



PCSP

PROGRAMME CANADIEN DE SURVEILLANCE PÉDIATRIQUE



RÉSULTATS 2005





Énoncé de mission

Contribuer à l'amélioration de la santé des enfants et des adolescents au Canada grâce à un programme national de surveillance et de recherche portant sur des troubles infantiles qui entraînent des incapacités, une morbidité et une mortalité graves et des coûts économiques élevés dans la société, malgré leur faible fréquence.

Les répercussions des études du PCSP sur la santé publique

1996 à 2005

« C'est un mécanisme de surveillance important de la santé et du bien-être humains de l'une des populations les plus vulnérables du Canada, les enfants. Le PCSP obtient de très bons résultats à l'égard de ses objectifs courants. »

Robert McMurtry, MD, professeur de chirurgie, université de Western Ontario

« Nous avons été ébahis qu'un programme si peu coûteux jouisse de l'adhésion pancanadienne des pédiatres. C'est un bon mécanisme pour trouver des pathologies rares aux conséquences dévastatrices qui, autrement, seraient très difficiles à repérer. »

Margaret Berry, MD, néonatalogiste, L'Hôpital de Montréal pour enfants



Pendant les dix années de surveillance, les participants au PCSP ont déclaré un total de 2 816 cas confirmés. Les répercussions importantes des résultats des études sur la santé publique sont exposées ci-dessous :

1996

Syndrome de rubéole congénitale

Constatation : Rare, avec dix cas en plus de dix ans, la plupart chez des femmes non vaccinées

Répercussion sur la santé publique : Nécessité de conserver l'immunisation universelle et l'immunisation ciblée

1999

Œdème cérébral en cas d'acidocétose diabétique (DKA)

Constatation : Taux de mortalité élevé de 23 %

Répercussion sur la santé publique : La prévention de la DKA demeure essentielle, puisqu'un œdème cérébral est déjà formé au début du traitement

2002

Infection au virus d'herpès simplex (VHS) néonatal

Constatation : Taux de mortalité important de 15,5 %

Répercussion sur la santé publique : La majorité des cas étant des VHS-1 étaye le besoin d'élaborer un vaccin efficace contre le VHS-1 et le VHS-2

2004

Sièges de bain pour bébés

Constatation : Confirmation de traumatismes et de noyades

Répercussion sur la santé publique : Appuie l'avertissement de Santé Canada sur le danger de noyade que représentent les sièges de bain pour nourrissons, publié en avril 2005

1997

Paralysie flasque aiguë

Constatation : Documentation selon laquelle le Canada est dénué de polio

Répercussion sur la santé publique : Obligation de déclarer au programme d'éradication de la polio de l'OMS

2000

Syndrome hémorragique du nouveau-né

Constatation : Taux très faible de 0,22 cas pour 100 000 naissances vivantes

Répercussion sur la santé publique : Appuie l'énoncé de la SCP recommandant d'adopter la vitamine K intramusculaire comme norme de référence

2003

Rachitisme par carence en vitamine D

Constatation : Plus de 100 enfants dépistés, dont la majorité avaient la peau foncée et étaient exclusivement allaités

Répercussion sur la santé publique : Appuie l'énoncé de la SCP recommandant des suppléments de vitamine D à tous les bébés exclusivement allaités

2005

Syndrome de la ceinture de sécurité

Constatation : Morbidité élevée, avec 25 % d'enfants paraplégiques

Répercussion sur la santé publique : Appuie les mesures préconisées par la SCP pour que la totalité des provinces et des territoires adoptent des dispositifs de protection pour enfants dans les véhicules automobiles et des lois sur les sièges d'appoint

1998

Panencéphalite sclérosante subaiguë

Constatation : Rare, avec deux cas en quatre ans

Répercussion sur la santé publique : Nécessité de conserver l'immunisation universelle contre la rubéole et la rougeole

2001

Fasciite nécrosante (FN)

Constatation : La varicelle était le facteur le plus fréquent de FN reliée au streptocoque de groupe A

Répercussion sur la santé publique : Appuie l'énoncé du Comité consultatif national de l'immunisation recommandant l'immunisation universelle des enfants contre la varicelle

2004

Marchettes (trotte-bébés)

Constatation : Confirmation que des traumatismes se produisent toujours

Répercussion sur la santé publique : Contribue à l'interdiction totale d'utiliser des marchettes, imposée par Santé Canada en avril 2004





Table des matières

Remerciements	3
Avant-propos	4
Président de la Société canadienne de pédiatrie	4
Président du PCSP	5
Comité directeur du PCSP.....	6
Groupe de travail du PCSP	6
Publications en 2005	7
Articles publiés relativement aux études	7
Faits saillants publiés dans <i>Paediatrics & Child Health</i>	7
Présentations en 2005	8
Nationales	8
Internationales	8
Financement	9
La surveillance à l'œuvre	10
Aperçu.....	10
Le coin des investigateurs	12
Calendrier des études	13
Investigateurs principaux du PCSP	14
Études sous surveillance en 2005	15
Déficit en acyl-coenzyme A déshydrogénase des acides gras à chaîne moyenne	15
Déficit immunitaire combiné sévère	17
Dystrophie myotonique congénitale	19
Effets indésirables graves et potentiellement mortels des médicaments.....	21
Infection à cytomégalovirus congénitale	24
Ostéogenèse imparfaite (rapport définitif).....	27
Paralysie flasque aiguë	30
Rhumatisme articulaire aigu	34
Syndrome de la ceinture de sécurité (rapport définitif).....	36
Syndrome respiratoire aigu post transfusionnel.....	38
Syndromes acquis de démyélinisation du système nerveux central.....	40
Traumatismes crâniens secondaires à une maltraitance (violence ou négligence) présumée envers un enfant	43
Troubles de l'alimentation à apparition précoce (rapport définitif)	46
Nouvelles études en 2006	49
Diabète non associé au type 1	49
Ictère nucléaire	50
Questions de sondage	51
Adoption internationale	51
Dépression à l'adolescence et effets indésirables des inhibiteurs sélectifs du recaptage de la sérotonine.....	52
Infection à cytomégalovirus congénitale	53
Progression internationale	54
Faits saillants des autres unités nationales de surveillance pédiatrique.....	55
Possibilité de recherches – Demande de nouvelles études	<i>intérieur du plat verso</i>



Remerciements

La force du Programme canadien de surveillance pédiatrique (PCSP) repose sur son engagement à améliorer la santé des enfants et adolescents au Canada et dans le monde. On ne pourrait y parvenir sans la participation des pédiatres, des spécialistes et d'autres dispensateurs de soins canadiens qui procèdent à la collecte mensuelle d'information sur des pathologies pédiatriques rares, sans les investigateurs principaux qui conçoivent les études et analysent les données colligées afin de transmettre des connaissances et des solutions de formation et sans les orientations des membres du comité directeur. Nous les remercions tous.

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

- l'Association canadienne des centres de santé pédiatriques,
- les centres du Programme de surveillance active des effets secondaires associés aux vaccins (IMPACT),
- l'Institut canadien d'information sur la santé,
- le Réseau pédiatrique canadien de soutien aux décisions.

Nous sommes également reconnaissants du soutien financier reçu pour maintenir le programme et lui donner de l'expansion. Un sommaire des commanditaires figure à la page 9 du présent rapport.

Le partenariat entre la Société canadienne de pédiatrie (SCP) et l'Agence de santé publique du Canada (ASPC) a permis au PCSP de croître au Canada et de jouer un rôle de chef de file sur la scène internationale. Nous sommes reconnaissants de ce soutien historique et exprimons notre gratitude à cet égard.

Avant-propos



Président de la Société canadienne de pédiatrie



Docteur Denis Leduc

Après une décennie de surveillance active réussie, on constate qu'à l'égard de la plupart des maladies rares qui touchent les enfants et les adolescents, les données épidémiologiques sont soit non existantes, soit déficientes. Bien établi et réputé à la fois sur la scène nationale et internationale, le PCSP est désormais en bonne position pour faire progresser la recherche et fournir des résultats inestimables qui orienteront les pédiatres et les décideurs en santé publique.

L'étude sur le syndrome de la ceinture de sécurité, qui révèle que 25 % des enfants souffrant de ce type d'accident de voiture deviennent paraplégiques, en est un bon exemple. La SCP et d'autres organismes prônent l'importance de dispositifs de sécurité convenables dans les véhicules automobiles, de même que le recours aux sièges d'appoint. En juin 2005, la SCP a publié un rapport intitulé *En faisons-nous assez? Un rapport de la situation des politiques publiques canadiennes et de la santé des enfants et des adolescents*, qui analyse la pertinence des lois pour protéger la santé et la sécurité des enfants. Le rapport contient un classement de chaque province et de chaque territoire au sujet de ses lois sur les sièges d'appoint. En septembre 2005, une nouvelle loi sur les sièges d'auto et les sièges d'appoint est entrée en vigueur en Ontario et respecte toutes les recommandations de la SCP. La défense d'intérêts se poursuivra jusqu'à ce que tous les territoires de compétence respectent ces recommandations.

Le programme a la chance que des membres expérimentés du milieu universitaire se fassent les mentors de jeunes chercheurs qui présentent des projets de recherche; il approfondira cette avenue. Le fait que des études du PCSP représentent l'élément épidémiologique de grands projets de recherche constitue un autre phénomène en évolution. L'étude sur les syndromes acquis de démyélinisation du système nerveux central conjuguée à une recherche sur la sclérose en plaques, de même que l'étude sur la dystrophie myotonique congénitale, en font foi.

À l'avenir, le PCSP s'intéressera à d'autres sources de constatation pour accroître le nombre de cas déclarés. Il continuera aussi à collaborer aux travaux du réseau international d'unités de surveillance pédiatrique.

Les réalisations du PCSP sont rendues possibles grâce au dévouement de participants qui remplissent consciencieusement leur formulaire de rapport tous les mois. Je les remercie tous sincèrement de permettre au PCSP de fonctionner.

Bon dixième anniversaire au PCSP! Nous lui souhaitons un avenir prometteur.

Président du PCSP



Docteur Gilles Delage

Une décennie de surveillance pédiatrique

Puisque le PCSP fête ses dix ans, le temps est propice pour réfléchir à une décennie de surveillance. Quelles sont quelques-unes des réalisations jusqu'à présent? Où se situe le PCSP sur la scène internationale? Quelles sont les priorités pour l'avenir?

Les résultats des recherches du PCSP étayent la sagacité de nombreuses recommandations de la SCP qui ont des répercussions importantes, y compris les suivantes :

- l'administration de vitamine K à tous les nouveau-nés afin de prévenir le syndrome hémorragique du nouveau-né;
- les suppléments de vitamine D à tous les nouveau-nés allaités exclusivement afin de prévenir le rachitisme par carence en vitamine D;
- l'immunisation universelle contre la rubéole et l'immunisation de rattrapage de toutes les mères vulnérables à la rubéole pendant la période postpartum immédiate afin de prévenir le syndrome de rubéole congénitale;
- l'immunisation universelle contre la varicelle pour prévenir des complications comme la fasciite nécrosante reliée au streptocoque de groupe A;
- l'évaluation de tous les nouveau-nés dans les 48 heures suivant leur congé précoce afin de dépister rapidement les cas d'hyperbilirubinémie et de prévenir l'ictère nucléaire;
- l'interdiction complète des marchettes (trotte-bébés) afin de prévenir les traumatismes;
- des avertissements de santé publique pour informer les parents des risques d'utiliser les sièges de bain pour bébés sans supervision;
- l'utilisation obligatoire de dispositifs de retenue pour enfants dans les véhicules automobiles, y compris l'usage prolongé des sièges d'appoint afin de prévenir le syndrome de la ceinture de sécurité.

