteur Paul Varughese

Historique

L'éradication de la transmission du poliovirus indigène sauvage au Canada et dans le reste de la région américaine a été certifiée en septembre 1994. Cependant, tant que l'éradication mondiale de la polio ne sera pas atteinte, il reste un risque d'importation du

poliovirus sauvage au Canada en provenance de régions où la polio est endémique. Par conséquent, la surveillance active de la paralysie flasque aiguë (PFA) chez les enfants de moins de 15 ans permet de contrôler les cas potentiels de poliomyélite paralytique. D'après une incidence de fond annuelle estimative de un cas pour 100 000 habitants de moins de 15 ans en l'absence de transmission du poliovirus sauvage, le nombre minimal estimatif de cas de PFA au Canada s'établit à 58 par année. La surveillance de la PFA au Canada a commencé en 1991 par l'entremise du réseau de centres de soins tertiaires en pédiatrie mis sur pied pour le Programme de surveillance active des effets secondaires associés aux vaccins (IMPACT), et est intégrée au PCSP depuis 1996. Le présent rapport présente les résultats de la surveillance de la PFA en 2001 et compare ces résultats avec ceux des années précédentes.

Objectif

L'objectif de la surveillance de la PFA consiste à dépister les cas de PFA (y compris le syndrome de Guillain-Barré) chez les enfants de moins de 15 ans afin d'infirmier la présence de poliomyélite paralytique et d'ainsi surveiller l'absence de polio au Canada.

Définition de cas

Apparition soudaine d'une faiblesse ou d'une paralysie localisée caractérisée par une flaccidité (tonus réduit), sans autre cause évidente (p. ex., traumatisme) chez un enfant de moins de 15 ans. Les faiblesses transitoires (p. ex., faiblesse postconvulsive) ne doivent pas être déclarées.

Durée

De janvier 1996 à décembre 2004

Résultats et discussion

En 2001, le PCSP a reçu 86 rapports initiaux de PFA, dont 34 (39,5 %) ont été rejetés. Ces rejets incluaient 28 rapports dédoublés, quatre cas ne respectant pas la définition de cas de la PFA et deux cas en attente.

Cinquante-deux cas confirmés représentent un taux de 0,9 % pour 100 000 enfants, ce qui est légèrement inférieur au taux de fond minimal estimatif de un cas pour 100 000 habitants de moins de 15 ans, ou 58 cas.

Étant donné le taux prévu de « rapports tardifs » pour l'exercice, le chiffre final se rapprochera sûrement de l'objectif ciblé.

Les enfants étaient âgés de sept mois à 14,9 ans (médiane de 6,9, moyenne de 7,4 ans). Le tableau 13 précise la répartition par âge des cas de PFA déclarés de 1996 à 2001. Dans l'ensemble, la répartition par âge est similaire pendant toute la période de déclaration. Le deux sexes étaient répartis presque également (les garçons représentaient 52 % des cas).

État de vaccination antipoliomyélitique : En 2001, seulement 27 cas (52 %) étaient pourvus de documentation confirmant l'administration du vaccin antipoliomyélitique; dans les 25 autres cas, aucun renseignement propre à la vaccination antipoliomyélitique n'était précisé dans le formulaire de rapport de cas. Sur ces 27 cas, 25 (93 %) avaient reçu la poliovaccination pertinente pour leur âge. Un cas n'avait jamais été vacciné. Bien que la plupart de ces enfants soient susceptibles de se faire vacciner contre les maladies pouvant être prévenues par un vaccin systématique, la documentation relative aux antécédents vaccinaux sur le formulaire de surveillance était inexistante en raison de l'absence de suivi ou de difficultés à obtenir l'information des dispensateurs de soins de premier recours.

Exploration virologique de polio ou d'autres entérovirus : Un total de 25 cas (48 %) étaient pourvus d'une coproculture. Dans 27 cas (52 %), la virologie n'était pas effectuée ou le statut demeurait inconnu. Cependant, une coproculture convenable pour isoler le poliovirus ou les entérovirus non poliomyélitiques (p. ex., coproculture prélevée dans les deux semaines suivant l'apparition de la paralysie) n'a été déclarée que dans 21 cas (40 % sur 52) (dans quatre autres cas, la coproculture avait été prélevée, mais plus de deux semaines après l'apparition de la paralysie). Aucune ne démontrait la présence de poliovirus, mais une se caractérisait par un entérovirus et une autre, par un adénovirus. Aucun des 15 prélèvements de gorge ou des 29 échantillons de liquide céphalorachidien recueillis afin d'isoler le virus n'indiquait la présence de poliovirus.

Les explorations neurologiques comportaient au moins l'un des examens suivants : examen du LCR, étude des conductions nerveuses, électromyographie, imagerie par résonance magnétique ou tomographie par ordinateur. Des observations anormales compatibles avec le diagnostic neurologique ont découlé d'au moins un des essais effectués. Une étude du LCR a été effectuée dans 38 cas (73 %), dont 31 (82 %) présentaient une anomalie. Une IRM ou une tomographie par ordinateur a été effectuée dans 36 cas (69 %) et huit (22 %) d'entre eux présentaient une anomalie. Une électromyographie ou des études de conduction nerveuse ont été effectuées dans 38 cas, dont 30 (79 %) ont donné des résultats anormaux.

On a posé un diagnostic neurologique définitif de syndrome de Guillain-Barré dans 36 cas (69,2 %), de variante de Miller-Fisher dans quatre cas (7,7 %) et de myélite transverse dans huit cas (15,4 %) (tableau 14). Les quatre derniers diagnostics incluaient une myosite aréflexique virale (isolats du virus de l'influenza B et de *Mycoplasma pneumoniae* sur les prélèvements de gorge) (1), une ataxie aiguë (1), une polyradiculonévrite (1) et une myasthénie grave (1).

Quarante-sept des 52 cas (90,4 %) ont exigé une hospitalisation pendant une période de un à plus de 49 jours (moyenne de 9,5 jours). Deux cas ont été hospitalisés pendant 30 jours ou plus. Du total des 52 cas, trois (5,8 %) étaient complètement guéris 60 jours après l'apparition de la paralysie, 39 (75 %) présentaient une guérison partielle accompagnée d'une faiblesse résiduelle, et dans les dix cas restants (19,2 %), l'état de guérison demeurait inconnu.

Aucun des prélèvements examinés, soit les selles, le liquide rhinopharyngé ou céphalorachidien, n'a donné de résultat positif d'infection au poliovirus.

Bien que le nombre de rapports dédoublés demeure relativement élevé, dans de nombreux cas, ce dédoublement permet d'obtenir des renseignements supplémentaires exclus du premier rapport, ce qui se révèle donc très utile. C'est pourquoi la totalité des pédiatres, des neurologues pédiatriques et des

TABLEAU 13

Répartition par âge des cas de PFA déclarés au PCSP entre 1996 et 2001

Groupe d'âge (en années)	Nombre de cas (%)					
	1996	1997	1998	1999	2000*	2001
0 – 1	2 (6,7)	0	2 (4,6)	3 (4,9)	2 (3,3)	8 (15,4)
2 – 5	11 (36,7)	13 (37,1)	15 (34,9)	18 (29,5)	24 (39,3)	17 (32,7)
6 – 10	9 (30,0)	12 (34,3)	18 (41,9)	23 (37,7)	22 (36,1)	13 (25,0)
11 – <15	8 (26,6)	10 (28,6)	8 (18,6)	17 (27,9)	13 (21,3)	14 (26,9)
Total	30 (100)	35 (100)	43 (100)	61 (100)	61 (100)	52 (100)

* Inclut quatre rapports tardifs non reçus pour les Résultats 2000 du PCSP

contrôleuses d'IMPACT sont toujours invités à soumettre des formulaires de rapport détaillés, même s'ils pensent le cas dédoublé, à moins d'une indication claire établissant que l'information déclarée serait la même (p. ex., un répondant est désigné au sein d'un groupe de pédiatres d'une même clinique).

Conclusions

Les 52 cas de PFA repérés jusqu'à présent en 2001 indiquent que le système de surveillance continue d'être assez sensible pour déceler presque tous les cas

prévus au Canada, d'après les critères de l'Organisation mondiale de la santé (OMS), pour ce type de paralysie non poliomyélitique dans la population ciblée (enfants de moins de 15 ans), en l'absence du poliovirus sauvage. Pendant la même période en 2000, 57 cas avaient fait l'objet d'un rapport initial, mais ce nombre est maintenant passé à 61 après l'inclusion de quatre cas déclarés tardivement en 2001.

Il est encourageant de constater que le taux de déclaration de PFA s'est amélioré depuis que les

TABLEAU 14

Diagnostic neurologique des cas de PFA déclarés au PCSP entre 1996 et 2001

Diagnostic définitif	Nombre de cas (%)					
	1996	1997	1998	1999	2000*	2001
Polio	0	0	0	0	0	0
Syndrome de Guillain-Barré	21 (70,0)	29 (82,8)	34 (77,3)	50 (82,0)	49 (80,3)	40 (76,9)
Myélite transverse	6 (20,0)	2 (5,7)	6 (13,6)	7 (11,5)	4 (6,6)	8 (15,4)
Encéphalite, encéphalomyélite ou encéphalopathie	1 (3,3)	1 (2,9)	1 (2,3)	—	—	—
Myélopathie	—	1 (2,9)	—	—	—	—
Radiculopathie ou radiculonévrite	1 (3,3)	1 (2,9)	—	—	—	1 (1,9)
Plexite ou plexite lumbosacrée	—	—	—	2 (3,2)	—	—
Brachionévrite	—	—	—	1 (1,6)	—	—
Rhombomyélite	—	—	—	1 (1,6)	—	—
Autre diagnostic	—	—	—	—	8 (13,1)	3 (5,8)
Diagnostic ou étiologie non précisé ou indéterminé	1 (3,3)	1 (2,9)	3 (6,8)	—	—	—
Total	30 (100)	35 (100)	44 (100)	61 (100)	61 (100)	52 (100)

* Inclut quatre rapports tardifs non reçus pour les Résultats 2000 du PCSP

pédiatres y participent par l'entremise du PCSP, passant de 0,5 sur 100 000 enfants de moins de 15 ans en 1996 (30 cas) à 1,04 sur 100 000 habitants en 2000 (61 cas) et à 0,9 sur 100 000 en 2001 (52 cas). Ce taux étaye également les observations préalables selon lesquelles l'expansion de la surveillance de la PFA au PCSP accroît l'exhaustivité de la surveillance en garantissant la déclaration des cas de PFA observés dans les hôpitaux de soins non tertiaires en plus des cas admis dans les hôpitaux pédiatriques de soins tertiaires et déclarés par l'entremise d'IMPACT.