Le PCSP est également très connu et respecté sur la scène internationale. Le PCSP est un membre actif du réseau international d'unités de surveillance pédiatrique (RIUSP) et favorise la collaboration et la coopération entre les unités de surveillance et les investigateurs. En juin 2000, le programme a tenu la réunion inaugurale du RIUSP à Ottawa, offrant une tribune ouverte de discussion et l'occasion de partager de l'information. Invités par la société argentine de pédiatrie, des représentants du PCSP ont eu le privilège de travailler avec des consœurs et confrères à la création d'un réseau périnatal à Buenos Aires, en 2004.

L'un des nombreux défis à venir vise le financement de la poursuite à long terme du PCSP, y compris la création d'une bourse annuelle afin d'encourager les jeunes chercheurs. Une autre priorité consistera à mettre au point un mode de surveillance rapide en cas d'urgence en santé publique, y compris la possibilité de déclarations par l'entremise d'un site Web. Le PCSP est prêt à affronter ces défis.

Comité directeur du PCSP

Docteur Gilles Delage (président)	Société canadienne de pédiatrie
Docteur Laura Arbour	Collège canadien de généticiens médicaux (représentante)
Docteur Garth Bruce	Société canadienne de pédiatrie
Docteur Rick Cooper	Directeurs de pédiatrie du Canada
Madame Marie Adèle Davis	Société canadienne de pédiatrie
Madame Jo-Anne Doherty	Centre de prévention et de contrôle des maladies infectieuses, Agence de santé publique du Canada
Docteur Kevin Gordon	Association canadienne de neurologie pédiatrique (représentant)
Docteur Danielle Grenier	Société canadienne de pédiatrie
Docteur Richard Haber	Société canadienne de pédiatrie
Docteur Bryce Larke	Société canadienne de pédiatrie
Docteur Simon Levin	Association canadienne de neurologie pédiatrique (représentant)
Docteur Catherine McCourt	Centre de développement de la santé humaine, Agence de santé publique du Canada
Monsieur Paul Muirhead	Conseiller
Docteur Jeff Scott	Conseil des médecins hygiénistes en chef (représentant)
Madame Sarah Srikanthan	Société canadienne de pédiatrie
Docteur Theresa Tam	Centre de prévention et de contrôle des maladies infectieuses, Agence de santé publique du Canada
Docteur Wendy Vaudry	Programme de surveillance active des effets secondaires associés aux vaccins (IMPACT) (représentante)
Docteur Lynne Warda	Société canadienne de pédiatrie
Docteur Lonnie Zwaigenbaum	Société canadienne de pédiatrie

Groupe de travail du PCSP

Madame Sarah Srikanthan (présidente)	Société canadienne de pédiatrie
Madame Marie Adèle Davis	Société canadienne de pédiatrie
Madame Jo-Anne Doherty	Centre de prévention et de contrôle des maladies infectieuses, Agence de santé publique du Canada
Docteur Danielle Grenier	Société canadienne de pédiatrie
Docteur Catherine McCourt	Centre de développement de la santé humaine, Agence de santé publique du Canada

Publications en 2005



Articles publiés relativement aux études

(Consulter la zone www.cps.ca/pcsp/publications pour obtenir la liste complète des résumés et des hyperliens.)

Population-based study of incidence and risk factors for cerebral edema in paediatric diabetic ketoacidosis. Lawrence SE, Cummings EA, Gaboury I, Daneman D. *J Pediatr* 2005;146:688-692

An epidemiological analysis of CHARGE syndrome: Preliminary results from a Canadian study. Issekutz KA, Graham JM, Prasad C, Smith IM, Blake KD. *Am J Med Gen* 2005;133A:309-317

Behavioural profile and symptoms of autism in CHARGE syndrome: Preliminary Canadian epidemiological data. Smith IM, Nichols SL, Issekutz KA, Blake KD. *Am J Med Gen* 2005;133A:248-256

Subacute sclerosing panencephalitis: Results of the Canadian Paediatric Surveillance Program and review of the literature. Campbell C, Levin S, Humphreys P, Walop W, Brannan R. *BMC Pediatrics* 2005;5:47

Prospective surveillance of Canadian children with the haemolytic uraemic syndrome. Proulx F, Sockett P. *Pediatr Nephrol* 2005;20:786-790

Faits saillants publiés dans *Paediatrics & Child Health*

(Consulter la zone www.cps.ca/pcsp/publications pour obtenir la liste complète des résumés et des hyperliens.)

Canadian Paediatric Surveillance Program 2005 quiz. *Paediatr Child Health* 2005;10(10):590,601,608

The challenge of severe infections in infancy. *Paediatr Child Health* 2005;10(9):567

Fragile bones or child maltreatment? *Paediatr Child Health* 2005;10(8):500

Does anorexia nervosa occur in the prepubertal years? *Paediatr Child Health* 2005;10(7):378

Congenital cytomegalovirus infection: What is the best way to make the diagnosis? *Paediatr Child Health* 2005;10(6):IBC

Helping newborns to a healthy start: Clinical impact of your Canadian Paediatric Surveillance Program monthly feedback. *Paediatr Child Health* 2005;10(5):268

Human growth hormone therapy in Prader-Willi syndrome. *Paediatr Child Health* 2005;10(4):202

A simple sore throat ... or not? *Paediatr Child Health* 2005;10(2):94

Infant bath seat survey: Results and next steps. *Paediatr Child Health* 2005;10(1):27

Présentations en 2005

(Consulter la zone www.cps.ca/pcsp/publications pour obtenir la liste complète des résumés et des hyperliens.)

Nationales

Incidence and cohort study of congenital DM. Campbell C, Levin S, Jacob P, Siu V, Venance S. Présentée à la 5^e réunion du Consortium international sur la dystrophie myotonique, à Québec, en octobre 2005.

Lessons from Prader-Willi syndrome (PWS): Integrating weight and behavior management. Forster JL, Berall G, Gourash LM. Présentée au 52^e congrès annuel de l'American Academy of Child and Adolescent Psychiatry, à Toronto, en octobre 2005.

Prader-Willi syndrome (preliminary partial results). Berall G. Présentée à la conférence Come to Your Senses, à Toronto, en octobre 2005.

Early recognition of MS in paediatrics: ADEM. Banwell B. Présentée au 82^e congrès annuel de la Société canadienne de pédiatrie, à Vancouver, en juin 2005.

Severe neonatal hyperbilirubinemia in Canadian newborns: A preventable disease? Campbell DM, Shah V, Sgro M. Présentée au 82^e congrès annuel de la Société canadienne de pédiatrie, à Vancouver, en juin 2005.

One-time surveys: CPSP added value. Grenier D, Medaglia A, Srikanthan S. Présentée au 82^e congrès annuel de la Société canadienne de pédiatrie, à Vancouver, en juin 2005.

Surveillance: Helping newborns get off to a good start. Sgro M, Wong T. Présentée au 82^e congrès annuel de la Société canadienne de pédiatrie, à Vancouver, en juin 2005.

Feeding in CHARGE syndrome. Dobbelsteyn C, Crist B, Blake KD, Rashid M. Présentée au CHARGE Syndrome Canada Junefest 2005, à Toronto, en juin 2005.

Acquired demyelination in children. Banwell B. Présentée dans le cadre de diverses séances scientifiques en pédiatrie et en spécialité à Hamilton,

Kingston, London, Mississauga, Ottawa et Vancouver, en 2005.

Paediatric surveillance: A research asset. Grenier D, Medaglia A, Srikanthan S. Présentée aux séances scientifiques pédiatriques à Edmonton, Ottawa et Kingston, en 2005.

Internationales

Active surveillance of early-onset eating disorders, vitamin D deficiency rickets, and Prader-Willi syndrome. Doherty J, Grenier D, Pinhas L, Berall G, Ward L, Srikanthan S. Présentée au 46^e congrès annuel de la European Society for Paediatric Research, à Sienne, en Italie, en septembre 2005.

Prospective study of the clinical epidemiology, pathobiology, and neuroimaging features of Canadian children with clinically isolated demyelinating syndromes: methodology and preliminary incidence data. Banwell B, Bar-Or A, Arnold D, Sadovnick D, Kennedy J. Présentée au 10^e congrès annuel du comité américain pour le traitement et la recherche dans le domaine de la sclérose en plaques, à Thessaloniki, en Grèce, en septembre 2005.

Lap-belt syndrome (results of the first 18 months of study). Cyr C. Présentée au 9^e congrès de la World Federation of Societies of Intensive and Critical Care Medicine, à Buenos Aires, en Argentine, en août 2005.

Prader-Willi syndrome (preliminary results). Desantadina V. Présentée à la IV^e conférence latino-américaine sur le SPW, à Buenos Aires, en Argentine, en mai 2005.

Campbell DM, Shah V, Sgro M. Severe neonatal hyperbilirubinemia in Canadian newborns – A preventable disease. Présentée au congrès annuel des SPR/PAS, à Washington, dans le district fédéral de Columbia, en mai 2005.

A study of feeding difficulties in children with CHARGE syndrome. Dobbelsteyn C, Crist B, Blake KD, Rashid M. Présentée au Great Lakes Regional Conference for Child Health, à Columbus, en Ohio, en avril 2005.

Financement



Le financement du PCSP est nécessaire pour la gestion du programme, y compris le soutien administratif et financier. Le programme de surveillance est financé par un ensemble de fonds gouvernementaux et de subventions sans restrictions accordés par des organismes de bienfaisance, des établissements de recherches, des hôpitaux et des sociétés du Canada. Le financement est attribué pour appuyer le programme, et non une étude en particulier.

Nous remercions chaleureusement les organismes suivants, qui ont participé au financement du PCSP pendant une partie ou la totalité de l'année 2005 :

Ministères gouvernementaux

Agence de santé publique du Canada

- Centre de développement de la santé humaine
 - Division de l'enfance et de l'adolescence
 - Division de la santé des collectivités
 - Division de surveillance de la santé et de l'épidémiologie
- Centre de prévention et de contrôle des maladies infectieuses
 - Division de l'immunisation et des infections respiratoires

Santé Canada

- Direction générale des produits de santé et des aliments
 - Bureau de la politique et de la promotion de la nutrition
 - Surveillance alimentaire et nutritionnelle
 - Direction des produits de santé commercialisés
 - Division des politiques et des partenariats
- Direction générale de la santé des Premières nations et des Inuits
 - Bureau de la médecine communautaire

Transports Canada

- Groupe Sécurité et sûreté
 - Sécurité routière et réglementation automobile

Sources non gouvernementales

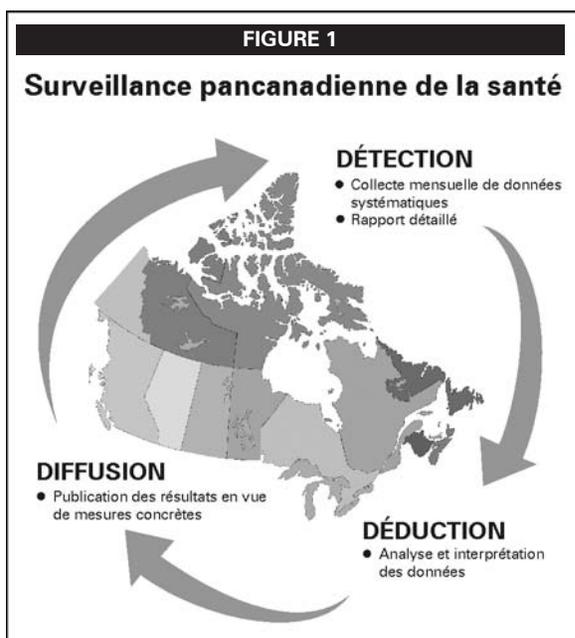
- Bristol-Myers Squibb Company
- Centre hospitalier pour enfants de l'est de l'Ontario
- Children's Health Research Institute (Children's Hospital of Western Ontario)
- Conseil des gouverneurs de l'hôpital Shriners
- Département de psychiatrie, Sunnybrook and Women's College Health Sciences Centre
- Fondation de la recherche sur les maladies infantiles du Québec
- Fondation pour la recherche scientifique sur la sclérose en plaques
- Héma-Québec
- Institut de recherche du Centre hospitalier pour enfants de l'est de l'Ontario
- IWK Health Centre
- Janeway Children's Hospital Foundation
- Laboratoires Abbott, Limitée
- Lawson Health Research Institute
- Merck Frosst Canada Ltée
- Ontario Neurotrauma Foundation Prevention Committee
- William Singeris National Centre for Myotonic Dystrophy
- Wyeth-Ayerst Canada Inc.

La surveillance à l'œuvre

Aperçu

L'importance de la surveillance pour l'exercice de la médecine ne peut être surévaluée. Grâce à la collecte systématique constante de données, il est possible de déterminer le fardeau de la maladie, d'évaluer les interventions visant à prévenir l'occurrence d'un trouble et d'orienter l'élaboration de politiques en santé grâce à l'information colligée. La surveillance transforme les données en mesures concrètes.

Le PCSP fournit un moyen novateur d'entreprendre la surveillance pédiatrique et d'accroître la sensibilisation à des troubles infantiles qui entraînent de forts taux d'incapacités, de morbidité, de mortalité et de coûts économiques pour la société, malgré leur faible fréquence. La préférence est accordée aux études qui ont une solide importance en santé publique ou qui ne pourraient être menées autrement. Toutes les études du programme doivent respecter des normes élevées de rigueur scientifique et de valeur concrète, et le PCSP garantit la confidentialité de toute l'information qui lui est transmise. Le programme offre également l'occasion de collaborations internationales avec d'autres unités de surveillance pédiatrique dans le monde.



Le processus

Le comité directeur du PCSP supervise le programme et examine les nouveaux projets d'études. Au lancement d'une nouvelle étude, les pédiatres en exercice, les pédiatres avec surspécialité et d'autres dispensateurs de soins du Canada reçoivent un résumé du protocole, y compris la définition de cas et une brève description de la pathologie. Ce résumé permet de former les médecins et de les sensibiliser aux pathologies sous surveillance, tout en garantissant un mode de déclaration uniforme. 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 et énonce les trois « D » de la surveillance : la détection, la déduction et la diffusion.

La déclaration

Le formulaire à cocher, dans lequel figurent les pathologies sous surveillance, est posté tous les mois aux participants. Pour chaque pathologie, les répondants doivent indiquer le nombre de nouveaux cas observés au cours du mois précédent, y compris l'absence de cas. 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 évite d'en oublier. 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 connexes.

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 anonyme permet de repérer les dédoublements et est postée 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.

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 est encouragé par le taux de réponses nationales de 82 % (le détail figure au tableau 1) et par le taux de réponses aux rapports détaillés de 93 % (la répartition entre les études figure au tableau 2).

TABLEAU 1
Taux de déclaration initiale (%) et nombre de participants en 2005

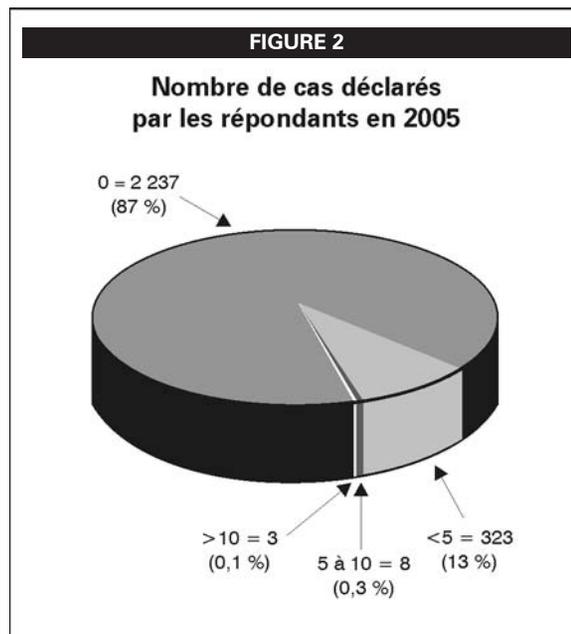
Provinces et territoires	Taux de réponses (%)	Nombre de participants
Alberta	84	268
Colombie-Britannique	80	258
Île-du-Prince-Édouard	93	7
Manitoba	82	124
Nouveau-Brunswick	80	32
Nouvelle-Écosse	88	92
Nunavut	100	1
Ontario	82	960
Quebec	77	664
Saskatchewan	75	46
Terre-Neuve-et-Labrador	91	43
Territoires du Nord-Ouest	100	3
Yukon	89	2

TABLEAU 2
Taux de réponses aux rapports détaillés en 2005, au 1^{er} mars 2006

Études ou pathologies	Cas déclarés	Cas en attente	% de réponse
Déficit en acyl-coenzyme A déshydrogénase des acides gras à chaîne moyenne	3	1	67
Déficit immunitaire combiné sévère	20	0	100
Dystrophie myotonique congénitale	25	0	100
Effets indésirables graves et potentiellement mortels des médicaments	74	12	84
Infection à cytomégalovirus congénitale	39	3	92
Ostéogénèse imparfaite	28	2	93
Paralysie flasque aiguë	73	2	97
Rhumatisme articulaire aigu	39	1	97
Syndrome de la ceinture de sécurité	9	1	89
Syndrome respiratoire aigu post transfusionnel	0	0	100
Syndromes acquis de démyélinisation du système nerveux central	112	6	95
Traumatismes crâniens secondaires à une maltraitance (violence ou négligence) présumée envers un enfant	111	13	88
Troubles de l'alimentation à apparition précoce	16	0	100
Nombre total de cas (toutes les études)	549	41	93

Charge de travail des participants

Le système de déclaration mensuel est simple et les questionnaires de suivi des cas sont faciles à remplir. Puisque seules des données non nominales et non identifiables sont colligées par le PCSP, les répondants n'hésitent pas à fournir de l'information clinique. En 2005, la majorité des participants (87 %) n'avaient aucun cas à déclarer. Il convient toutefois de souligner à nouveau l'importance de ces rapports sans déclaration. Le nombre de cas déclarés par les répondants en 2005 est exposé à la figure 2.



Tandis que les études se succèdent, la charge de travail se déplace entre les diverses spécialités. En 2005, les études qui ont donné lieu au plus grand nombre de déclarations sont les syndromes acquis de démyélinisation du système nerveux central et les traumatismes crâniens secondaires à une maltraitance (violence ou négligence) présumée envers un enfant.

Le PCSP est extrêmement reconnaissant du fait que la majorité des participants remplissent consciencieusement les rapports détaillés après avoir déclaré un cas. Leur diligence démontre qu'ils comprennent l'énorme importance des données scientifiques colligées et justifie l'insistance du comité directeur à exiger des rapports détaillés courts, précis et pertinents.

En 2005, afin de remercier les pédiatres et les pédiatres avec surspécialité de leur formidable

engagement et de leur soutien, 1 742 certificats personnels leur ont été expédiés pour les remercier de leur participation au PCSP, et 310 lettres de remerciements ont été postées aux participants qui ont déclaré un cas. De plus, les gagnants des tirages précoces d'un repas pour deux sont les docteurs Peter J. Azzopardi (Ontario) et Margaret Choi (Colombie-Britannique). Par ailleurs, les gagnants d'une inscription gratuite au congrès annuel 2006 de la SCP à St. John's sont le docteur Cheri L. Deal (Québec), qui a répondu tous les mois en 2005, et le docteur Kristi D. Zinkiew (Colombie-Britannique), qui a rempli et renvoyé un rapport détaillé.

Le coin des investigateurs

Le PCSP procure aux investigateurs, par un système de surveillance active rapide, un moyen novateur de repérer et d'obtenir des données nationales, non nominatives, sur des maladies et pathologies rares auprès d'environ 2 570 participants. Le programme s'engage à obtenir un taux de constatation de cas supérieur à 90 % et, grâce à des rappels de suivi aux non-répondants, se targue d'un taux de réponses de 93 % aux rapports détaillés (tableau 2). Le PCSP offre 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 des adolescents canadiens.

Les chercheurs sont invités à soumettre des projets de nouvelles études qui respectent les *critères d'inclusion des études* soulignés au tableau 3 et la *présentation des soumissions*, détaillée au 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. Après leur examen, les études doivent recevoir une approbation déontologique et être pourvues d'un financement externe confirmé avant d'obtenir une acception définitive du programme. Les chercheurs intéressés à obtenir plus d'information au sujet du programme sont invités à visiter le site Web à www.cps.ca/pcsp ou à communiquer avec la coordonnatrice principale du PCSP, à pcsp@cps.ca.

Questions ponctuelles par sondage

Le PCSP peut également constituer un outil peu coûteux et ponctuel pour sonder les participants 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 obtenus sont transmis à l'investigateur en vue de l'analyse des données.

Les résultats des questions ponctuelles par sondage de 2005 sur l'adoption internationale, la dépression chez les adolescents et les effets secondaires des inhibiteurs sélectifs du recaptage de la sérotonine, ainsi que sur l'infection à cytomégalovirus congénitale figurent aux pages 51, 52 et 53.

TABLEAU 3

Critères d'inclusion des études

Rareté	Maladies d'une incidence ou d'une prévalence tellement faible qu'elles exigent un échantillonnage national 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, comporter des ressources pertinentes ainsi qu'un questionnaire et 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.	