La surveillance de la PFA pourrait être améliorée dans un secteur d'importance, soit l'exécution d'explorations propres à la polio et la déclaration rapide des résultats. La proportion des cas dans lesquels des explorations de laboratoire propres à la polio ont été déclarées est demeurée faible en 2001. Seulement 48 % des cas s'accompagnaient d'une coproculture convenable pendant cette période. Bien que cette constatation représente une amélioration importante par rapport aux années précédentes (33 % en 1996, 37 % en 1997, seulement 25 % en 1998, 42 % en 1999 et 51 % en 2000), le taux de coproculture convenable demeure beaucoup plus faible que la cible de 80 % établie par l'OMS. Même si des explorations neurologiques fournissent des preuves soutenant le diagnostic final dans la majorité des cas de PFA déclarés, les explorations de laboratoire propres à la polio demeurent essentielles pour évaluer tous les cas, y compris ceux pour lesquels la poliomyélite n'est pas envisagée à titre de diagnostic. Des résultats négatifs d'investigation propres à la polio sont tout aussi importants que le seraient des résultats positifs dans l'évaluation des cas de PFA. L'exploration de laboratoire la plus importante, recommandée par le groupe de travail fédéral-provincial sur l'éradication de la polio afin de confirmer ou d'écarter un diagnostic de poliomyélite paralytique, est une coproculture recueillie dans les deux semaines suivant l'apparition de la paralysie afin d'isoler la souche vaccinale ou sauvage. Des spécimens peuvent être recueillis jusqu'à six semaines après l'apparition de la paralysie, mais au bout de deux semaines, la sensibilité de l'isolation virale diminue. L'examen d'échantillons de sérum appariés pour découvrir une augmentation quadruple ou supérieure du titre d'anticorps du

poliovirus dans une série appariée ou la présence d'un anticorps IgM propre à la polio dans un seul spécimen sérologique améliore davantage l'évaluation des cas.

Investigateur principal

Paul Varughese, DVM, M. Sc., Division de l'immunisation et des maladies respiratoires, Centre de prévention et de contrôle des maladies infectieuses, Direction générale de la santé de la population et de la santé publique, Santé Canada, pré Tunney, PL 0603E1, Ottawa (Ontario) K1A 0L2; tél. : (613) 957-1344; téléc. : (613) 998-6413; courriel : paul_varughese@hc-sc.gc.ca

Syndrome CHARGE

Faits saillants

- Au cours des quatre premiers mois de l'étude, 50 cas confirmés du syndrome CHARGE ont été déclarés.
- Selon les provinces et les régions, l'incidence du syndrome CHARGE varie entre zéro et huit cas pour 100 000 naissances vivantes.
- L'âge moyen au diagnostic du syndrome CHARGE a diminué de manière remarquable depuis 24 ans, passant de 11 ans à 1,5 mois.



Le syndrome CHARGE devient

l'une des principales causes de déficience sensorielle combinée (surdité et cécité) de par le monde. Le dépistage du syndrome CHARGE au Canada augmente, et les familles ainsi que les professionnels exigent plus d'information au sujet de ce trouble complexe.



Le docteur Kim Blake, en compagnie de Nathan, à la conférence de la CHARGE Foundation en 2001

Historique

Le syndrome CHARGE (SC) est une constellation d'anomalies congénitales qui, en 1981, a reçu l'acronyme CHARGE, formé à partir des termes

anglais colobome, anomalie cardiaque, atrésie des choanes, retard de croissance et du développement, hypoplasie génitale et anomalies auriculaires ou surdit . Depuis 15 ans, la sp cificit  de ce tableau de malformations a atteint un point tel qu'il permet maintenant   de nombreux cliniciens de le consid rer comme un syndrome identifiable (Graham JM. *Am J Med Gen* 2001;99:120-3). En raison de ces connaissances accrues, il devint clair que les crit res propos s   l'origine devaient  tre raffin s. La r vision consensuelle des crit res diagnostiques  tablie par Blake et coll. (*Clin Pediatr* 1998;37:159-74), incorporant   la fois les caract ristiques majeures et mineures du SC, am liore le diagnostic clinique et facilite les efforts de recherche. Ces crit res se composent de quatre caract ristiques majeures : colobome, atr sie des choanes, anomalies auriculaires caract ristiques, dysfonction du nerf cr nien (paralysie faciale, dysfonction vestibulaire et troubles de d glutition), et de sept crit res mineurs : malformation cardiaque, fente orofaciale, hypoplasie g nitale, trouble de croissance, retard de d veloppement, fistule trach o-oesophagienne et visage caract ristique. Le diagnostic est fermement  tabli en pr sence des quatre crit res majeurs ou de trois crit res majeurs et de trois crit res mineurs. Certains des crit res sont difficiles   d celer chez les nourrissons, et comme les caract ristiques majeures sont rares dans d'autres troubles, le diagnostic de SC doit  tre envisag  en pr sence de un ou deux crit res majeurs et de plusieurs caract ristiques mineures. Pour d finir le SC chez ces patients, une tomодensitом trie cr nienne peut r v ler des anomalies classiques des os temporaux, des choanes ou du cerveau. Des  tudes chromosomiques   haute r solution, l'hybridation *in situ* fluorescente (examen FISH) afin d'exclure la suppression 22q11 et, r cemment, des  preuves subt lom riques (des r arrangements aux extr mit s des chromosomes) peuvent contribuer   confirmer un cas.

On ne conna t pas la v ritable incidence du SC. C'est pourquoi la pr sente  tude vise   en d terminer l'incidence et la pr valence au Canada. Selon des donn es en provenance des Maritimes (incidence estimative de huit cas pour 100 000 habitants), on pr voit diagnostiquer 30 nouveaux cas par ann e au Canada. Puisque le SC s'associe   un vaste spectre de gravit  clinique, les patients peu touch s peuvent

 galement  tre diagnostiqu s et suivis prospectivement. Le rapport de synth se, intitul  *CHARGE Association: An Update and Review for the Primary Pediatrician* (*Clin Pediatr* 1998;37:159-74), r sume  galement ce qu'on sait actuellement de la prise en charge de cette anomalie cong nitale multiple complexe et chronique, ce qui procure aux m decins un guide de traitement du SC.

Jusqu'  pr sent, aucun pr dicteur du pronostic d veloppemental des nourrissons atteints du SC n'a  t  retenu. En raison de ses cons quences m dicales et chirurgicales multiples et complexes et en l'absence de donn es fiables, de nombreux dispensateurs de soins de premier recours surestiment la gravit  de l'incapacit  d veloppementale et comportementale. Ce n'est que par le suivi prospectif attentif d'une population de nourrissons atteints du SC  chantillonn s au moyen du PCSP qu'il sera possible de d finir le profil d veloppemental de ces enfants et de le comparer   ce qu'atteste la documentation scientifique. L' ge paternel plus  lev  des enfants atteints du SC est d montr  et doit  tre mieux  tabli.

Objectifs

- 1)  tablir l'incidence et la pr valence du SC au Canada par l' chantillonnage de tous les cas de SC diagnostiqu s, nouveaux ou anciens.
- 2) Obtenir des renseignements d mographiques et m dicaux sur les patients atteints du SC et mettre sur pied une base de donn es. Cette information permettra de r pondre   plusieurs questions de recherche : Certaines caract ristiques du SC sont-elles pr dictrices de la mortalit  et de la morbidit ? L' ge paternel est-il plus  lev  par rapport   celui de la population g n rale? Les anomalies r nales s'observent-elles davantage en cas de SC que ce qu'indique la documentation scientifique?
- 3) Suivre le d veloppement et le comportement d'un groupe pr cis de nourrissons atteints du SC qui ont  t  diagnostiqu s tr s jeunes et qui ont profit  de services d'intervention rapides. Un d pistage et un traitement rapides de ces nourrissons am lioreront-ils leur bien- tre clinique et comportemental?

Définitions de cas

- 1) Nourrisson, enfant ou adulte présentant les quatre critères majeurs.
- 2) Nourrisson, enfant ou adulte présentant trois critères majeurs et trois critères mineurs.
- 3) Enfant ayant déjà obtenu un diagnostic de SC qui ne respecte pas les critères majeurs ou mineurs, mais qui présente une combinaison des éléments précédents, en plus de certaines observations occasionnelles : anomalies rénales, des mains, de la colonne vertébrale ou des membres, ou abdominales (hernie).

Critères d'inclusion majeurs

- 1) Colobome : de l'iris, de la rétine, de la couche choroïde, de la papille; microphthalmie
- 2) Atrésie de choanes : unilatérale ou bilatérale, membraneuse ou osseuse, sténose ou atrésie
- 3) Anomalies auriculaires caractéristiques : Oreille externe (dirigée vers le bas ou en forme de tasse), oreille moyenne (malformations ossiculaires, otites séreuses chroniques), surdité mixte, anomalies cochléaires
- 4) Dysfonction du nerf crânien : paralysie faciale (unilatérale ou bilatérale), surdité neurosensorielle ou troubles de déglutition

Critères d'inclusion mineurs

- 1) Hypoplasie génitale – garçons : micropénis, cryptorchidie; filles : lèvres hypoplastiques; les deux sexes : retard du développement pubertaire ou développement pubertaire incomplet
- 2) Retard du développement : retard des étapes motrices, retard de langage, retard intellectuel
- 3) Malformations cardiovasculaires : tous les types, surtout anomalies du septum auriculoventriculaire (p. ex., tétralogie de Fallot), anomalie du canal auriculoventriculaire et anomalies de l'arc aortique
- 4) Anomalies de croissance : petite taille, déficience de l'hormone de croissance
- 5) Fente orofaciale : fente labiale, labiopalatine ou palatine
- 6) Fistule trachéo-œsophagienne : anomalies trachéo-œsophagiennes de toutes sortes
- 7) Visage caractéristique : front fuyant, bout du nez écrasé

Critère d'exclusion

Exclut les autres maladies comme le syndrome cardiopalatin facial et le syndrome de Di George (SDG) au moyen de l'examen FISH (hybridation *in situ* fluorescente) afin d'exclure la suppression 22q11.

Durée

De septembre 2001 à août 2003

Résultats

Au cours des quatre premiers mois de surveillance du SC, 69 rapports initiaux ont été remis. De ce nombre, 50 ont été confirmés comme des SC, cinq ne respectaient pas les critères de SC et 14 demeurent non confirmés. Quarante pour cent des familles ont volontairement accepté qu'on prenne contact avec elles dans le cadre de l'étude de suivi. La fréquence des anomalies majeures et mineures associées au SC est similaire à celle déjà déclarée (tableau 15). La fréquence d'atrésie des choanes ou de sténose est légèrement plus élevée qu'on ne l'avait déclaré auparavant, soit de 65 % au lieu de 50 % à 60 %, et aucune fillette n'a reçu de diagnostic d'hypoplasie génitale.

Les fréquences dépendent du nombre de cas confirmés de SC connus comme ayant l'anomalie précise (N), par rapport au nombre de cas déclarant la présence ou l'absence de l'anomalie (réponses).

TABLEAU 15		
Caractéristiques du syndrome CHARGE		
Caractéristiques	N/réponses	Fréquence en %
Critères majeurs		
Colobome	38/49	78
Atrésie des choanes	31/48	65
Anomalie auriculaire	47/50	94
Dysfonction du nerf crânien	41/48	85
Critères mineurs		
Hypoplasie génitale : garçonnets	19/25	76
Hypoplasie génitale : fillettes	0/23	0
Malformations cardiaques	41/49	84
Fente labiale ou palatine	9/45	20
Fistule trachéo-œsophagienne	9/48	19
Traits caractéristiques du visage	26/34	76
Anomalies de croissance	32/41	78

TABLEAU 16

Incidence estimative du syndrome CHARGE au Canada

Province/région	Nombre de cas	Nombre de cas/année	Naissances/année	Incidence pour 100 000 habitants*
Maritimes	6	1,5	18 410	8,15
Alberta	0	0	35 938	0
Colombie-Britannique	5	1,25	40 165	3,11
Ontario	13	3,25	130 672	2,49
Québec	5	1,25	71 463	1,75
Manitoba	4	1	14 170	7,06
Saskatchewan	1	0,25	12 541	1,99
Terre-Neuve	0	0	4 679	0
Total	36	9	329 791	3

* L'intervalle de confiance de 95 % est exclu de la présente analyse préliminaire des données.