TABLEAU 4

Présentation des soumissions

<p>Les soumissions de nouvelles études devraient inclure :</p> <ul style="list-style-type: none"> • le nom de l'investigateur principal, • le nom des co-investigateurs, • un bref résumé de la proposition, • la date proposée du début de l'étude et la durée proposée, • les objectifs précis de l'étude, • la déclaration de justification, incluant les répercussions prévues sur la science et sur la santé publique, • la définition de cas, • le nombre de cas prévus, • le plan d'évaluation déontologique • les dispositions financières, • la date projetée pour terminer l'analyse.
--

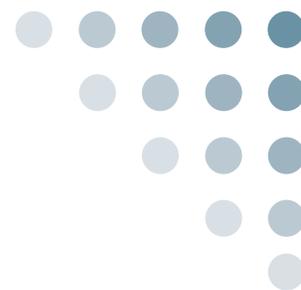
Calendrier des études

TABLEAU 5

Calendrier des études du PCSP (selon la date de fin)

Étude	Début	Fin	Total de cas confirmés le 31 décembre 2005
Infection streptococcique de groupe B	janvier 1996	décembre 1996	178
Anomalies du tube neural	janvier 1997	décembre 1998	107
Maladie de Creutzfeldt-Jacob	janvier 1997	juin 1999	1
Panencéphalite sclérosante subaiguë	janvier 1997	décembre 2000	3
Syndrome hémorragique du nouveau-né	janvier 1997	décembre 2000	6
Détérioration intellectuelle et neurologique évolutive	juillet 1999	juin 2001	59
Œdème cérébral en cas d'acidocétose diabétique	juillet 1999	juin 2001	23
Anaphylaxie	janvier 2000	juin 2001	732
Syndrome hémolytique et urémique	avril 2000	mars 2002	140
Syndrome de Smith-Lemli-Opitz	janvier 2000	décembre 2002	35
Infection au virus de l'hépatite C	février 2001	janvier 2003	58
Insuffisance hépatique néonatale et hémochromatose périnatale	février 2001	janvier 2003	10
Fasciite nécrosante	septembre 2001	août 2003	37
Infection au virus d'herpès simplex néonatal	octobre 2000	septembre 2003	58
Hyperbilirubinémie néonatale grave	juillet 2002	juin 2004	203
Rachistisme par carence en vitamine D	juillet 2002	juin 2004	69
Syndrome CHARGE	septembre 2001	août 2004	90
Syndrome de Prader-Willi	janvier 2003	décembre 2004	31
Syndrome de rubéole congénitale	janvier 1996	décembre 2004	9
Troubles de l'alimentation à apparition précoce	mars 2003	février 2005	160
Syndrome de la ceinture de sécurité	septembre 2003	août 2005	28
Ostéogenèse imparfaite	janvier 2004	décembre 2005	27
Infection à cytomégalovirus congénitale	mars 2005	février 2007	18
Traumatismes crâniens secondaires à une maltraitance (violence ou négligence) présumée envers un enfant	mars 2005	février 2007	43
Déficit immunitaire combiné sévère	avril 2004	mars 2007	12
Diabète non associé au type 1	avril 2006	mars 2007	s.o.
Rhumatisme articulaire aigu	avril 2004	mars 2007	38
Syndromes acquis de démyélinisation du système nerveux central	avril 2004	mars 2007	135
Déficit en acyl-coenzyme A déshydrogénase des acides gras à chaîne moyenne	septembre 2005	août 2007	1
Syndrome respiratoire aigu post transfusionnel	septembre 2005	août 2007	0
Effets indésirables graves et potentiellement mortels des médicaments	janvier 2004	décembre 2007	86
Paralysie flasque aiguë	janvier 1996	décembre 2007	415
Dystrophie myotonique congénitale	mars 2005	février 2008	4
Ictère nucléaire	septembre 2006	août 2008	s.o.

Investigateurs principaux du PCSP



Études sous surveillance en 2005



Docteur Chitra Prasad
Déficit en acyl-coenzyme A
déshydrogénase des acides
gras à chaîne moyenne



Docteur Ezzat Farzad
Déficit immunitaire
combiné sévère



Docteur Craig Campbell
Dystrophie myotonique
congénitale



Docteur Bruce Carleton
Effets indésirables graves
et potentiellement mortels
des médicaments



Docteur Wendy Vaudry
Infection à cytomégalovirus
congénitale



Docteur Leanne Ward
Ostéogénèse imparfaite



Jeannette Macey
Paralysie flasque aiguë



Docteur Christina Templeton
Rhumatisme articulaire aigu



Docteur Claude Cyr
Syndrome de la
ceinture de sécurité



Docteur France Gauvin
Syndrome respiratoire
aigu post transfusionnel

Nouvelles études en 2006



Docteur Brenda Banwell
Syndromes acquis de
démyélinisation du système
nerveux central



Morag Mackay
Traumatismes crâniens
secondaires à une
maltraitance (violence ou
négligence) présumée
envers un enfant



Docteur Leora Pinhas
Troubles de l'alimentation
à apparition précoce



Docteur Shazhan Amed
Diabète non associé au
type 1



Docteur Michael Sgro
Ictère nucléaire



Études sous surveillance en 2005



Déficit en acyl-coenzyme A déshydrogénase des acides gras à chaîne moyenne

septembre 2005 à août 2007

Faits saillants

- L'incidence exacte du DACAD demeure en grande partie inconnue au Canada.
- Le cas d'un patient atteint de DACAD a été confirmé depuis le début de l'étude.
- Le dépistage génétique des nouveau-nés s'effectue dans quatre provinces (Colombie-Britannique, Île-du-Prince-Édouard, Nouvelle-Écosse et Saskatchewan) et sera entrepris en Ontario en 2006.

Historique

Le déficit en acyl-coenzyme A déshydrogénase des acides gras à chaîne moyenne (DACAD) est le trouble congénital autosomique et récessif d'oxydation des acides gras le plus fréquent, avec une incidence d'environ un cas sur 10 000 à 20 000 enfants. Le DACAD est l'un des enzymes de la voie de bêta-oxydation des acides gras. La présentation la plus courante se manifeste pendant la première enfance, lorsqu'un enfant relativement bien décompense pendant une maladie aiguë et se met à souffrir d'hypoglycémie, de vomissements, d'hépatomégalie bénigne et d'altération de la conscience. Parmi les autres caractéristiques biochimiques, soulignons l'hypocétose, l'hyperammoniémie bénigne et une légère élévation des enzymes hépatiques. Si le trouble reste non dépisté, la situation se détériore et l'enfant souffre de coma, de convulsions, de déficits neurologiques résiduels et d'un retard de développement subséquent. À la présentation initiale, le risque de mortalité est extrêmement élevé, puisqu'il peut atteindre 25 %. La mort subite du nourrisson (MSN) constitue une autre présentation clinique. Il est intéressant de constater la grande variabilité des phénotypes cliniques, car certains individus demeurent asymptomatiques.

Le diagnostic définitif se fonde sur l'interprétation des acylcarnitines plasmatiques (élévation de C6 à C10 avec prédominance d'octanoylcarnitine), une élévation des subérylglycine et hexanoylglycine dans

l'urine et une acidurie dicarboxylique. L'analyse d'ADN peut confirmer le diagnostic par la présence de la mutation 985 A>G (courante au sein de la population d'origine nord-européenne) ou de l'une des mutations moins courantes. La mesure de l'activité de l'acyl-coenzyme A déshydrogénase des acides gras à chaîne moyenne (ACAD) dans les fibroblastes cutanés peut aussi contribuer au diagnostic, mais c'est rarement nécessaire.

Le traitement de cette maladie est plutôt simple. Il consiste à éviter l'inanition et à garantir un apport suffisant de glucose pendant les périodes de maladie. Les parents reçoivent un protocole de prise en charge pendant les périodes de maladie aiguë. Une dose de 100 mg/kg de carnitine est administrée aux enfants trois fois par jour. Cependant, une controverse demeure quant aux bienfaits de son usage prolongé.

L'incidence exacte de DACAD demeure largement inconnue en raison de l'absence de dépistage universel du nouveau-né. Depuis la découverte du dépistage génétique et de la spectrométrie de masse en tandem, le dépistage néonatal du DACAD est effectué dans plusieurs pays, y compris dans certains États américains et dans quatre provinces canadiennes (Colombie-Britannique, Île-du-Prince-Édouard, Nouvelle-Écosse, Saskatchewan). Il sera entrepris en Ontario en 2006. Le DACAD s'associe à un excellent pronostic lorsqu'il est traité rapidement. Ses conséquences génétiques sont considérables en

cas de futures grossesses et auprès des autres membres de la famille, ce qui constitue un argument irréfutable pour le dépistage néonatal.

Objectifs

Objectifs primaires

- 1) Estimer l'incidence de DACAD au Canada.
- 2) Décrire l'état de santé des enfants atteints de DACAD au Canada au moment du diagnostic.

Objectifs secondaires

- 1) Déterminer si plus d'enfants reçoivent un diagnostic de DACAD dans les provinces disposant d'un programme de dépistage que dans celles qui n'en possèdent pas.
- 2) Déterminer si, au moment du diagnostic, l'état de santé des enfants atteints de DACAD diagnostiqués grâce à un programme de dépistage diffère de celui des enfants diagnostiqués en raison de leurs symptômes ou de leurs antécédents familiaux.

Définition de cas

Déclarer les patients venant de recevoir un diagnostic de DACAD après des explorations entreprises pour l'une des raisons suivantes : dépistage du nouveau-né, symptômes cliniques, diagnostic chez un membre de la famille ou diagnostic postmortem.

Un enfant sera considéré comme atteint d'un DACAD s'il respecte au moins l'UN des critères diagnostiques biochimiques ou génétiques suivants :

- 1) augmentation des acylcarnitines C6 à C10 dans le plasma, avec prédominance de C8 (octanoylcarnitine);
- 2) élévation des acides organiques urinaires : phénylpropionylglycine, subérylglycine, hexanoylglycine et acides dicarboxyliques à chaîne moyenne (C6>C8>C10);
- 3) études génétiques moléculaires confirmant la présence de la mutation 985 A>G ou de mutations moins courantes;
- 4) titrage de la sonde d'acylcarnitine des fibroblastes cutanés démontrant une accumulation d'acylcarnitines caractéristiques;
- 5) études enzymatiques des fibroblastes cutanés démontrant une activité réduite de l'ACAD;

en présence des caractéristiques cliniques ou des observations biochimiques suivantes :

- vomissements, hépatomégalie et altération de la conscience;
- hypoglycémie et élévation des enzymes hépatiques.

Résultats et discussion

Pendant les trois premiers mois de l'étude de surveillance, un cas de DACAD a été confirmé. Il a été décelé dans une province disposant d'un programme de dépistage du nouveau-né. Le nourrisson était asymptomatique. Le diagnostic a été confirmé par la présence de la mutation A985G sous forme homozygote. Un diagnostic très précoce permet de mettre en place des mesures qui seront adoptées pendant les périodes de maladie aiguë afin de prévenir l'inanition. Il s'associe à un excellent pronostic.

TABLEAU 6

Cas de déficit en acyl-coenzyme A déshydrogénase des acides gras à chaîne moyenne en 2005

Déclarés	Dédoublé	Exclu	En cours d'analyse	Confirmé
2	0	1	0	1

Conclusion

La surveillance active du DACAD est opportune, car elle permettra de comparer les provinces dotées ou non d'un dépistage néonatal universel. Puisque 25 % des patients atteints de DACAD meurent lors des premières manifestations, les pathologistes canadiens, notamment les coroners, ont été recrutés pour participer à l'étude, dans l'espoir d'améliorer la constatation des cas. Cette étude permettra d'obtenir des données sur l'incidence, le fardeau de la maladie et ses issues cliniques, ce qui pourrait orienter les politiques de santé publique visant à prôner le dépistage néonatal universel du DACAD.