Selon le nombre de cas déclarés, une estimation de l'incidence de SC au Canada et dans chaque province a été calculée, d'après le nombre de personnes atteintes du SC nées entre le 1^{er} juillet 1997 et le 30 juin 2001 (tableau 16). La variation de l'incidence de SC entre les provinces est probante et probablement causée par le taux de déclaration plus élevé dans les régions où le SC suscite un intérêt. Par conséquent, selon la province et la région, l'incidence de SC varie entre zéro et huit cas pour 100 000 naissances vivantes.

Le tableau 17 démontre une importante diminution de l'âge moyen du diagnostic depuis 24 ans, lequel a chuté de 11 ans à 1,5 mois. Les personnes atteintes du SC nées entre 1997 et 2001 ont été diagnostiquées à 1,5 mois, en moyenne, et de nombreux diagnostics ont été posés pendant la

période néonatale. Entre 1992 et 1996, les enfants avaient 17 mois en moyenne au moment du diagnostic, tandis que les enfants nés avant 1992 avaient une moyenne de 11 ans au moment du diagnostic du SC. Cette constatation a d'énormes répercussions sur l'issue développementale de ces enfants, car une intervention précoce est essentielle chez les enfants souffrant de déficits sensoriels. Il sera intéressant de suivre la cohorte de nourrissons et de jeunes enfants dont le SC a été diagnostiqué lorsqu'ils étaient nouveau-nés et de surveiller leur développement.

Le nombre de cas se fonde sur les cas déclarés dont la date de naissance figure entre le 1^{er} juillet 1997 et le 30 juin 2001. Le taux de natalité se fonde sur des chiffres de Statistique Canada entre le 1^{er} juillet 2000 et le 30 juin 2001.

TABLEAU 17

Âge moyen au diagnostic du syndrome CHARGE

	Nombre de cas	Âge moyen au diagnostic, en mois (écart-type)	Plage j=jour, m=mois a=année
1997 à 2001	42	1,5 (±2,16)	1 j - 4,5 m
1992 à 1996	7	17 (±23,25)	1 j - 4 a, 9 m
1978 à 1991	13	121 (±108)	3 m - 22 a, 10 m

L'âge moyen au diagnostic a été déterminé pour les patients atteints du SC déclarés et nés pendant la période.

Une hétérogénéité étiologique peut s'associer à une expressivité variable. Vingt-cinq cas de SC confirmés s'accompagnaient d'examen FISH normaux de suppression du 22q11, 24 ne s'associaient à aucun examen et un était relié à une suppression du 22q11 (ce cas devra subir une évaluation clinique plus approfondie). Les épreuves subtélomériques, qui deviennent plus généralisés au Canada, sont recommandés comme deuxième mode de dépistage génétique. Le dépistage d'un groupe plus homogène de cas de SC qui respectent les critères proposés pour repérer un syndrome identifiable (Graham, 2001) pourrait être utile dans le cadre de l'exploration génétique.

Conclusions

Le SC semble sous-déclaré dans de nombreuses provinces. Toutefois, l'âge moyen au diagnostic s'est amélioré, passant de plusieurs années aux premiers mois de vie. Les médecins sont plus conscients de la présence d'anomalies qui ne sont pas nécessairement évidentes à la naissance (anomalie auriculaire, colobome rétinien, troubles de l'alimentation, anomalies rénales) et peuvent vérifier la vision et l'audition régulièrement. Une tomographie par densitométrie des os temporaux peut confirmer le diagnostic et devrait être incluse dans le bilan d'un nourrisson présentant un SC présumé. Tandis que l'examen FISH peut se révéler précieux pour écarter d'autres diagnostics, l'épreuve subtélomérique est désormais recommandée.

Investigatrice principale

Kim Blake, MB, MRCP, unité de la formation médicale, IWK Health Centre, Halifax (Nouvelle-Écosse) B3J 3G9; tél. : (902) 470-6499; téléc. : (902) 470-7216; courriel : kblake@is.dal.ca

Co-investigateurs

John M. Graham, Jr, MD, génétique clinique et dysmorphologie, Cedars Sinai Medical Centre

Chitra Prasad, MD, section de génétique et de métabolisme, université du Manitoba

Isabel M. Smith, Ph. D., départements de pédiatrie et de psychologie, université Dalhousie et IWK Health Centre

Les parents CHARGE (ou les familles d'enfants atteints du syndrome CHARGE au Canada)

Debbie Cachia, tél. : (705) 448-2894; courriel : dcachia@sympatico.ca
Lisa Weir, courriel : gweir@nbnet.nb.ca

Syndrome hémolytique et urémique

Faits saillants

- Trente-trois pour cent des enfants atteints du syndrome hémolytique et urémique associé à une diarrhée endémique doivent être dialysés pendant la phase aiguë de leur maladie.
- Le taux de mortalité s'établit à 3,6 %.
- Un enfant constituait un cas certain de SHU associé au *Streptococcus pneumoniae*, et un autre était un cas possible. Les deux enfants ont été dialysés et ont survécu sans séquelles majeures apparentes.

« Le syndrome hémolytique et urémique associé à une diarrhée endémique causée par l'*Escherichia coli* O157 est un trouble de santé publique grave chez les enfants canadiens.



Docteur François Proulx

Historique

Le syndrome hémolytique et urémique (SHU) est l'une des principales causes d'insuffisance rénale dans de nombreux pays industrialisés. La plupart du temps, le

SHU s'associe à des symptômes prodromiques, y compris la diarrhée et les selles sanglantes. Les cas peuvent se produire seuls ou sous forme de flambées familiales, ou être reliés à l'ingestion d'aliments ou d'eau contaminés. Par exemple, à l'été 2000, une importante flambée d'origine hydrique à Walkerton, en Ontario, a entraîné plus de 2 000 cas estimatifs de maladie diarrhéique. Vingt-six des cas de SHU étaient imputables au *E. coli* O157, et 119 étaient des cas confirmés de *Campylobacter*.

L'infection vérotoxino-gène à *E. coli* (ECVT) s'associe souvent à l'apparition de SHU. Néanmoins, le SHU peut également se manifester dans diverses situations, y compris des infections envahissantes en présence de pathogènes producteurs de neuraminidase, comme le *Streptococcus pneumoniae*. Le SHU associé au *S. pneumoniae* (HASP) peut entraîner un taux de morbidité et de mortalité élevé chez les enfants. On a conscience d'une incidence croissante de HASP. Les pédiatres qui participent au PCSP sont invités à déclarer tous les cas de SHU accompagnés de diarrhée prodromique (SHU D+) et sans diarrhée (SHU D-). Tous les rapports de cas détaillés ont été examinés, et les cas respectant les définitions de cas ont été inclus dans l'étude.

Objectifs

- 1) Établir l'incidence de SHU D+ chez les enfants canadiens, y compris les maladies causées par l'*E. coli* O157:H7 et par les souches non O157.
- 2) Établir l'incidence de HASP dans la même population.

Définitions de cas

SHU D+ : SHU associé à de la diarrhée

Prodrome de symptômes entériques chez un enfant de moins de 16 ans présentant toutes les caractéristiques suivantes :

- 1) insuffisance rénale aiguë avec créatinine sérique :
 - >50 µmol/L si l'enfant a moins de 5 ans,
 - >60 µmol/L si l'enfant a de 5 à 9 ans,
 - >90 µmol/L si l'enfant a de 10 à 13 ans,
 - >110 µmol/L si l'enfant a plus de 13 ans,

- 2) anémie hémolytique microangiopathique (Hb < 100 g/L avec globules rouges fragmentés),
- 3) thrombopénie (< 150 000 x 10⁹/L) en l'absence de septicémie, d'hypertension maligne, d'urémie chronique, de troubles vasculaires ou du collagène.

Les critères précédents n'ont pas à être présents tous en même temps. Une déficience neurologique peut être observée.

SHU D- : SHU associé aux *Streptococcus pneumoniae* (HASP) ou insuffisance organique rénale et hématologique associée à des infections effractives aux *Streptococcus pneumoniae* (IORH-IES)

Enfant de moins de 16 ans présentant :

- 1) une constatation d'infection effractive aux *Streptococcus pneumoniae* (sang ou autre liquide biologique normalement stérile : céphalorachidien, péricardique, articulaire, péritonéal ou pleural) sauf l'oreille moyenne, les sinus, le liquide d'aspiration trachéal;
- 2) des insuffisances organiques rénales ou hématologiques définies comme elles le sont plus haut pour le SHU D+.

Ces symptômes devraient se manifester en l'absence de troubles chroniques sous-jacents susceptibles d'être responsables des dysfonctions rénales et hématologiques.

Les critères précédents n'ont pas à être présents simultanément. D'autres insuffisances organiques peuvent également s'observer.

Cas formel de HASP : preuve de microangiopathie thrombotique à la biopsie rénale ou à l'autopsie.

Cas probable de HASP : la distinction entre la septicémie pneumococcique associée à une insuffisance organique secondaire (IORH-IES) et le HASP sera établie grâce à un processus Delphi.

Durée

D'avril 2000 à mars 2002

TABLEAU 18

Résultats du SHU

	Déclarés	Respect de la définition de cas	Dédouplements	Rejets	En cours d'évaluation
SHU D+ (an 2000*)	122	76 [†]	35	5	6
SHU D+ (an 2001 [‡])	88	49	24	6	9
SHU D- (an 2000*)	2	0	0	2	0
SHU D- (an 2001 [‡])	3	2 [§]	1	0	0

* D'avril à décembre 2000; † Des rapports détaillés étaient disponibles dans 61 cas; ‡ De janvier à décembre 2001; § Un cas définitif et un cas possible.

Résultats

Cette analyse couvre les cas endémiques observés pendant la période d'étude de 21 mois, échelonnée entre avril 2000 et décembre 2001. En 2000, un total de 122 cas a été déclaré au PCSP. Des rapports de cas détaillés ont été reçus à l'égard de 61 des 76 cas, lesquels respectaient la définition de cas du SHU D+ cette année-là. En 2001, 88 cas de SHU D+ ont été déclarés, dont 49 respectaient la définition de cas et s'accompagnaient de rapports détaillés. Les autres cas sont soit des dédoublements, soit des rejets, soit en cours d'évaluation.

Variations saisonnières

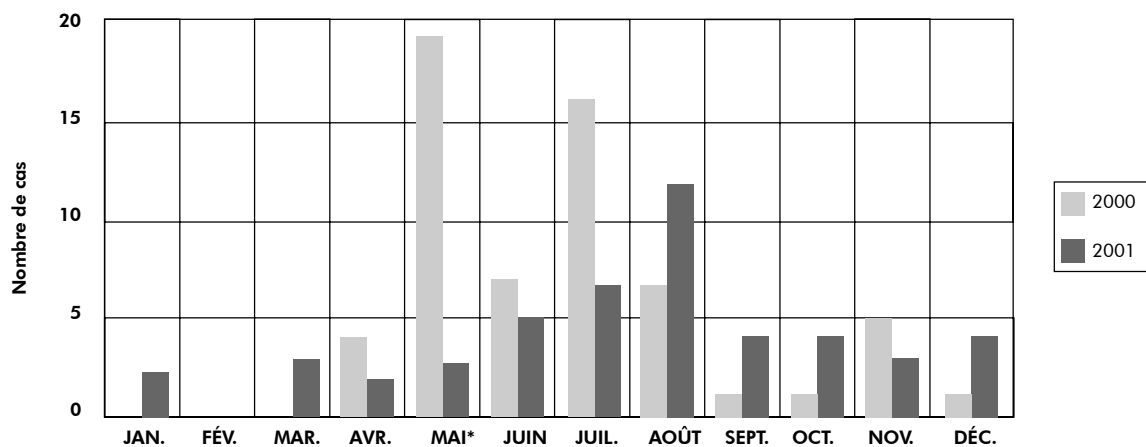
Les variations saisonnières dans l'incidence de SHU D+ pour les années 2000 et 2001 sont présentées à la figure 4. Les données révèlent que la plupart des cas se produisent pendant les mois d'été. Elles sont en harmonie avec les tendances nationales de déclaration.