Investigatrice principale

- Chitra Prasad, MD, programme du métabolisme, *Children's Hospital of Western Ontario*, 800, ch. Commissioners Est, London (Ontario) N6C 2V5; tél. : (519) 685-8140; téléc. : (519) 685-8214; courriel : Chitra.Prasad@lhsc.on.ca

Co-investigateurs

- Pranesh Chakraborty, MD, Université d'Ottawa
- Sarah Dyack, MD, université Dalhousie
- Jonathan B. Kronick, Ph. D., MD, université Dalhousie
- C.A. Rupa, Ph. D., université de Western Ontario
- Kathy Nixon Speechley, Ph. D., université de Western Ontario

Remerciements

Nous tenons à souligner le soutien de l'assistante de recherche Janice Little, de Jamie Seabrook pour son aide au moment de l'analyse statistique ainsi que de tous les pédiatres, pathologistes et coroners qui remplissent les formulaires.

Déficit immunitaire combiné sévère

avril 2004 à mars 2007

Faits saillants

- Sept cas de DICS ont été confirmés.
- Six des cas confirmés ont été envoyés en consultation en vue d'une greffe de moelle osseuse.
- Aucun cas n'a été déclaré chez les enfants autochtones jusqu'à présent.

Historique

Le déficit immunitaire combiné sévère (DICS) est une pathologie grave constituant un danger de mort, au taux de morbidité et de mortalité élevé. Dans le cadre de la stratégie pour réduire l'incidence et la gravité de la tuberculose (TB) chez les enfants qui habitent dans des réserves où la TB est endémique, la Direction générale de la santé des Premières nations et des Inuits (DGSPNI) de Santé Canada a recommandé l'administration du vaccin contre le BCG (bacille de Calmette-Guérin) vivant atténué aux nouveau-nés. Cependant, des préoccupations quant à l'efficacité et à l'innocuité de ce vaccin ont incité la DGSPNI à se raviser. Six cas d'infections au BCG disséminé chez des enfants inuits ou des Premières nations ont été déclarés entre 1993 et 2002. Ces enfants sont tous morts; quatre étaient atteints de DICS, l'un était séropositif au VIH et le dernier souffrait d'une autre immunodéficience. Le taux observé de BCG disséminé dans les populations inuites et des Premières nations du Canada s'élève à 205 cas (IC 42 à 600 par 1 000 000 de doses), ce qui dépasse largement les évaluations globales de 0,19 à 1,56 cas par 1 000 000 de doses administrées. Bien qu'il n'existe aucune donnée canadienne sur l'incidence de DICS, il se pourrait bien que ce taux inhabituel d'infection au BCG disséminé s'associe à un taux d'incidence élevé de DICS au sein de la population autochtone. Ainsi, il est nécessaire de détenir des données sur le DICS pour prendre des décisions fondées sur des faits probants à l'égard des risques et des bénéfices de continuer à offrir le vaccin contre le BCG aux enfants inuits et des Premières nations dans les réserves où la TB est endémique et pour orienter les futures décisions au sujet de l'abandon de la vaccination contre le BCG.

Le DICS, un groupe de troubles génétiques rares caractérisé par des anomalies profondes de l'évolution et de la fonction des lymphocytes T et B et des cellules NK, a été déclaré pour la première fois il y a plus de 50 ans. Depuis 20 ans, des progrès importants ont été réalisés dans la compréhension et le traitement du DICS. On a découvert récemment

que divers déficits moléculaires sont responsables du DICS, y compris des anomalies du gène codant de la chaîne gamma courante (liée au X), le déficit en adénosine désaminase (ADA), le déficit du récepteur de l'interleukine-7, le déficit du janus tyrosine kinase-3 (JAK-3) et le déficit du gène d'activation de la recombinaison (RAG)-1 et RAG-2. Les deux formes les plus courantes du DICS sont le DICS lié au X (environ 50 % de tous les cas) et les DICS causés par un déficit en ADA (de 15 % à 20 % des cas).

Les estimations générales de l'incidence de DICS sont de un cas pour 75 000 à 100 000 naissances vivantes. En Suisse, les taux sont plus élevés que les prévisions, avec 24,3 cas pour 100 000 naissances vivantes. La même situation s'applique au sein de la population navajo des États-Unis, avec 52 cas pour 100 000 naissances vivantes. Il n'existe aucune donnée d'incidence canadienne sur le DICS.

Objectifs

- 1) Évaluer l'incidence de DICS au Canada.
- 2) Évaluer l'incidence de DICS chez les enfants autochtones du Canada.
- 3) Décrire les données démographiques fondamentales, les caractéristiques cliniques et les issues du DICS au Canada.

Définition de cas

Déclarer tout enfant de moins de deux ans présentant les caractéristiques cliniques du DICS (p. ex., diarrhée chronique, pneumonie récurrente, retard staturopondéral, candidose persistante, infections opportunistes, etc.) et au moins l'un des éléments suivants :

- une numération lymphocytaire absolue inférieure à 3 000/mm³ ou à 20 % de lymphocytes T CD3⁺,
- des antécédents familiaux de déficit immunitaire primaire.

Critères d'exclusion

Nourrisson atteint d'une infection au VIH ou de fibrose kystique.

Résultats et discussion

Sept cas de DICS ont été confirmés en 2005. Six étaient de sexe masculin et un, de sexe féminin. Tous les enfants, sauf un, étaient nés au Canada. L'âge moyen au diagnostic était de 10,6 mois (plage de quatre à 17 mois). Les cas confirmés incluaient deux cas de déficit en ADA, un cas de complexe majeur d'histocompatibilité de classe II (MHC II) et un cas de protéine kinase 70 associée à la chaîne zêta (ZAP 70). Dans les trois autres cas confirmés, le type de DICS n'a pas été confirmé.

TABLEAU 7

Cas de déficit immunitaire combiné sévère en 2005

Déclarés	Dédoublés	Exclu	En cours d'analyse	Confirmés
19	8	1	3	7

Les principales caractéristiques cliniques incluaient une pneumonie interstitielle (86 %), une maladie pseudobronchique persistante (71 %) et des infections opportunistes (71 %). Quatre des sept cas s'associaient à un retard staturopondéral et quatre cas s'associaient également à d'autres infections importantes (p. ex., CMV, virus d'herpès simplex de type 1, impétigo sévère, pneumonie et sepsie).

Six des cas confirmés ont été aiguillés vers une greffe de moelle osseuse, mais un seul l'avait reçue au moment de la déclaration. Trois attendaient soit la décision de greffer, soit de subir l'intervention. Un patient a été aiguillé, mais il a été déterminé qu'il ne pouvait pas être candidat à la greffe. L'un des patients était décédé et quatre demeuraient hospitalisés à la réception des déclarations.

D'après les évaluations existantes du taux de DICS et le taux de natalité annuel au Canada, le nombre prévu de nouveaux cas de DICS est de trois à 17 par année. Les données reçues jusqu'à maintenant indiquent que l'étude se situe dans la plage prévue de cas. Les taux annuels de DICS seront déterminés lorsque tous les cas déclarés sur une période d'un an auront été diagnostiqués et analysés. Aucun cas n'a été observé chez des enfants autochtones. Cette étude a été prorogée jusqu'en mars 2007 et pourrait se poursuivre après cette date si la situation le justifie.

Investigatrice principale

- Ezzat Farzad, MD, Bureau de médecine communautaire, Direction générale de la santé des Premières nations et des Inuits, Santé Canada, Édifice Jeanne Mance, 7^e étage, pré Tunney, IA 1907D, Ottawa (Ontario) K1A 0K9; tél. : (613) 948-6133; téléc. : (613) 954-9715; courriel : ezzat_farzad@hc-sc.gc.ca

Co-investigateurs

- Martin A. Champagne, MD, Université de Montréal
- Joanne Embree, MD, université du Manitoba
- Marene Gatali, M. Sc.S., Santé Canada
- Anne Junker, MD, université de la Colombie-Britannique
- Joanne Langley, MD, université Dalhousie
- Richard Long, MD, université de l'Alberta
- Louise Pelletier, MD, Agence de santé publique du Canada
- Adam Probert, M. Sc., Santé Canada
- Kirk R. Schultz, MD, université de la Colombie-Britannique
- Wadieh Yacoub, MB, BCh, Santé Canada

Dystrophie myotonique congénitale

mars 2005 à février 2008

Faits saillants

- D'après les quatre cas confirmés au cours de la première année de l'étude, la DMC est moins courante qu'on ne l'avait prévu.
- La plupart des enfants déclarés ont un phénotype léger, un seul cas ayant nécessité une ventilation à court terme.

Historique

La dystrophie myotonique est un trouble multisystémique autosomique dominant caractérisé par une faiblesse musculaire et une myotonie se déclarant souvent à l'âge adulte. Il y a deux loci de la maladie, mais seulement l'un d'eux, le DM1, s'associe à une forme congénitale de la dystrophie myotonique (DMC). La mutation DM1 est une expansion du triplet de nucléotides CTG dans le gène DMPK du chromosome 19q13.3. Bien que les perturbations de la protéine DMPK puissent contribuer à la symptomatologie, on pense que la pathogenèse primaire est reliée à l'effet de grandes accumulations d'ARNm mutant nucléaire. Comme les autres troubles d'expansion des triplets de nucléotides, la dystrophie myotonique démontre une anticipation génétique à un phénotype plus grave évident de plus en plus jeune au sein des générations successives de familles atteintes. Dans le cas d'un enfant qui manifesterait des symptômes pendant la période néonatale (p. ex., DMC), le parent qui transmet le gène défectueux est presque exclusivement la mère. En fait, la mère peut être atteinte d'un cas si léger qu'elle ne ressent aucun symptôme et ne se sait pas atteinte de dystrophie myotonique, ce qui fait de l'enfant le cas de référence de la famille.

La DMC est diagnostiquée après des troubles respiratoires ou nutritionnels pendant la période néonatale. Cependant, des signes pendant la grossesse, y compris un polyhydramnios et un travail prématuré, peuvent constituer l'anomalie initiale. Il n'existe aucune définition claire de la DMC, et des études antérieures peuvent inclure des individus ayant subi des tests en raison d'antécédents familiaux connus et d'une hypotonie bénigne n'exigeant aucune intervention médicale. La corrélation entre l'importance de l'expansion du triplet de nucléotides et les symptômes est incomplète, les personnes affichant la plus grande expansion souffrant généralement de symptômes plus graves. Le taux de mortalité et de morbidité néonatales varie considérablement. Il est difficile d'utiliser l'information génétique pour prédire les

issues en raison de sa variabilité. Il faudra explorer des démarches plus pragmatiques pour comprendre le pronostic des enfants atteints de DMC. De plus, l'incidence de DMC n'a pas encore été établie par une étude en population générale, et on ne sait pas à quelle fréquence les enfants constituent le cas de référence de leur famille ou ce que font les familles de l'information sur la consultation génétique.

La présente étude de surveillance permet de colliger de l'information qui contribuera à clarifier une partie de ces questions et à sensibiliser les pédiatres canadiens à l'existence de la DMC. Au bout du compte, les données obtenues au sujet de l'incidence, l'information clinique reliée à chaque cas et les issues aideront les dispensateurs de soins et les familles à utiliser de l'information de qualité sur laquelle fonder les décisions de prise en charge qui surgissent chez les nouveau-nés atteints de DMC.

Objectifs

- 1) Déterminer l'incidence et la mortalité néonatale de la DMC au Canada.
- 2) Fournir une définition claire de la DMC.
- 3) Décrire le fardeau de la maladie chez les nouveau-nés atteints de DMC, y compris la durée de la ventilation et la décision d'abandonner le traitement.
- 4) Déterminer le lien entre le génotype et le phénotype dans les cas de DMC.
- 5) Déterminer la fréquence de la DMC comme cas de référence et de l'utilisation des services de conseils génétiques par les mères porteuses de DMC.

Définition de cas

Déclarer tous les enfants jusqu'à trois ans recevant un diagnostic de DMC. Ce diagnostic sera accepté si les enfants affichent à la fois les critères cliniques et génétiques suivants :

- symptômes de dystrophie myotonique pendant la période néonatale (≤ 30 jours), tels qu'une hypotonie ou des troubles nutritionnels ou respiratoires exigeant une hospitalisation dans

- un service ou à l'unité de soins intensifs néonatale pendant plus de 72 heures;
- test génétique de DMC confirmant l'expansion anormale d'un triplet de nucléotides (CTG) dans le gène DMPK de l'enfant ou de la mère. L'expansion du triplet CTG est supérieure à 200 répétitions ou correspond à une classification E1-4 (E1 : 200 à 500; E2 : 500 à 1 000; E3 : 1 000 à 1 500; E4 : > 1 500).

Résultats et discussion

Quatre cas ont été confirmés entre le 1^{er} mars 2005 et le 31 décembre 2005. Les 19 cas exclus l'ont été en grande partie parce que le diagnostic a été posé avant la période de surveillance. Cependant, dans quatre cas, le diagnostic de DMC n'avait pas été confirmé par voie génétique et n'était pas clairement une dystrophie myotonique. Tous les cas provenaient du centre du Canada.

TABEAU 8

Cas de dystrophie myotonique congénitale du 1^{er} mars au 31 décembre 2005

Déclarés	Dédoublé	Exclus	En cours d'analyse	Confirmés
25	2	19	0	4

Les quatre enfants à l'égard desquels on détient l'information complète ont tous été diagnostiqués pendant la période néonatale, souffraient d'hypotonie et avaient des troubles nutritionnels. Un seul a eu besoin de ventilation assistée pendant les 11 premiers jours de vie et d'une hospitalisation totale de 60 jours. L'enfant présentait une expansion du triplet de nucléotides de 1 300 répétitions. Les trois autres enfants avaient des troubles nutritionnels qui constituaient la principale raison de l'hospitalisation plus longue que prévu d'après la durée de gestation (plage de une à trois semaines). L'un des enfants a eu besoin d'oxygène d'appoint pendant ses 48 premières heures de vie. L'expansion du triplet de nucléotides chez ces enfants était de 700, 1 250 et 1 500 répétitions.

Trois des enfants étaient les cas de référence de leur famille. Une mère déjà diagnostiquée présentait des symptômes bénins mais n'avait pas reçu de conseils prénatals récents au sujet du risque de transmission à son enfant ou du phénomène d'anticipation génétique.

Ces quatre cas confirmés sont inférieurs aux dix à 12 cas prévus par année, mais on s'efforce de vérifier auprès des laboratoires génétiques moléculaires et des neurologues pédiatriques du pays si des cas ont été omis.

Une étude nationale de cohortes a été mise en place en vue de suivre les cas consentants afin d'évaluer les conséquences globales de la DMC sur la santé et le développement.

Conclusion

L'étude de la DMC a permis de repérer quatre cas au cours de la période de surveillance de dix mois, ce qui est moins élevé que prévu. Puisque la plupart des cas proviennent du centre du Canada, une sous-déclaration est possible. Des méthodes de validation externes seront utilisées pour déterminer s'il s'agit d'une préoccupation légitime.

Jusqu'à présent, les enfants déclarés présentaient un phénotype bénin accompagné de troubles nutritionnels provoquant une hospitalisation prolongée pendant la période néonatale. Un seul enfant a dû être ventilé, pendant seulement 11 jours. L'importance de l'expansion des triplets de nucléotides n'était pas nécessairement corrélée à la gravité de la maladie au sein de ce petit échantillonnage. Par exemple, l'enfant présentant la plus longue répétition (1 500) n'a eu besoin ni de ventilation, ni d'alimentation nasogastrique.

Il sera important de poursuivre la surveillance au cours des prochaines années pour tirer des conclusions plus solides de cette étude. La DMC est un trouble qu'il est important d'étudier, car ses répercussions sont systémiques, chroniques et souvent associées à une mortalité et une morbidité marquées pendant la période néonatale. Un diagnostic de DMC a également des conséquences majeures pour la famille et la famille élargie. Il faut obtenir les meilleures données probantes possible pour orienter les parents et les professionnels de la santé dans les décisions de prise en charge.

Investigateur principal

- Craig Campbell, MD, neurologie pédiatrique, *Children's Hospital of Western Ontario, William Singer's National Centre for Myotonic Dystrophy*, 800, ch. Commissioners Est, London (Ontario) N6A 4G5; tél. : (519) 685-8332; téléc. : (519) 685-8350; courriel : craig.campbell@lhsc.on.ca

Co-investigateurs

- Pierre Jacob, MD, Université d'Ottawa
- Simon Levin, MD, université de Western Ontario
- Victoria Siu, MD, université de Western Ontario
- Shannon Venance, MD, université de Western Ontario

Effets indésirables graves et potentiellement mortels des médicaments

janvier 2004 à décembre 2007

Faits saillants

- Quarante-quatre cas d'effets indésirables graves et potentiellement mortels présumés des médicaments ont été confirmés au sein de la population pédiatrique.
- Les antibiotiques et les anticonvulsivants sont les deux classes de médicaments les plus déclarées dans les cas d'EIM présumés.
- Les participants ont documenté l'issue du patient dans 89 % des cas d'EIM.
- Vingt-sept pour cent (27 %) des rapports reçus étaient complets.

Historique

Les effets indésirables des médicaments (EIM) sont l'une des dix principales causes de décès et de maladies dans le monde industrialisé. On estime les coûts médicaux directs annuels des EIM entre 30 milliards de dollars américains et 130 milliards de dollars américains aux États-Unis. Ces évaluations sont encore plus significatives lorsqu'on les compare à d'autres maladies très coûteuses, comme le diabète (45 milliards de dollars), l'obésité (70 milliards de dollars) et les maladies cardiovasculaires (199 milliards de dollars).

Il est particulièrement inquiétant de constater la non-compréhension alarmante des EIM chez les enfants. On sait que les enfants sont plus vulnérables aux EIM que les adultes, mais la non-compréhension de la cause et, par conséquent, une capacité limitée d'éviter ou de prévenir ces récurrences, sont remarquables. Les organismes d'accréditation liés à la santé estiment que 95 % de tous les EIM ne sont pas déclarés.

Plus de 75 % des produits pharmaceutiques prescrits sur le marché en Amérique du Nord n'ont jamais fait l'objet d'essais au sein des populations pédiatriques et sont utilisés sans lignes directrices convenables d'innocuité et d'efficacité. La pratique clinique était axée sur le rajustement des doses pour tenir compte d'une petite masse corporelle, selon l'hypothèse que les effets cliniques seraient équivalents à ceux observés chez les adultes. On sait maintenant qu'un ensemble de facteurs biologiques, développementaux et comportementaux influent sur l'innocuité et l'efficacité des produits pharmaceutiques utilisés dans la population pédiatrique. De plus, les enfants sont souvent incapables d'exprimer leurs expériences à l'égard des médicaments. Par conséquent, les nouveau-nés, les nourrissons et les enfants qui ont besoin de médicaments pour traiter des maladies

aiguës, chroniques ou potentiellement mortelles sont vulnérables à toute une série d'EIM, du manque d'efficacité et des EIM mineurs jusqu'à une grave morbidité et un décès. C'est pourquoi les enfants du monde sont ce qu'on appelle des « orphelins thérapeutiques » et sont plus vulnérables à l'échec thérapeutique, tandis que les EIM continuent d'être responsables d'incapacités et de décès inutiles.

Objectifs

- 1) Déterminer la faisabilité d'un système de surveillance actif (le PCSP) pour repérer les EIM graves et potentiellement mortels en pédiatrie et qui ne sont pas saisis par les systèmes de déclaration spontanée en place.
- 2) Déterminer les produits les plus souvent responsables des EIM chez les enfants, le type d'effets indésirables produits et les caractéristiques des enfants atteints.
- 3) Déterminer l'utilité des données colligées par le PCSP pour obtenir une analyse et une interprétation valables.

Définition de cas

Effets indésirables graves et potentiellement mortels des médicaments* observés chez un nourrisson ou un enfant de 18 ans ou moins, par suite de l'emploi d'un produit sur ordonnance, en vente libre, biologique (immunoglobulines), de médecine parallèle (y compris les préparations à base d'herbes médicinales) ou radiopharmaceutique.

Exclusions

Effets causés par un instrument médical, des produits sanguins (plaquettes, globules rouges, plasma d'un seul donneur), vaccins, intoxication ou surdose autoadministrée.

* Réaction grave, nocive et non intentionnelle à un médicament, qui survient à n'importe quelle dose et exige une observation à l'urgence ou une hospitalisation, ou entraîne une invalidité durable ou importante ou un décès.

Résultats

En 2005, 44 cas d'EIM présumés (tableau 9) ont été confirmés. Sept rapports ont été exclus, pour les raisons suivantes : la cause présumée de l'effet indésirable n'était pas un médicament (n=3), la surdose était autoadministrée (n=2), le diagnostic était incorrect, c'est-à-dire qu'il ne s'agissait pas d'un EIM (n=1), et un médecin était incapable de se rappeler suffisamment du cas pour remplir le formulaire de rapport détaillé (n=1).

TABLEAU 9

Cas présumés d'effets indésirables graves et potentiellement mortels des médicaments en 2005

Déclarés	Dédouble	Exclus	En cours d'analyse	Confirmés
71	1	7	19	44

Vingt cas étaient des garçons et 17, des filles. Dans sept cas, le sexe n'était pas précisé. La majorité des cas (33 sur 44) portaient sur des patients de six à 18 ans. Vingt-sept (61 %) des enfants étaient blancs, deux étaient asiatiques, deux, italiens, un, noir et un, de race mixte. Dans 11 cas, la race n'était pas précisée.

Médicaments responsables d'effets indésirables présumés

Au tableau 10 figurent tous les médicaments présumément responsables d'EIM. Dans 38 cas, on présumait qu'un seul médicament était responsable de l'effet indésirable. Dans six cas, deux médicaments présumés étaient en cause.