Données et issues cliniques

Une légère prédominance de fillettes (59 % par rapport à 41 %) s'observe. L'âge moyen de la population à l'étude était de 3,7 ans (0,16 à 15,5). Parmi les 110 cas de SHU D+, une diarrhée était

FIGURE 4

Variations saisonnières dans l'incidence de SHU D+ pour les années 2000 et 2001



* Flambée de gastro-entérite d'origine hydrique associée à une contamination de l'alimentation municipale en eau, à Walkerton, en Ontario, en mai et juin 2000 (www.hc-sc.gc.ca/hpb/lcdc/publicat/ccdr/00vol26/rm2620fb.html).

présente dans 98 % (n=108) des cas, des diarrhées sanglantes, dans 85 % (n=93) des cas, et des vomissements, dans 76 % (n=84) des cas. Un pathogène bactérien a été repéré dans les selles de 70 % (n=77) des cas, et une *E. coli* O157 a été observée dans 95 % (n=73) des cas.

Trente-trois pour cent (n=36) des cas ont dû être dialysés pendant la phase aiguë de la maladie. L'évaluation des atteintes rénales à long terme au moyen du taux de filtration glomérulaire était prévue par les médecins traitants dans 16 % des cas. Parmi ces enfants, cinq (4,5 %) présentant un taux de filtration glomérulaire anormalement bas ont déjà été repérés. L'évaluation des autres séquelles est en cours. Pendant la période de l'étude, le taux de mortalité s'élevait à 3,6 % (n=4), deux cas ayant été déclarés chaque année.

SHU associé au *S. pneumoniae*

Deux des trois cas déclarés en 2001 respectaient peut-être la définition de cas. Les deux déclarés en 2000 ne la respectaient pas. Les deux patients ont dû être dialysés et ont survécu sans séquelle apparente. Le *S. pneumoniae* a été isolé dans le sang d'un des enfants, tandis que l'autre présentait une pneumonie du lobe gauche accompagnée d'une effusion. Bien que ces deux cas puissent représenter un HASP, des données définitives n'étaient disponibles que pour un patient.

Investigateurs principaux

François Proulx, MD, Université de Montréal, département de pédiatrie, section des soins intensifs, Hôpital Sainte-Justine, 3175, ch. de la Côte-Sainte-Catherine, Montréal (Québec) H3T 1C5; tél. : (514) 345-4675; téléc. : (514) 345-4822; courriel : fproulx_01@yahoo.ca

Paul Sockett, Ph. D., Division des entéropathies et des maladies d'origine hydrique et alimentaire, Centre de prévention et de contrôle des maladies infectieuses, Direction générale de la santé de la population et de la santé publique, Santé Canada, PL 0603E1, pré Tunney, Ottawa (Ontario) K1A 0L2; tél. : (613) 941-1288 ou (613) 952-8227; téléc. : (613) 998-6413; courriel : paul_sockett@hc-sc.gc.ca

Syndrome de rubéole congénitale

Faits saillants

- En 2001, pour la première fois depuis le début de la déclaration nationale du SRC en 1979, aucun cas de syndrome de rubéole congénitale n'a été repéré au Canada.
- De 1996 à 2001, de zéro à deux nouveau-nés atteints du SRC ont été repérés chaque année par l'entremise des systèmes de surveillance du Canada (0 à 0,5 cas pour 100 000 naissances).
- Il est essentiel d'instaurer la vaccination obligatoire de toutes les femmes susceptibles à la rubéole dès le début de la période postpartum.



La rubéole et le syndrome de rubéole congénitale sont des maladies contagieuses pouvant être prévenues par un vaccin et constituent un risque, surtout dans les populations immigrantes et non vaccinées. Une vigilance constante et une protection vaccinale totale pour tous doivent être maintenues.

Docteur Paul Varughese

Historique

Au Canada, les programmes de vaccination contre la rubéole ont été implantés dans les années 1970. Cependant, les stratégies étaient variées : tandis que certaines provinces ont opté à l'origine pour la vaccination sélective des préadolescentes, d'autres ont préféré immuniser tous les nourrissons. En 1983, la totalité des provinces et des territoires du Canada avaient adopté le vaccin systématique contre la rougeole, la rubéole et les oreillons (RRO) à 12 mois. En 1996 et 1997, la totalité des provinces et des territoires ont ajouté une deuxième dose systématique de RRO ou du vaccin combiné contre la rougeole et la rubéole (RR), à administrer à 18 mois ou entre quatre et six ans. Certains territoires ont utilisé le vaccin RR dans le cadre de leur campagne de revaccination.

Depuis 1970, l'incidence de rubéole au Canada a chuté de manière marquée. Moins de 30 cas ont été déclarés chaque année depuis deux ans. Pendant une conférence consensuelle tenue en 1994, un objectif

national a été établi visant l'éradication des infections indigènes à la rubéole pendant la grossesse avant l'an 2000. En novembre 2001, un groupe de travail national d'experts a recommandé d'inclure toutes les infections rubéoleuses dans une surveillance améliorée.

Au Canada, les déclarations passives de syndrome de rubéole congénitale (SRC) au Registre des maladies à déclaration obligatoire (RMDO) ont été entreprises en 1979. La surveillance active du syndrome de SRC a commencé en 1992, par l'entremise d'un réseau d'hôpitaux pédiatriques de soins tertiaires (représentant désormais plus de 85 % des lits pédiatriques de soins tertiaires au Canada) qui participe au Programme de surveillance active des effets secondaires associés aux vaccins (IMPACT).

Objectifs

- 1) Évaluer l'incidence de syndrome de rubéole congénitale et d'infection à la rubéole congénitale au Canada.
- 2) Obtenir des données épidémiologiques détaillées, y compris les antécédents maternels, sur les cas déclarés de syndrome de rubéole congénitale ou d'infection à la rubéole congénitale.

Définitions de cas

Cas confirmé de SRC

Naissance vivante

Deux manifestations cliniquement compatibles (énumérées au tableau 19, colonnes A et B) accompagnées d'une confirmation de l'infection en laboratoire :

- Isolation du virus contre la rubéole à partir d'un spécimen clinique pertinent;
- ou
- détection des IgM rubéoleuses spécifiques en l'absence d'une immunisation récente avec un vaccin contre la rubéole;
- ou
- persistance des IgG rubéoleuses spécifiques à une concentration supérieure à celle qui serait normale en raison du transfert passif des anticorps maternels ou en l'absence d'une immunisation récente.

Mortinaissance

Deux manifestations cliniquement compatibles accompagnées de l'isolation du virus de la rubéole dans un spécimen clinique pertinent.

Nota : Les manifestations suivantes ne peuvent être classées comme des cas de SRC :

- Titre d'anticorps contre la rubéole absent chez le nourrisson;
- ou
- titre d'anticorps contre la rubéole absent chez la mère;
- ou
- titre d'anticorps contre la rubéole à la baisse chez le nourrisson, conforme à celui normalement observé après la naissance pour les anticorps maternels transmis passivement.

Infection à la rubéole congénitale

Cas confirmé

Cas d'infection accompagné d'une confirmation en laboratoire mais dénué de manifestations cliniquement compatibles :

- Isolation du virus de la rubéole dans un spécimen clinique pertinent;
- ou
- détection des IgM rubéoleuses spécifiques en l'absence d'une immunisation récente avec un vaccin contre la rubéole.

TABLEAU 19

Manifestations cliniquement compatibles du syndrome de rubéole congénitale

Colonne A	Colonne B
1. Cataractes ou glaucome congénital (ces deux complications ne comptent que pour une seule) 2. Malformation cardiaque congénitale 3. Perte d'acuité neurosensorielle 4. Rétinite pigmentaire	1. Purpura 2. Hépatosplénomégalie 3. Microcéphalie 4. Micro-ophtalmie 5. Retard intellectuel 6. Méningoencéphalite 7. Anomalies radiologiques hypertransparentes des os 8. Problèmes de développement ou manifestations tardives comme le diabète et la panencéphalite évolutive, ainsi que tous les autres troubles probablement causés par le virus de la rubéole

ou

- persistance des IgG rubéoleuses spécifiques à une concentration supérieure à celle que permet le transfert passif des anticorps maternels ou en l'absence d'une immunisation récente.

Rubéole clinique

Cas confirmé

Confirmation en laboratoire d'une infection, en l'absence d'une immunisation récente au vaccin antirubéoleux :

- Isolation du virus de la rubéole dans un spécimen clinique pertinent;

ou

- augmentation importante du taux d'anticorps IgG antirubéoleux dans le sérum d'après une bioanalyse sérologique standard;

ou

- essai sérologique positif des IgM rubéoleuses spécifiques;

ou

- maladie clinique* chez une personne reliée d'un point de vue épidémiologique à un cas confirmé en laboratoire.

* La maladie clinique se caractérise par de la fièvre et une éruption, et au moins un des éléments suivants : arthralgie ou arthrite, lymphadénopathie, conjonctivite. Jusqu'à 50 % des infections rubéoleuses sont déclarées comme subcliniques.

Durée

De janvier 1996 à décembre 2004

Résultats et discussion

En 2001, aucun cas de SRC n'a été dépisté au Canada par le Registre des maladies à déclaration obligatoire ou par le PCSP. La très faible incidence de SRC et d'infection à la rubéole laisse supposer que le Canada se rapproche de son objectif d'éradiquer l'infection à la rubéole indigène pendant la grossesse.

De janvier 1996 à décembre 2001, grâce à la surveillance nationale en place, sept nouveaux cas de nouveau-nés atteints de SRC ont été déclarés au Canada (tableau 20). Parmi ceux dont le statut était précisé, deux étaient nés de femmes immigrantes, un d'une femme autochtone et deux de femmes non

TABLEAU 20

Cas de SRC déclarés au PCSP et à IMPACT ou au RMDO entre janvier 1996 et décembre 2001, par année de naissance

Année de naissance	Déclarés seulement au RMDO*	Déclarés seulement au PCSP	Déclarés au RMDO et au PCSP	Total
1996	1	0	1	2
1997	0	0	1	1
1998	0	0	1	1
1999	0	0	1	1
2000†	1	0	1	2
2001†	0	0	0	0
Total	2	0	5	7

* Registre des maladies à déclaration obligatoire

† Les données du RMDO pour 2000 et 2001 sont provisoires.

autochtones. Ces cinq cas démontrent la nécessité de documenter la vaccination préalable contre la rubéole ou l'état immunitaire de la mère ainsi que d'administrer un vaccin antirubéoleux après la naissance, au besoin.

Conclusions

Les dispensateurs de soins doivent s'assurer que 1) tous les patients reçoivent leurs vaccins contre la rubéole aux âges recommandés, et 2) toutes les femmes qui ne peuvent prouver leur statut d'immunisation contre la rubéole reçoivent le vaccin. Il faut porter une attention particulière à l'étude des dossiers vaccinaux des femmes provenant de régions où la couverture vaccinale laisse à désirer, y compris les femmes des populations immigrantes. Le dépistage systématique des anticorps contre la rubéole pendant les soins prénatals est au centre de la stratégie de prévention de la rubéole congénitale, et toutes les femmes jugées susceptibles devraient être vaccinées dès le début de la période postpartum. La vaccination immédiate des femmes susceptibles avant leur congé de l'hôpital demeure le moyen le plus efficace de ne pas rater le coche.

Le degré de sous-diagnostic et de sous-déclaration de l'infection à la rubéole congénitale (IRC), de SRC aux manifestations moins graves et de SRC aux manifestations tardives demeure inconnu. Jusqu'à présent, aucun cas d'IRC n'a été déclaré au PCSP. On rappelle aux médecins l'importance d'examiner tous

les nourrissons nés de mères qui ont souffert d'une infection à la rubéole confirmée ou présumée pendant la grossesse, même si le nourrisson ne présentait aucune anomalie évidente à l'examen. Le dépistage prénatal de la rubéole et la vaccination postpartum continueront d'être essentiels dans notre quête pour éliminer l'infection à la rubéole pendant la grossesse.

Investigateur principal

Paul Varughese, DVM, M. Sc., Division de l'immunisation et des maladies respiratoires, Centre de prévention et de contrôle des maladies infectieuses, Direction générale de la santé de la population et de la santé publique, Santé Canada, pré Tunney, PL 0603E1, Ottawa (Ontario) K1A 0L2; tél. : (613) 957-1344; téléc. : (613) 998-6413; courriel : paul_varughese@hc-sc.gc.ca

Syndrome de Smith-Lemli-Opitz

Faits saillants

- Le spectre moléculaire des mutations du SLO et leurs antécédents génétiques ont été déterminés pour la population canadienne.
- Les résultats d'incidence ont été utilisés pour soutenir la croissance de l'étude multicentre internationale sur le dépistage prénatal du SLO en Ontario, financée par le *National Institute of Health*.

« La surveillance par le PCSP a permis d'accroître la sensibilisation à l'existence du SLO parmi les pédiatres de premier recours, ce qui a favorisé une amélioration des soins aux patients atteints du SLO et à leur famille.



Docteur Małgorzata Nowaczyk

Historique et justification

Le syndrome de Smith-Lemli-Opitz (SLO) est une anomalie congénitale de la synthèse du cholestérol causée par des mutations du gène réductase du 7-déhydrocholestérol (7-DHCR). Cette carence enzymatique provoque une carence généralisée du cholestérol et une accumulation du précurseur immédiat, le 7-déhydrocholestérol (7-DHC), dans tous les tissus organiques, responsable d'un syndrome caractéristique de malformations multiples, de traits dysmorphiques, de retard intellectuel et d'anomalies du comportement. Le SLO se diagnostique immédiatement grâce à la démonstration des taux élevés du 7-DHC précurseur immédiat du cholestérol, qui s'accumule dans les liquides et les tissus organiques des patients. L'utilisation d'un test diagnostique biochimique permet de dépister le SLO chez les fœtus et les nourrissons présentant des anomalies multiples ou mortelles qui échappaient au diagnostic jusqu'alors, ainsi que les personnes présentant un grave retard intellectuel et d'importantes anomalies du comportement mais peu de traits physiques. Il a fallu beaucoup de temps pour diagnostiquer bon nombre de ce deuxième groupe de patients. Certains ont reçu un diagnostic de retard intellectuel idiopathique, de trouble profond du développement ou d'autisme. Le phénotype comportemental du SLO se caractérise par des traits autistiques, une réaction défensive au toucher et d'importants troubles du sommeil, entre autres. Le traitement du SLO par des suppléments diététiques de cholestérol se révèle prometteur puisqu'il améliore l'état de santé général, tels que le démontrent la réduction de la fréquence des infections, l'accélération de la croissance et d'importantes améliorations du comportement. Les familles d'enfants atteints du SLO traités par des suppléments de cholestérol font état d'une remarquable amélioration de la qualité de vie, en plus des améliorations physiques. Il est possible que l'instauration précoce du traitement améliore l'issue développementale des patients atteints. Ainsi, si l'incidence de SLO est assez élevée, le dépistage du SLO à la naissance pourrait devenir justifié.

Objectifs

- 1) Établir l'incidence et la prévalence d'une anomalie héréditaire de la réductase du 7-déhydrocholestérol (7-DHCR) au Canada par le répertoire de tous les cas de SLO nouvellement diagnostiqués.
- 2) Établir si le dépistage prénatal et néonatal du SLO est indiqué au Canada.
- 3) Obtenir les renseignements démographiques et médicaux sur les patients atteints de SLO et mettre sur pied une base de données pour mener des études démographiques et pour les besoins des recherches futures (p. ex., l'évaluation des traitements diététiques et médicaux, la corrélation génotypique et phénotypique).

Définition de cas

Cas confirmé

Concentration élevée de 7-déhydrocholestérol (7-DHC) dans le plasma (postnatal), dans un prélèvement des villosités chorales, dans le liquide amniotique (prénatal) ou dans des taches sanguines obtenues pendant le dépistage néonatal.

Cas probable (exige une confirmation biochimique ou de l'ADN)

- A. Nourrisson, enfant ou adulte présentant un retard de développement ou un retard intellectuel, accompagné d'anomalies du comportement, de trouble déficitaire de l'attention avec hyperactivité (TDAH) ou de caractéristiques autistiques, dont les chromosomes sont normaux et qui présente deux des caractéristiques suivantes :
- i. syndactylie du deuxième et du troisième orteil (orteils palmés),
 - ii. clinodactylie de l'*index* (index en « zigzag »),
 - iii. traits faciaux anormaux (épicanthus, nez court, micrognathie),
 - iv. ptosis,
 - v. anomalies génitales chez l'enfant mâle,
 - vi. retard staturopondéral,
 - vii. troubles d'alimentation exigeant un gavage par alimentation nasogastrique.
- B. Enfant mort-né ou nouveau-né dont les

chromosomes sont normaux et qui présente deux des caractéristiques suivantes :

- i. anomalies ambiguës des organes génitaux chez le nourrisson de sexe masculin ou féminin et des organes génitaux externes chez les nourrissons de sexe féminin ayant des chromosomes mâles normaux,
- ii. traits faciaux anormaux (épicanthus, nez court, micrognathie),
- iii. fissure palatine ou sous-muqueuse,
- iv. polydactylie des doigts ou des orteils,
- v. pince de homard ou doigts manquants dans la main,
- vi. syndactylie du deuxième et du troisième orteil (orteils palmés),
- vii. anomalies internes (parmi les suivantes : dysplasie kystique rénale, malformations du système nerveux, poumons unilobés, accumulation adipeuse dans les surrénales, malformations cardiovasculaires, ponctuations basophiles des épiphyses),
- viii. cœstriol non conjugué faible au dépistage du sérum maternel au deuxième trimestre de la grossesse.

C. Diagnostic clinique préalable de SLO sans élévation documentée du 7-DCH ou de mutations connues du 7-DCHR.

Durée

De janvier 2000 à décembre 2002

Résultats

TABLEAU 21					
Résultats du SLO					
Année	Déclarés	Confirmés	Dédoublés	Rejetés	En attente
2000	36	19	9	6	2
2001	32	11	13	4	4
Total	68	30	22	10	6

Discussion

Pendant la première année, neuf nouveaux cas confirmés, nés ou devant naître entre le 14 novembre 1999 et le 18 octobre 2000, ont été déclarés, ce qui a donné une incidence prévue

de un cas pour 37 100 naissances au Canada. Tous les cas de SLO ont été déclarés chez des nourrissons d'origine caucasio-européenne, ce qui laisse supposer que l'incidence de SLO chez les Canadiens de cette origine est de un cas pour 29 700 enfants. Cette tendance a également été observée la deuxième année.

Ce taux de diagnostic ou de déclaration des patients atteints de SLO grave correspond à la plage prévue. Cependant, une seule déclaration de naissance d'enfant atteint de SLO bénin a été présentée la première année, et aucune autre déclaration n'a été faite la deuxième année, ce qui souligne le retard de diagnostic des patients souffrant de SLO.

Tous les patients déclarés au PCSP et dont le SLO a été confirmé ont subi une analyse de mutation afin de déceler les mutations responsables du SLO. Le spectre de mutations du SLO chez les patients canadiens a été déterminé, ainsi que les antécédents génétiques sous-jacents à plusieurs de ces mutations. Trois nouvelles mutations du DHCR7 ont été repérées.

Le SLO ne fait plus partie des maladies ésotériques. On espère que la sensibilisation clinique accrue améliorera le taux de diagnostic du SLO, surtout pour ce qui est des cas bénins, et que les personnes atteintes du SLO bénéficieront directement de l'information transmise par l'entremise du PCSP.

Les résultats des données sur l'incidence ont été utilisés pour soutenir l'étude multicentre internationale sur le dépistage prénatal du SLO en Ontario, financée par le *National Institute of Health*.

Investigatrice principale

Małgorzata J.M. Nowaczyk, MD, université McMaster, département de pathologie et de médecine moléculaire, département de pédiatrie, bureau 3N16, McMaster University Medical Centre, 1200, rue Main Ouest, Hamilton (Ontario) L8S 4J9; tél. : (905) 521-5085; téléc. : (905) 521-2651; courriel : nowaczyk@hhsc.ca

Nouvelles études en 2002

Effets indésirables des médicaments



Les effets indésirables des médicaments

sont une cause importante de morbidité et de mortalité infantiles. Il est inquiétant de constater que moins de 5 % des cas sont déclarés aux organismes de réglementation.



Docteur Bruce Carleton

Les effets indésirables des médicaments (EIM) sont une cause importante de morbidité et de mortalité infantiles. Pourtant, la véritable incidence de ce problème est mal définie en raison du peu de déclarations. Souvent, les essais avant la commercialisation n'incluent pas les enfants susceptibles d'être à risque d'EIM particulières ou d'une fréquence plus élevée d'EIM par rapport à la population générale. D'autres facteurs, comme l'incapacité des enfants à évaluer et à exprimer leurs propres réactions aux médicaments, accroissent également le risque d'EIM dans la population pédiatrique.

Le PCSP est bien placé pour déceler les EIM chez les enfants. L'étude permettra d'évaluer le potentiel des méthodologies de surveillance active fournies par le PCSP à produire un nombre suffisant de cas en provenance d'une vaste population pédiatrique géographiquement dispersée, de laquelle tirer des données probantes qui permettront d'étudier les EIM graves mettant la vie des enfants en danger.

Dans le cadre de cette étude, un EIM grave mettant la vie en danger (qu'il soit anticipé ou inattendu) est

défini comme une réaction toxique non intentionnelle à un médicament, quelle qu'en soit la dose, qui provoque une hospitalisation, une hospitalisation prolongée, une incapacité persistante ou considérable ou un décès.