TABLEAU 10

Médicaments présumément responsables (n=38) dans les rapports d'EIM (n=44)

Médicament présumément responsable	Nombre de rapports
Amoxicilline	6
Carbamazépine, clarithromycine, ibuprofène, isotrétinoïne, méthylphénidate, minocycline	2 chacun
Acétate de cyprotérone ou éthinylestradiol, acétylcystéine, acide acétylsalicylique, acide valproïque, arginine, atomoxétine, azathioprine, basiliximab, céfazoline, céfotaxime, cefprozil, ceftriaxone, ciprofloxacine, clindamycine, codéine, goséréline, ifosfamide, immunothérapie allergénique, infliximab, isoniazide, lamotrigine, palivizumab, PEG-asparaginase, phénobarbital, phénylpropanolamine ou chlorphéniramine ou pseudoéphédrine, pivampicilline, propofol, rispéridone, somatropine, topiramate, trastuzumab	1 chacun

Issues des patients découlant d'EIM présumés

Quatre-vingt-neuf pour cent (89 %) des déclarations d'EIM présumés contenaient de l'information sur l'issue des patients (tableau 11). Il convient de

souligner que plus d'une issue a été déclarée pour la plupart des cas. Au moment de la déclaration, 35 patients s'étaient rétablis, trois ne s'étaient pas encore rétablis et un était décédé. Le décès déclaré, attribuable à une crise hémolytique, avait suivi l'usage de ceftriaxone. Dans cinq cas, l'état de guérison du patient n'était pas précisé.

TABLEAU 11

Issues des patients découlant d'EIM présumés

Issue	Nombre de déclarations
Effet potentiellement mortel	11
Hospitalisation	16
Hospitalisation prolongée causée par l'EIM	9
Incapacité	4
Intervention pour prévenir des dommages ou une atteinte permanente	15
Décès	1
Consultation à l'urgence	6
Absentéisme scolaire	1
Inconnu	5

Des exemples d'effets présumément responsables d'un décès ou d'un EIM potentiellement mortel après l'administration d'un médicament, déclarés par les participants ou les investigateurs, sont exposés au tableau 12.

TABLEAU 12

Médicaments présumément responsables d'un décès ou d'un EIM potentiellement mortel

Médicament présumément responsable	Effet(s) indésirable(s) déclaré(s)
Acide valproïque	Thrombocytopénie, neutropénie
Amoxicilline	Anaphylaxie biphasique
Arginine	Anaphylaxie
Azathioprine	Pancréatite
Basiliximab	Insuffisance respiratoire
Carbamazépine	Insuffisance hépatique, lymphocytose atypique, lymphadénopathie
Céfazoline	Anaphylaxie
Ceftriaxone	Crise hémolytique
Goséréline	Anaphylaxie récurrente
Ibuprofène	Anaphylaxie, urticaire
Immunothérapie allergénique	Urticaire, wheezing, difficulté à respirer
Infliximab	Dyspnée, bronchospasme, éruption diffuse
Isoniazide	Convulsions, coma, acidose
Isotrétinoïne	Méningite séreuse
Palivizumab	Sépticémie, méningite (streptocoque de groupe B)
PEG-asparaginase	Essoufflement, hypotension, vomissements
Topiramate et phénobarbital	Acidose métabolique, diminution de l'état de conscience

Tous les EIM présumés, sauf un, étaient déjà associés au médicament ou à la classe de ce médicament. Un EIM présumé à la somatropine peut avoir entraîné l'apparition d'une tumeur pancréatique endocrinienne ou une occlusion des voies biliaires. En autant que nous le sachions, cet effet n'a jamais été déclaré auparavant.

La documentation était incomplète dans près de 75 % des rapports d'EIM. Les données les plus souvent manquantes dans les rapports étaient la dose du médicament, la fréquence d'administration, l'usage concomitant d'autres médicaments (s'il y a lieu), les dates d'administration et l'effet du médicament. Par conséquent, il est difficile de procéder à une évaluation de la causalité. Les participants ont évalué que le médicament était incontestablement (n=7), probablement (n=32) ou peut-être (n=7) l'élément causal de l'EIM.

Conclusion

Les antibiotiques et les anticonvulsivants sont les deux classes de médicaments les plus souvent présumées être responsables des EIM. Ces deux classes de médicaments sont souvent utilisées dans les soins pédiatriques.

Pour bien évaluer la causalité, il est essentiel que les médecins répondent à toutes les questions : dose du médicament, fréquence d'administration,

utilisation concomitante d'autres médicaments, dates d'administration et effet du médicament.

Une analyse plus approfondie des données colligées grâce au PCSP depuis 2004 sera entreprise pendant la prochaine phase de l'étude. Cette analyse déterminera à quel point la surveillance active du PCSP permet de colliger l'information relative aux effets indésirables graves et potentiellement mortels des médicaments qui ne sont pas saisis par les systèmes de déclaration spontanée, l'utilité des données pour procéder à une analyse et une interprétation significatives du risque d'EIM et le dépistage des préoccupations en matière de santé à l'égard de l'usage des médicaments en pédiatrie.

Investigateur principal

- Bruce Carleton, B. Sc., Pharm. D., programme d'issues pharmaceutiques et d'innovations des politiques, *Children's and Women's Health Centre of British Columbia*, salle B411, 4480, rue Oak, Vancouver (Colombie-Britannique) V6H 3V4; tél. : (604) 875-2179; téléc. : (604) 875-2494; courriel : bcarleton@popi.ubc.ca

Co-investigatrices

- Anne Smith, B. Sc. (Pharm.), M. Sc., *Children's and Women's Health Centre of British Columbia*
- Sunita Stenton, B. Sc. (Pharm.), Pharm. D., *Children's and Women's Health Centre of British Columbia*
- Margaret Zimmerman, B. Sc., Santé Canada

Infection à cytomégalo­virus congénitale

mars 2005 à février 2007

Faits saillants

- Pendant les dix mois de surveillance, 18 cas d'infection à CMV congénitale ont été confirmés.
- Les nourrissons sont souvent gravement atteints et sont diagnostiqués pendant la période prénatale.
- Les enfants des Premières nations semblent être plus vulnérables à l'infection.
- Les nourrissons gravement atteints sont traités au ganciclovir par les pédiatres canadiens.

Historique

L'infection à cytomégalo­virus (CMV) congénitale est l'infection congénitale la plus courante, touchant de 0,2 % à 2,4 % de toutes les naissances vivantes. Environ 10 % des nourrissons infectés présentent une maladie clinique importante pendant la période néonatale, qui s'accompagne de diverses manifestations, y compris une faible croissance, une microcéphalie, une jaunisse, une hépatosplénomégalie, une anémie et une thrombocytopénie, et presque tous ces nourrissons souffriront de séquelles neurologiques. Même s'ils sont asymptomatiques à la naissance, de 5 % à 17 % des nourrissons seront atteints d'anomalies neurodéveloppementales, y compris une surdit  de perception, qui peut devenir apparente seulement dans la petite enfance ou plus tard pendant l'enfance. L'infection à CMV congénitale est un diagnostic difficile à d montrer de mani re r trospective, car pour poser un diagnostic d finitif, il faut isoler le virus pr lev  sur le nouveau-n  au cours des trois premi res semaines de vie. Un diagnostic pos  apr s cette date peut indiquer une infection acquise par exposition au virus dans la fili re pelvig nitale ou le lait maternel. Cette infection a des cons quences d vastatrices et a une grande importance en sant  publique.

Bien qu'on se soit beaucoup int ress    l'infection   CMV cong nitale sur la sc ne internationale, on poss de peu de donn es  pid miologiques canadiennes sur le sujet, et celles-ci ont au moins 25 ans. Il est essentiel d'obtenir des donn es   jour propres   notre population pour planifier des pratiques d'intervention. La surveillance active de l'infection   CMV cong nitale est opportune, car des strat gies d'intervention sont en perspective :

- Les *National Institutes of Health* ont recommand  le d pistage universel de la surdit    la naissance afin de favoriser un diagnostic et une intervention

pr coces et d'ainsi am liorer l'issue de la surdit  cong nitale. Cependant, cette ligne de conduite raterait une grande partie des cas de surdit  caus s par l'infection   CMV cong nitale, qui est  volutive.

- Le traitement au ganciclovir chez les nouveau-n s pr sentant des manifestations cliniques de l'infection   CMV cong nitale am liore les issues en mati re d'audition.
- Des vaccins contre le CMV sont en cours d' laboration. Ils garantiraient une pr vention primaire chez les femmes susceptibles au CMV, analogue   celle qui est si r ussie pour la rub ole cong nitale.

La surveillance de l'infection   CMV cong nitale par le PCSP aidera les d cideurs de la sant  publique   planifier leurs strat gies d'intervention aupr s d'un  chantillon national de la population p diatrique.

Objectifs

- 1) D terminer le nombre d'infections   CMV cong nitale d pist es par les p diatres canadiens.
- 2) D terminer la raison d'effectuer un test de d pistage du CMV chez les nouveau-n s.
- 3) D crire les manifestations cliniques et les facteurs de risque des nourrissons infect s pendant la p riode n onatale.
- 4) Obtenir des donn es  pid miologiques d taill es, y compris les ant c dents maternels, dans les cas confirm s.
- 5) D crire le mode virologique de diagnostic et le recours courant   l'antiviroth rapie.

D finition de cas

D clarer tous les nouveau-n s atteints d'une infection   CMV cong nitale dont l'infection est confirm e au cours des trois premi res semaines de vie, au moyen de l'une des m thodes de laboratoire suivantes :

- Culture du CMV à partir d'un échantillon clinique pertinent*
- Réaction en chaîne de la polymérase (PCR) positive au CMV à partir d'un échantillon clinique pertinent*
- Présence d'IgM spécifique au CMV dans le sang néonatal ou le sang du cordon†

* Urine, gorge, sang, LCR ou biopsie tissulaire.

† La sérologie (c'est-à-dire le dépistage TORCH) constitue un mode de diagnostic médiocre. De nombreux nouveau-nés atteints d'infection à CMV congénitale ne produisent pas d'IgM décelable. L'isolation ou le dépistage viral est la méthode diagnostique la plus fiable.

Résultats

Au cours des dix premiers mois de surveillance du CMV, 18 cas ont été confirmés. Cinq rapports ont été exclus parce que les tests diagnostiques n'avaient pas été effectués assez tôt après la naissance (au cours des trois premières semaines de vie) pour confirmer la présence d'une infection à CMV congénitale, soit parce que le diagnostic n'avait pas été envisagé pendant la période néonatale précoce, soit parce que l'enfant est né et a été évalué dans un centre éloigné ne disposant pas d'un accès immédiat à des compétences diagnostiques ou à des tests de laboratoire.

TABLEAU 13

Cas d'infection à cytomégalovirus congénitale du 1^{er} mars au 31 décembre 2005

Déclarés	Dédoublés	Exclus	En cours d'analyse	Confirmés
39	12	5	4	18

Données démographiques et épidémiologiques

La majorité des cas de CMV déclarés provenaient de l'Ontario (n=13), suivis du Québec (n=7) et de l'Alberta (n=6). Les 13 autres cas provenaient des cinq autres provinces (Colombie-Britannique, Manitoba, Nouveau-Brunswick, Saskatchewan et Terre-Neuve-et-Labrador). Trois des cas confirmés (17 %) étaient originaires de régions rurales (population de moins de 1 000 habitants) et étaient nés d'une mère des Premières nations. L'ethnicité de la mère s'établissait comme suit : Blanche (33 %), Premières nations (28 %), Asiatique (17 %), Noire et Latino-américaine (6 % chacun) et inconnue (11 %). De ces 18 cas confirmés, 14 des mères étaient nées au Canada, une était née à l'extérieur du pays mais avait immigré plus de cinq ans auparavant et trois étaient d'origine inconnue. L'âge moyen des mères était de 24,4 ans (plage de 17 à 41 ans). Douze (67 %) d'entre elles étaient primipares.