Durée

De l'automne 2002 à l'automne 2004

Principal investigateur

Bruce Carleton, Pharm. D., faculté des sciences pharmaceutiques, université de la Colombie-Britannique, programme des issues pharmaceutiques, Children's & Women's Health Centre of British Columbia, 4480, rue Oak, Vancouver (Colombie-Britannique) V6H 3V4; tél. : (604) 875-2179; téléc. : (604) 875-2494; courriel : bcrln@interchange.ubc.ca

Co-investigateurs

Joe Reisman, MD, département de pédiatrie, Université d'Ottawa

Anne Smith, B. Sc. (Pharm), M. Sc., programme des issues pharmaceutiques, Children's & Women's Health Centre of British Columbia

Margaret Zimmermann, B. Sc., Projet de surveillance chez les enfants, Bureau de l'évaluation des produits homologués, Santé Canada

Hyperbilirubinémie néonatale – grave

« Non traitée, l'hyperbilirubinémie néonatale peut entraîner, à long terme, une morbidité neurodéveloppementale considérable. Une meilleure compréhension de l'étiologie et des facteurs de risque contribuerait à la prise en charge et à la prévention de cette maladie. »



Docteur Michael Sgro

Comme l'indiquent les directives nationales des comités d'étude du fœtus et du nouveau-né de l'*American Academy of Pediatrics* et de la Société canadienne de pédiatrie, l'hyperbilirubinémie grave, bien qu'elle soit rare, s'associe à une morbidité importante à long terme. Pendant la période néonatale, elle peut provoquer une encéphalopathie par hyperbilirubinémie et un décès. Pendant la phase aiguë de l'encéphalopathie par hyperbilirubinémie, les nourrissons sont léthargiques et hypotoniques et ont un mauvais réflexe de succion. Si l'hyperbilirubinémie n'est pas traitée rapidement, ces nourrissons deviennent hypertoniques, peuvent faire de la fièvre et présenter un cri aigu (cri cérébral). L'hypertonie se manifeste par une hyperextension de la tête (rétrocolis) et du tronc (opisthotonos). À l'autopsie, des dépôts de bilirubine s'observent dans les noyaux gris centraux et dans les divers noyaux du tronc cérébral. Cette entité pathologique se nomme ictère nucléaire, ou kernictère (coloration jaunâtre du cerveau).

Si les nourrissons survivent à la phase aiguë, ils risquent de développer une encéphalopathie chronique et de présenter une encéphalopathie infantile athérotique, une perte auditive neurosensorielle, une dysplasie dentaire, une paralysie de l'élévation du regard, et, plus rarement, des handicaps intellectuels et autres plus tard dans la vie. Avec l'implantation de l'immunoglobuline Rh et de la transfusion intra-utérine, l'incidence d'encéphalopathie par hyperbilirubinémie secondaire à la maladie du groupe Rh a diminué de manière significative. Cependant, d'autres causes, y compris la maladie hémolytique ABO et le déficit en G6PD, peuvent provoquer une hyperbilirubinémie grave pendant la période néonatale. Des déclarations d'encéphalopathies par hyperbilirubinémie associées à des taux de bilirubine sérique extrêmement élevés ont commencé à émerger ces dernières années.

Le PCSP offre la possibilité d'évaluer la fréquence, l'étiologie et les facteurs de risque reliés à l'hyperbilirubinémie grave chez les nouveau-nés. Ces renseignements sont peu documentés pour l'instant au Canada. Les données épidémiologiques permettront de repérer des stratégies pour réduire les risques et contribueront à évaluer la valeur potentielle d'un programme systématique de dépistage du déficit en

G6PD et d'analyses de Coomb et du groupe sanguin du cordon.

Durée

De juillet 2002 à juin 2004

Investigateur principal

Michael Sgro, MD, département de pédiatrie, 15^e étage, aile Victoria, salle 014, St. Michael's Hospital, 30, rue Bond, Toronto (Ontario) M5B 1W8; tél. : (416) 864-6060, poste 6560; téléc. : (416) 867-3736; courriel : sgrom@smh.toronto.on.ca

Co-investigateur

Vibhuti Shah, MD, département de pédiatrie, Mount Sinai Hospital

Rachitisme par carence en vitamine D

« Cette étude vise à fournir des données épidémiologiques à jour afin d'élaborer des mesures de santé publique novatrices pour prévenir la carence en vitamine D chez les enfants canadiens. »



Docteur Leanne Ward

La vitamine D est essentielle pour l'homéostasie du calcium et pour la minéralisation du squelette, surtout pendant les années de croissance. Une carence en vitamine D est coûteuse pour le patient pédiatrique, car elle entraîne un défaut de minéralisation des cartilages de conjugaison (rachitisme) et des tissus osseux (ostéomalacie). Ces effets sont associés à de la douleur, à des fractures, à des malformations du squelette, à un retard de croissance, à des imperfections de l'émail des dents, à des retards de développement et, dans les cas graves, à une tétanie et à des convulsions hypocalcémiques. Si elle n'est pas dépistée et bien

traitée, la carence en vitamine D peut occasionner des séquelles à long terme. Par contre, la maladie est tout à fait évitable, par de simples mesures diététiques ou des suppléments vitaminiques.

Les deux principales sources de vitamine D sont l'exposition de la peau au soleil et l'apport diététique. En raison de la latitude septentrionale du Canada, les nourrissons et les enfants ne peuvent dépendre d'une exposition suffisante de la peau au soleil pour obtenir la synthèse de la vitamine D. Par conséquent, à la suite de mesures de santé publique réglementées, tous les produits laitiers liquides, à l'exception des yogourts à boire, sont enrichis de vitamine D. Toutefois, le lait humain, que les pédiatres conseillent comme source d'alimentation liquide idéale pendant la première année de vie, n'est pas riche en vitamine D. Pour cette raison, la Société canadienne de pédiatrie recommande que tous les enfants allaités exclusivement reçoivent un supplément quotidien de vitamine D par voie orale. En outre, selon les recommandations du *Guide alimentaire canadien*, les enfants plus vieux sont incités à maintenir un régime contenant une quantité suffisante de calcium et de vitamine D.

Malgré ces mesures de santé publique, une carence en vitamine D chez les enfants est documentée dans les publications médicales canadiennes. L'étiologie du rachitisme par carence en vitamine D au Canada depuis dix ans est probablement multifactorielle. D'abord, les dispensateurs de soins et les parents de nourrissons allaités ne sont pas tous conscients de l'importance des suppléments de vitamine D pour prévenir le rachitisme chez les bébés. De plus, certains enfants, comme ceux qui vivent dans la pauvreté, qui ont immigré au Canada ou qui font partie des Premières Nations, n'ont pas facilement accès à une bonne alimentation et à des suppléments vitaminiques. En troisième lieu, les aliments diététiques donnés aux nourrissons et aux enfants souffrant de graves allergies ou d'eczéma peuvent provoquer des carences diététiques en calcium et en vitamine D. Enfin, la prévention d'une radiation excessive aux ultraviolets pendant l'enfance, grâce aux crèmes solaires, contribue à l'augmentation du rachitisme de par le monde.

Le PCSP offre une méthode complète pour établir l'incidence, l'étiologie et la répartition géoethnique du rachitisme par carence en vitamine D chez les enfants qui vivent au Canada. Pour ce qui est des cas repérés, de l'information sera obtenue relativement au statut nutritionnel, à l'apport en vitamine D, à l'ethnie, à la couleur de la peau, à la provenance géographique et à la présentation clinique. L'objectif définitif de cette étude consiste à fournir au corps médical et à la collectivité de santé publique des données épidémiologiques à jour uniques pour favoriser l'élaboration de mesures de santé publique novatrices afin de prévenir cette maladie.

Durée

De juillet 2002 à juin 2004

Investigatrice principale

Leanne M. Ward, MD, Université d'Ottawa, unité d'endocrinologie et de métabolisme, Hôpital pour enfants de l'est de l'Ontario, 401, ch. Smyth, Ottawa (Ontario) K1H 8L1; tél. : (613) 737-2253; téléc. : (613) 738-4236; courriel : ward_1@cheo.on.ca

Co-investigateurs

Stanley Zlotkin, MD, départements de pédiatrie et de sciences nutritionnelles, université de Toronto, Research Institute, The Hospital for Sick Children

Moyez Ladhani, MD, université McMaster, département de pédiatrie, McMaster Children's Hospital

Syndrome de Prader-Willi

« Le dépistage de l'incidence canadienne du syndrome de Prader-Willi est important pour repérer le fardeau médical et économique de cette pathologie complexe.



Docteur Glenn Berall

Le syndrome de Prader-Willi (SPW) est un trouble génétique multisystémique rare (1 cas pour 15 000 individus) qui provoque une hyperphagie et de l'obésité. Les principales observations sont une hypotonie, de l'obésité, un hypogonadisme, un retard du développement, une hyperphagie et des traits faciaux caractéristiques (diamètre bifrontal étroit, yeux en amandes, sillon sous-nasal étroit). Malgré sa rareté, un diagnostic précoce rendu par un médecin sensibilisé et une prise en charge convenable peuvent avoir des répercussions positives sur la santé et la qualité de vie du patient, surtout pour ce qui est de la prévention de l'obésité morbide et de ses conséquences au potentiel fatal, pouvant être prévenues. Cependant, de nombreux diagnostics sont retardés, souvent bien après l'entrée dans l'âge adulte.

Le PCSP offre une excellente occasion de déterminer l'incidence de SPW diagnostiqués au Canada, l'incidence d'obésité dans les cas de SPW et ses conséquences, ainsi que l'incidence d'autres manifestations, y compris les critères diagnostiques majeurs et mineurs. De plus, le PCSP procure une occasion stimulante de sensibiliser la collectivité scientifique à la maladie et à l'existence de critères diagnostiques cytogénétiques et moléculaires.

Le fait de connaître le statut clinique du SPW au Canada et de comprendre l'importance du défi à relever contribuera à planifier les futurs soins de santé, surtout d'un point de vue démographique. Par ailleurs, un diagnostic précoce de SPW est pertinent, car il permet une intervention judicieuse et une prévention potentielle des séquelles.

Durée

De l'automne 2002 à l'automne 2004

Investigateur principal

Glenn B. Berall, MD, chef de pédiatrie, University Health Network, Toronto Western Hospital, 399, rue Bathurst, Toronto (Ontario) M5T 2S8; tél. : (416) 603-5800, poste 2962; téléc. : (416) 603-5180; courriel : Glen.Berall@uhn.on.ca

Co-investigatrices

Maria Virginia Desantadina, MD

Judith Allanson, MB, ChB, Hôpital pour enfants de l'est de l'Ontario

Progression internationale



Le Réseau international d'unités de surveillance pédiatrique (RIUSP),

connu sous le nom d'INoPSU, ou *International Network of Paediatric Surveillance Units*, a été mis sur pied en 1998 afin de favoriser la collaboration entre les unités de quatre continents. Il offre une occasion unique de mener des études transversales sur des maladies rares dans des populations aux caractéristiques géographiques et ethniques diversifiées.

Onze unités de surveillance pédiatrique nationales membres du RIUSP sont réparties un peu partout dans le monde et représentent une population de 51 millions d'enfants de moins de 15 ans. Plus de 8 500 cliniciens sont appelés à repérer tous les mois les cas de maladies rares ou peu fréquentes dans la population infantile. Les participants au

Programme canadien de surveillance pédiatriques (PCSP) représentent 27,1 % de ces cliniciens.

Le premier congrès officiel du RIUSP a eu lieu à Ottawa en juin 2000. La tenue d'études conjointes et coopératives a été considérée comme une méthode importante pour faire progresser les connaissances au sujet de troubles infantiles rares de par le monde. Bien qu'il existe des défis incontestables à relever, la possibilité de rencontrer des confrères et consoeurs et de discuter des questions pratiques et des problèmes stimule les membres à aller de l'avant.

On prévoit que l'Irlande, le Portugal et la Grèce demanderont d'adhérer au RIUSP dans un avenir rapproché. La République tchèque s'est également montrée intéressée.

Le RIUSP, par l'entremise du docteur Victor Marchessault, a demandé de devenir membre de l'Association internationale de pédiatrie (AIP), et sa demande a été acceptée au congrès de septembre 2001 à Beijing. L'AIP permettra de promouvoir la surveillance internationale et d'inciter d'autres pays à établir des unités de surveillance.

TABLEAU 22

Unités sous surveillance par les unités nationales de surveillance pédiatrique en 2001

Études	Unités nationales de surveillance pédiatrique
Accident cérébrovasculaire ischémique chez les nouveau-nés (thrombose néonatale du sinus veineux)	ESPED
Acidose tubulaire rénale	UPNGSP
Anaphylaxie	PCSP
Anémie aplastique	ULSP
Anomalies du tube neural	NSCK, USSP
Asthme fatal ou quasi-fatal	UMSP
Bronchiectasie	NZPSU
Carence en GLUT 1 ou maladie de vivo	ESPED
Coqueluche avec hospitalisation chez les nourrissons	NSCK APSU
Cardiopathie congénitale	UMSP
Crétinisme neurologique endémique	UPNGSP
Détérioration intellectuelle et neurologique évolutive (y compris la maladie de Creutzfeldt-Jakob)	BPSU, PCSP
Diabète sucré, insulino-dépendant ou chez les moins de cinq ans	ESPED, NSCK, ULSP, UPNGSP, UPSP, WPSU
Dysplasie septo-optique	WPSU
Dystrophie musculaire progressive de Duchenne	UMSP
Effets indésirables de la médecine douce ou de la médecine parallèle	APSU
Encéphalite à tiques	USSP
Fasciite nécrosante	PCSP
Fièvre rhumatismale aiguë	USSP

RÉSULTATS DU PCSP 2001

Études	Unités nationales de surveillance pédiatrique
Graves complications de la thérapie médicale	NSCK
Hémorragie sous-durale	NZPSU, WPSU
Hermaphrodisme et malformations génitales graves	ESPED
Histiocytose X	ULSP
Hyperplasie surrénale congénitale	NSCK
Hypothyroïdisme congénital	ULSP, UPNGSP
Immunodéficience combinée grave	APSU
Infection à cytomégalovirus congénitale	APSU, BPSU
Infection à <i>Haemophilus influenzae</i> envahissante	ESPED
Infection à rotavirus	NSCK
Infection streptococcique de groupe B (néonatale) moins de trois mois maladie envahissante	NSCK UPSP ESPED
Infection varicelle-zona	USSP
Infection au virus de l'hépatite C	PCSP
Infection au virus d'herpès simplex néonatal	APSU, PCSP
Infections mycobactériennes atypiques	NSCK
Ingestion d'huile à lampe (intoxications)	ESPED
Insuffisance hépatique néonatale et hémochromatose périnatale	PCSP
Kernictère	ESPED
Lésion abdominale causée par un acte de violence	BPSU
Leucémie : leucémie aiguë lymphoblastique, leucémie aiguë myéloblastique	ULSP
Lymphome non hodgkinien	ULSP
Maladie cérébrovasculaire ou accident cérébrovasculaire et pathologies semblables	BPSU
Maladie de Hodgkin	ULSP
Maladie de Kawasaki	NZPSU, UPSP
Maladies inflammatoires de l'intestin infantiles	NSCK
Maladies tropicales importées : paludisme, schistosomiase, leishmaniose	ESPED
Maladie à VRS exigeant une intubation et une ventilation artificielle; grave	ESPED, USSP
Malignités pédiatriques	UPNGSP
Méningite néonatale	UMSP
Œdème cérébral en cas d'acidocétose diabétique	PCSP
Ostéoporose juvénile idiopathique	ESPED
Panencéphalite sclérosante subaiguë	UPNGSP
Paralysie flasque aiguë	APSU, NSCK, NZPSU, PCSP, UPNGSP, USSP
Pigbel	UPNGSP
Phénylcétonurie	ULSP
Rubéole congénitale	APSU, BPSU, NZPSU, PCSP, USSP
Septicémie ou méningite pneumococcique	ESPED
Soins palliatifs	WPSU
Splénectomie et hyposplénie	WPSU
Syndrome d'alcoolisme foetal	APSU, NZPSU
Syndrome CHARGE	APSU, PCSP
Syndrome hémolytique et urémique	APSU, NZPSU, PCSP, ULSP, UPSP, USSP
Syndrome hémorragique du nouveau-né (hémorragie par carence en vitamine K)	APSU, BPSU, ESPED, NZPSU
Syndrome de Munchausen par procuration	APSU
Syndrome myéloprolifératif chez les nouveau-nés atteints du syndrome de Down	ESPED
Syndrome néphrotique idiopathique et congénital	APSU
Syndrome néphrotique stéroïdorésistant	ESPED
Syndrome de Rett	APSU
Syndrome de Reye	ULSP
Syndrome de Smith-Lemli-Opitz	PCSP
Syphilis congénitale	ULSP
Thrombocytopénie alloimmune néonatale	NSCK
Thromboembolie veineuse	BPSU
Tuberculose infantile	WPSU
VIH et sida avec ou sans exposition périnatale au VIH	APSU, BPSU, NSCK, NZPSU, UMSP

Légende :

APSU	Australian Paediatric Surveillance Unit	NZPSU	New Zealand Paediatric Surveillance Unit	UPNGSP	Unité papouanne-néo-guinéenne de surveillance pédiatrique
BPSU	British Paediatric Surveillance Unit	PCSP	Programme canadien de surveillance pédiatrique	UPSP	Unité portugaise de surveillance pédiatrique
ESPED	Unité allemande de surveillance pédiatrique	ULSP	Unité lettone de surveillance pédiatrique	USSP	Unité suisse de surveillance pédiatrique
NSCK	Unité de surveillance pédiatrique des Pays-Bas	UMSP	Unité malaysienne de surveillance pédiatrique	WPSU	Welsh Paediatric Surveillance Unit

Faits saillants des unités internationales

Allemagne

Depuis 1996, en Allemagne, l'immunisation primaire des nourrissons contre l'*Haemophilus influenzae* a surtout été administrée sous forme des vaccins conjugués diphtérie-coqueluche acellulaire-anatoxine tétanique et *H. influenzae* de type b (DCaT-Hib) ou de diphtérie-coqueluche acellulaire-anatoxine tétanique(-poliovirus inactivé) et *H. influenzae* de type b (DCaT-PVI-Hib). Ces vaccins conjugués produisent des concentrations d'anticorps anti-Hib moins élevées que le vaccin conjugué Hib équivalent administré sous forme d'injection distincte, mais la pertinence clinique de ce phénomène demeure inconnue.

Pour évaluer l'effet des vaccins conjugués DCaT-Hib sur l'incidence de la maladie à Hib envahissante en Allemagne, deux systèmes de surveillance indépendants, l'un en milieu hospitalier et l'autre en laboratoire, ont été utilisés en 1998 et en 1999 afin de déceler les cas. On a obtenu les antécédents de vaccination de tous les cas décelés grâce à un contact téléphonique avec les parents ou les dispensateurs de soins. Pendant l'étude de deux ans, la maladie à *H. influenzae* envahissante chez les moins de cinq ans a continué de chuter, et l'incidence annuelle moyenne s'est établie à 1,01 enfant sur 100 000. Le taux national de couverture vaccinale indique que seulement 70 % des enfants ayant reçu le vaccin DcaT-Hib ou DCaT-PVI-Hib ont effectivement reçu les trois doses recommandées au cours de leur première année de vie, mais que l'efficacité globale des vaccins atteignaient 97,5 % (IC 95 % ± 96,3-98,4) chez les enfants qui avaient reçu au moins une dose. Chez ceux qui ont reçu les trois doses, l'efficacité montait à 98,8 % (IC 95 % ± 98,2-99,3). Bien qu'il soit bien documenté que les vaccins DcaT-Hib produisent des titres anti-Hib inférieurs à ceux des vaccins distincts, ces combinaisons sont efficaces pour réduire l'incidence de maladie à *H. influenzae* de type b envahissante.

L'étude intitulée « *Haemophilus influenzae* type b disease: impact and effectiveness of diphtheria-tetanus toxoids-acellular pertussis (-inactivated poliovirus)/*H. influenzae* type b combination vaccines » a été publiée dans *Pediatr Infect Dis J* 2001;20(8):767-74.

Australie

La coqueluche donnant lieu à une hospitalisation pendant la première enfance, à l'étude en 2001, a permis de constater que cette maladie continue d'être responsable d'une morbidité et d'une mortalité considérables chez les enfants non vaccinés ou partiellement vaccinés de moins de six mois. Quatre-vingt-onze pour cent des nourrissons touchés avaient moins de deux mois, et sur les 39 nourrissons atteints admissibles à la vaccination, 27 (69 %) avaient reçu un seul vaccin anticoquelucheux. Un contact avec une autre personne atteinte d'une maladie tussive pouvant correspondre à la coqueluche a été constaté chez 55 % des nourrissons, la majorité de ces contacts (65 %) étant des adultes. Étant donné le taux élevé (90 %) d'immunisation infantile, les membres adultes de la famille représentent maintenant une source importante d'infection à la coqueluche.

Irlande

L'incidence de diabète insulino-dépendant fait l'objet d'une importante variation sur la scène internationale. Les taux déclarés d'incidence annuelle oscillent entre 0,6 cas pour 100 000 habitants en Corée et au Mexique, et 45,3 cas pour 100 000 habitants en Finlande. Il existe peu de données sur l'Irlande. Selon une étude de la BPSU effectuée en 1988, l'Irlande présente l'un des taux d'incidence annuelle les plus faibles d'Europe, avec 6,8 cas pour 100 000 habitants. Cependant, on se demande si ces données ne sont pas incomplètes.

Une étude prospective a été entreprise en 1997 par l'entremise de la *Irish Paediatric Surveillance Unit* (IPSU), afin de calculer le taux d'incidence nationale du diabète sucré insulino-dépendant faisant son apparition avant l'âge de 15 ans. Les pédiatres participants ont été invités à déclarer tous les nouveaux cas de diabète chez les enfants de moins de 15 ans qui

se présentent à eux, au moyen d'un système de cartes de déclaration mensuelle. Les pédiatres qui déclaraient des cas à l'IPSU recevaient ensuite un questionnaire à remplir, et on prenait contact avec ceux qui ne déclaraient rien afin de garantir qu'ils n'avaient observé aucun cas. Une deuxième source indépendante de dépistage des cas a été utilisée au moyen des données gouvernementales centralisées.

Les résultats de cette étude révèlent que l'incidence brute de diabète chez les moins de 15 ans s'élève à 16,6 cas pour 100 000 habitants par année (IC 95 % 13,9-19,5). Les taux directement normalisés étaient de 16,3 cas pour 100 000 habitants par année (IC 95 % 14,2-18,5), tandis que les taux propres à l'âge s'établissaient à 10,8 cas (7,1-15,7), à 21,3 cas (16,2-27,4) et à 17,0 cas pour 100 000 habitants par année (12,8-22,2) pour le groupe des 0-4,99 ans, des 5-9,99 ans et des 10-14,99 ans, respectivement.

Cette étude laisse supposer que l'Irlande présente une incidence modérément élevée de diabète chez les enfants de moins de 15 ans, et non une faible incidence, comme il avait été déclaré auparavant. Cette observation a des conséquences sur la planification des politiques de santé et sur les prochaines études épidémiologiques. L'instauration d'un registre du diabète est recommandée en Irlande afin de surveiller l'incidence de cette maladie importante.

Cette étude, intitulée « The Incidence of Insulin Dependent Diabetes Mellitus in the Irish Republic », a été publiée dans *Paediatric Research* 2001;(49)6, Suppl 2:93A.

Lettonie

La population de l'unité lettone de surveillance pédiatrique inclut 534 100 enfants de moins de 18 ans. En 2001, le programme a pu se targuer d'un taux de réponse de 70 % et a publié une analyse bibliographique de l'étiologie pneumococcique du SHU dans *Latvijas Pēdiatrs*. Il est envisagé d'inclure l'anaphylaxie dans le programme à compter de juillet 2002.

Malaysia

L'unité malaysienne de surveillance pédiatrique, fondée en 1994 sous les auspices de l'association malaysienne de pédiatrie, a déménagé à Kuala Lumpur. Ses activités sont suspendues, mais on espère qu'elles reprendront au milieu de 2002.

Nouvelle-Zélande

La *New Zealand Paediatric Surveillance Unit* continue de bien fonctionner, avec un taux de participation et de réponse élevé. En plus d'avoir entrepris la surveillance active de la paralysie flasque aiguë pour le ministère de la Santé, elle étudie plusieurs autres pathologies afin de satisfaire les exigences de l'Organisation mondiale de la santé relativement à la poliomyélite. Il convient de souligner que tous les pédiatres participants peuvent recourir au réseau pour entreprendre des études de leur choix, si les critères scientifiques et déontologiques sont respectés, ce dont fait foi toute la gamme d'études en cours. Puisque la Nouvelle-Zélande est un petit pays, il faut constamment équilibrer l'étude des pathologies assez courantes pour fournir la quantité de données nécessaires pour procurer de l'information, avec l'importance de ne pas surcharger les cliniciens par de multiples demandes d'information.

L'un des récents faits saillants de l'unité demeure le parachèvement de l'étude sur le diabète infantile. Le diabète sucré (DS) a été étudié pendant deux ans, en 1999 et 2000, chez les enfants et les adolescents de moins de 15 ans. L'incidence annuelle moyenne de DS de type I s'élevait à 17,9 cas pour 100 000 enfants, soit le double de 1972. L'incidence était significativement plus élevée au sud de l'île qu'au nord. On remarquait également une différence marquée entre les Maoris et les Non-Maoris, le taux de Non-Maoris atteints étant 4,5 fois supérieur à celui des Maoris. En raison de la proportion plus élevée de Non Maoris qui habitent le sud de l'île, la différence géographique précisée ci-dessus disparaît après un rajustement selon l'ethnie.

En outre, 12 (3,8 %) cas de DS de type II ont été déclarés, ainsi que cinq cas d'autres types précis (deux

cas probables de diabète non insulino-dépendant, un de fibrose kystique, un de syndrome de Prader-Willi et un de troubles des mitochondries).

Les observations concordent avec les déclarations internationales d'augmentation de l'incidence de DS de type I et d'émergence de DS type II chez les enfants, ce qui a d'importantes répercussions sur la prestation des services de santé, tant maintenant qu'à l'avenir.

Papouasie-Nouvelle-Guinée

L'information isolée et publiée fait état d'une faible incidence et d'une faible prévalence de diabète de type I en Papouasie-Nouvelle-Guinée (PNG). Cette incidence et cette prévalence sont à l'étude de manière prospective depuis le 1^{er} juillet 1996, par l'entremise de l'UPNGSP. Au début de la période, aucun enfant ne recevait de l'insuline en PNG au début de la période. Au cours de 4,5 années suivantes, huit cas ont été déclarés, soit une incidence annuelle de 0,08 cas pour 100 000 habitants et une prévalence de 0,28 cas pour 100 000 habitants chez les enfants de moins de 15 ans. Ces chiffres sont tout aussi bas que ceux qui sont déclarés ailleurs. Trois cas provenaient de la petite population d'expatriés. Tous les cas manifestés chez les enfants mélanésiens posaient des difficultés de prise en charge, et deux enfants sont décédés pendant la période de l'étude.

Cette étude, intitulée « Insulin-dependent diabetes », a été acceptée pour publication dans le journal médical papouan-néo-guinéen.

Pays-Bas

Grâce à l'unité de surveillance, il a été possible de vérifier la totale fiabilité du dépistage du syndrome adrénogénital, lequel a été implanté dans tout le pays. Les déclarations continuent de révéler une hausse marquée de diabète, surtout chez les enfants de moins de cinq ans (elles ont doublé en cinq ans) et chez les immigrants. Des études plus approfondies s'imposent au plus tôt afin d'explicitier cette augmentation.

Pays de Galles

Une étude d'incidence démographique effectuée au Pays de Galles et au Royaume-Uni pendant deux ans, d'avril 1996 à mars 1998, déterminait 1) l'incidence et la nature de la violence grave faite aux enfants au Pays de Galles, 2) l'incidence de tous les types de violence faite aux enfants chez les bébés de moins d'un an et 3) si les registres de la protection de la jeunesse reflètent avec précision le nombre d'enfants victimes de violence. Étaient à l'étude les enfants de moins de 14 ans ayant fait l'objet de violences graves compatibles avec les tristes préjudices physiques établis par le droit criminel. Ces préjudices incluent sept catégories de lésions, soit le décès, les traumatismes crâniens, y compris l'hémorragie sous-durale, les lésions abdominales internes, les lésions physiques causées par le syndrome de Munchausen par procuration, y compris la suffocation, les fractures, les brûlures et les morsures d'adultes. Les cas ont été constatés par l'entremise de la *Welsh Paediatric Surveillance Unit* (WPSU). (L'un des critères d'inclusion était une entente multidisciplinaire quant à la violence physique [pendant une conférence sur le cas, une réunion stratégique ou un examen de la partie 8]). L'incidence de tous les bébés de moins d'un an victimes de violence a également été étudiée. La constatation de ces bébés a été prélevée dans les registres de la protection de la jeunesse (RPJ) et a été assurée par la WPSU.

Les cas de violence grave sont six fois plus courants chez les bébés (54 cas pour 100 000 habitants par année) (IC 95 % \pm 17,2) que chez les enfants de un à quatre ans (9,2 cas pour 100 000 habitants) (IC 95 % \pm 3,6). Ils sont 120 fois plus courants chez les enfants de 5 à 13 ans (0,47 cas pour 100 000 habitants) (IC 95 % \pm 0,47). Ce phénomène découle surtout de deux types de violence grave (traumatisme crânien incluant l'hémorragie sous-durale et fractures), plus fréquents chez les bébés de moins d'un an que chez les enfants plus vieux. D'après des données provenant de deux sources (la WPSU et les RPJ), l'incidence de violence chez les bébés équivaut à 114 cas pour 100 000 bébés (IC 95 % 114 \pm 11,8) par année. Ce chiffre correspond à un cas de violence pour 880 bébés au cours de leur première année de vie. Dans la région

la plus rurale des autorités sanitaires du Pays de Galles, les cas de violence faite aux bébés correspondaient à 50 % de ceux des trois autres régions sanitaires, largement urbaines. Les garçonnets de la série risquaient davantage d'être victimes de graves actes de violence que les fillettes ($p < 0,025$). Seuls 29 % des bébés de moins d'un an figurant dans les registres de la protection de la jeunesse avaient effectivement subi des lésions. Chez 30 % des bébés victimes de violence de moins d'un an et 73 % des enfants victimes de violence grave de plus d'un an, des professionnels de la santé s'étaient déjà inquiétés de la possibilité de violence ou de négligence.

La violence physique est un trouble important chez les bébés de moins d'un an. Les très jeunes bébés (moins de six mois) présentent le risque le plus élevé de souffrir de lésions ou de mourir par suite de violence. La violence grave, en particulier les hématomes sous-duraux et les fractures, est beaucoup plus courante chez les bébés que chez les enfants plus vieux. On remarque un échec de la prévention secondaire de la violence faite aux enfants par les professionnels de la santé, qui devraient réagir davantage lorsqu'ils s'inquiètent de possibilités de violence et de négligence. Les travaux interorganisationnels de protection de la jeunesse entrepris en partenariat avec les parents devraient porter davantage sur le fait d'éviter que les bébés de moins d'un an soient de nouveau violentés que sur leur maintien dans un foyer violent. Le registre de protection de la jeunesse n'est pas conçu pour donner une mesure exacte du nombre d'enfants violentés. C'est un dossier des enfants ayant besoin d'un plan de protection, qui ne doit pas servir à mesurer le nombre d'enfants victimes de violence.

Cette étude, intitulée « The Incidence of Severe Physical Child Abuse and Neglect in Wales », a été publiée dans *Child Abuse and Neglect* en avril 2002.

Portugal

L'unité portugaise de surveillance pédiatrique (UPSP), fondée en juin 2000, a entrepris ses activités en mars 2001 auprès de plus de 2 000 pédiatres de la société portugaise de pédiatrie. Les pathologies à l'étude sont

le syndrome hémolytique et urémique, la maladie de Kawasaki, le diabète sucré insulino-dépendant chez les moins de cinq ans et l'infection à streptocoques de groupe B au cours des trois premiers mois de vie. L'UPSP a récemment demandé de s'affilier au RIUSP. Cette demande est en cours d'évaluation.

Royaume-Uni

L'étude de la détérioration intellectuelle et neurologique évolutive (DINE) en est maintenant dans sa sixième année. La variante de la maladie de Creutzfeldt-Jakob demeure une priorité du programme de santé du pays, et attire davantage l'intérêt sur la scène internationale, car quatre cas de vMCJ ont été déclarés chez des gens vivant à l'extérieur du Royaume-Uni, sans compter que l'encéphalopathie spongiforme bovine a été décelée chez des bovins de 15 autres pays. Plus de 1 000 cas de DINE, y compris six enfants atteints de la vMCJ, ont été déclarés à l'étude, dont deux au cours des six derniers mois. Il est donc fort possible que plus de cas d'enfants émergent. En raison de la période d'incubation inconnue et des questions au sujet des modes de transmission possibles, une surveillance plus longue s'impose, afin de bien surveiller et de bien documenter l'émergence de la vMCJ chez les enfants.

Malgré les difficultés reliées au diagnostic de la DINE, l'étude continue de démontrer qu'une exploration approfondie, un taux de diagnostic élevé et des soins complets des enfants atteints de la DINE sont toujours assurés par les cliniciens locaux.

Suisse

Le syndrome hémolytique et urémique (SHU) chez les enfants est au programme de l'USSP depuis le 1^{er} avril 1997. Chaque patient de moins de 17 ans recevant un diagnostic clinique et biochimique de SHU (anémie hémolytique aiguë, thrombopénie, insuffisance rénale) participe à l'étude. En 2001, 13 cas ont été déclarés, dont dix chez des enfants de moins de cinq ans. Dix cas se sont manifestés après un prodrome diarrhéique, et les cultures ou les toxines d'ECPV étaient positives dans quatre cas. Deux cas de symptômes prodromiques respiratoires s'associaient à une maladie pneumococcique envahissante, et l'un d'eux a été fatal.

PR
S
C
R