Présentation clinique

Cinq (28 %) des nourrissons infectés pendant la période congénitale ont été diagnostiqués avant la naissance : l'un par sérologie et quatre par imagerie foetale (trois échographies, une IRM). L'un de ces nourrissons était une mortinaissance et le diagnostic, présumé par l'imagerie foetale (démontrant des calcifications intracrâniennes, un RCIU marqué et une hydropisie) et l'IgM maternel, a été confirmé par PCR du liquide amniotique. Les autres nourrissons ont été diagnostiqués pendant la période néonatale et manifestaient des symptômes variant entre un petit poids à la naissance (avec ou sans microcéphalie) et la thrombocytopenie, l'hépatosplénomégalie, l'anémie et la jaunisse. Tous les nourrissons ont été diagnostiqués par une analyse d'urine positive au CMV et la majorité par culture virale. Deux ont été déclarés grâce à une PCR. Un nourrisson a été diagnostiqué pendant la période anténatale par PCR du liquide amniotique (urine foetale). La sérologie de l'IgM du nouveau-né n'était positive que chez trois des nourrissons infectés; elle était négative dans cinq cas, n'avait pas été effectuée dans sept cas et était inconnue ou manquante dans trois cas.

La prise en charge

La plupart des nourrissons ont subi une imagerie crânienne, dont les résultats s'établissaient comme suit : anormale (n=8), normale (n=9) et non effectuée (n=1). Les résultats de l'évaluation audiolinguistique étaient les suivants : anormale (n=4), normale (n=11) et non effectuée (n=3). L'évaluation ophtalmologique a révélé ce qui suit : anormale (n=3), normale (n=12) et non effectuée (n=3). Parmi les nourrissons déclarés, cinq ont reçu un traitement intraveineux au ganciclovir. Tous ces nourrissons présentaient des symptômes importants, généralement accompagnés d'une imagerie crânienne anormale. Les nourrissons infectés sont demeurés dans l'hôpital déclarant pendant une période totale de plus de 335 jours. Dans certains cas, les pédiatres n'ont déclaré que le séjour à leur hôpital, avant le transfert du nourrisson dans un centre de soins tertiaires. La plupart des nourrissons ont été admis à l'unité de soins intensifs néonataux, pour un séjour moyen de 25,8 jours (plage de cinq à 53 jours). Un nourrisson était une mortinaissance, mais aucun autre nourrisson n'est mort pendant la période de déclaration. Tous ont obtenu leur congé à domicile ou ont été transférés dans un autre établissement.

Discussion

Pendant les dix premiers mois, l'étude de surveillance a confirmé 18 cas d'infection à CMV

congénitale. On ne connaît pas encore le taux courant d'infection à CMV congénitale au Canada. S'il était de 1 %, et que 10 % de ces nourrissons étaient symptomatiques pendant la période néonatale, on dénombrerait environ 300 cas par année au sein de la cohorte des naissances canadiennes. Le nombre relativement faible de déclarations peut refléter les facteurs suivants : le taux global d'infection serait inférieur à 1 % mais l'atteindrait dans certains groupes vulnérables; le PCSP ne saisirait qu'une partie des cas diagnostiqués au pays (la surveillance nationale en laboratoire sera effectuée pendant la même période pour évaluer le taux de déclaration de cas diagnostiqués par le PCSP) et les symptômes néonataux seraient discrets et ne seraient pas dépistés comme une infection à CMV congénitale assez tôt pendant la période néonatale pour qu'il soit possible de poser un diagnostic définitif. Pour obtenir la mesure la plus exacte du taux d'infection, il faudra probablement attendre une surveillance en population générale pour colliger tout le spectre d'infections à CMV congénitale au Canada.

Bon nombre des cas (28 %) ont été diagnostiqués par échographie fœtale pendant la période prénatale, et ces nourrissons étaient plutôt gravement atteints. L'isolation virale ou une PCR a confirmé le diagnostic. L'IgM néonatale (exécutée au moyen du dépistage TORCH) était peu sensible. Cette constatation souligne la possibilité que les nourrissons diagnostiqués pendant la période néonatale ne représentent que la « pointe de l'iceberg » et que les

nourrissons moins atteints échappent au diagnostic mais conservent des séquelles neurologiques importantes.

Les enfants des Premières nations semblent les plus vulnérables à l'infection à CMV congénitale. Tous les enfants infectés nés dans une région rurale du Canada provenaient des Premières nations. Il faudra colliger plus de données pour interpréter ces résultats. Aucune des mères déclarées pendant cette période n'avait récemment immigré au Canada. Les observations au sujet d'autres facteurs de risque, telles que l'emploi de la mère et l'exposition à la maison ou au service de garde, seront divulguées après la collecte d'autres données et l'analyse. L'infection à CMV congénitale s'associe à une morbidité marquée chez les nourrissons infectés, qui vivent une longue hospitalisation en soins intensifs.

Investigatrice principale

- Wendy Vaudry, MD, département de pédiatrie, *Stollery Children's Hospital*, université de l'Alberta, Edmonton (Alberta) T6G 2R7; tél. : (780) 407-1680; téléc. : (780) 407-7136; courriel : wvaudry@cha.ab.ca

Co-investigatrices

- Bonita Lee, MD, université de l'Alberta
- Louise Pelletier, MD, Agence de santé publique du Canada
- Rhonda Rosychuk, Ph. D., université de l'Alberta

Ostéogenèse imparfaite

janvier 2004 à décembre 2005 - Rapport définitif

Faits saillants

- Vingt-sept cas d'OI ont été confirmés dans divers groupes ethniques, et huit autres cas sont en cours d'examen.
- Onze cas avaient déjà subi au moins cinq fractures au moment du diagnostic.
- Trois patients avaient subi une évaluation de maltraitance avant qu'une OI de type I soit diagnostiquée.
- Treize des 27 cas sont en cours de traitement aux bisphosphonates.

Historique

Le spectre clinique de l'ostéogenèse imparfaite

L'ostéogenèse imparfaite (OI) est une forme d'ostéoporose congénitale qui fait généralement son apparition pendant l'enfance. D'ordinaire, quatre types d'OI sont différenciés, selon leurs caractéristiques cliniques et leur gravité, conformément à la classification de Sillence. Les patients atteints d'OI de type I présentent un phénotype discret, une taille normale ou quasi-normale et une sclérotique ordinairement bleutée, tandis qu'en général, l'OI de type II est mortelle pendant la période périnatale. L'OI de type III, connue sous le nom d'OI progressive déformante, est la forme la plus grave chez les enfants qui survivent à la période néonatale. Ces patients présentent un phénotype caractéristique, incluant une taille extrêmement petite, une grave malformation de la colonne vertébrale, de la cage thoracique et des extrémités, une sclérotique blanche ou bleutée et, souvent, un faciès triangulaire. Les patients atteints de la forme modérée à grave de la maladie qui ne s'inscrivent pas dans l'une des descriptions précédentes sont classés dans le groupe d'OI de type IV, qui est donc extrêmement hétérogène. D'après Sillence et Lubs, les patients présentant le phénotype I constituent 60 % des patients atteints d'OI, suivis de l'OI de type III (20 %), de type II (10 %) et de type IV (moins de 10 %).

Dans la majorité des cas, l'OI est de transmission autosomique dominante, bien qu'une transmission autosomique récessive et un mosaïcisme gonadal aient également été décrits. Chez environ 85 % des patients atteints d'OI, il est possible de dépister les mutations des gènes du collagène de type I, soit COL1A1 et COL1A2. Ainsi, bien que les mutations du collagène de type I soient fréquentes en cas d'OI, l'absence de mutation décelable ne permet pas d'écarter le diagnostic.

Récemment, la classification de l'OI par Sillence a été élargie par la caractérisation de trois nouveaux phénotypes aux particularités cliniques et

histologiques distinctes (OI de types V, VI et VII). Les patients atteints d'OI de type V affichent une triade radiologique frappante de callogénèse hypertrophique, de calcification interosseuse de l'avant-bras et de bande métaphysaire dense sous la plaque de croissance. Le caractère héréditaire laisse supposer une transmission autosomique dominante. Les patients présentant un phénotype d'OI de type VI affichent des caractéristiques cliniques distinctives subtiles, telles qu'une sclérotique et des dents normales. On remarque une élévation modérée des taux de phosphatase alcaline, ainsi que des caractéristiques histologiques particulières, incluant un accroissement de l'épaisseur ostéoïde et une lamellation osseuse irrégulière. Malgré l'anomalie de la minéralisation des tissus osseux, il n'existe aucune donnée probante pour corroborer l'existence d'un trouble du métabolisme minéral, et la minéralisation des plaques de croissance n'est pas touchée. Le mode de transmission de l'OI de type VI demeure inconnu. L'OI de type VII est causée par une transmission autosomique récessive et a récemment été décrite dans une communauté consanguine des Premières nations du Grand Nord québécois. La rhizomélie et une coxa vara constituent les caractéristiques frappantes de la maladie, associées à une sclérotique légèrement bleutée, à une dentition normale et à une malformation modérément marquée des os longs. Cette forme d'OI est reliée au chromosome 3p, en dehors du locus du collagène de type I. L'anomalie génétique précise responsable de l'OI de type VII reste à déterminer.

L'évolution de l'OI : La thérapie aux bisphosphonates

Les fractures fréquentes ainsi que la douleur et l'immobilisation qui en résultent sont d'importantes causes de morbidité parmi les patients atteints d'OI. Ces dernières années, la qualité de vie des enfants atteints d'OI grave s'est améliorée de manière remarquable grâce à l'administration de perfusions cycliques de pamidronate, conjointement avec des soins multidisciplinaires (chirurgicaux et de réadaptation). Puisqu'il existe désormais un traitement efficace, un diagnostic rapide et

l'instauration d'un traitement médical et auxiliaire en début de vie sont essentiels pour améliorer la qualité de vie des patients atteints d'OI. Outre le pamidronate intraveineux, d'autres bisphosphonates font l'objet d'études, y compris des agents oraux, en vue d'offrir aux cliniciens diverses possibilités de traitement pour les patients atteints d'OI de gravités variées.

Le besoin de données d'incidence à jour

Les évaluations les plus fiables de la fréquence d'OI jusqu'à présent sont fondées sur des comptes rendus de fractures survenues pendant la période néonatale. Cependant, ces fractures néonatales sont peu probables en cas d'OI de type I, et elles peuvent ou non se produire en présence d'OI de types III à VII. Bien que l'incidence de la maladie soit évaluée à un cas pour 20 000 à 60 000 naissances vivantes, la véritable incidence d'OI est probablement beaucoup plus élevée. Ces évaluations ont été établies il y a plus de 15 ans, avant la généralisation de techniques diagnostiques plus modernes (analyse de mutation du collagène, densitométrie osseuse).

Objectifs

Primaires

Déterminer l'incidence d'OI au Canada en constatant tous les nouveaux cas diagnostiqués en l'espace de deux ans.

Secondaires

- 1) Sensibiliser les médecins du Canada à l'OI en général et à ses nouvelles formes en particulier, afin qu'il soit possible de diagnostiquer les cas d'OI rapidement et qu'un traitement pertinent soit entrepris pendant les années critiques de croissance et de développement osseux.
- 2) Repérer les patients ou les membres de la parenté atteints des nouvelles formes d'OI (OI de types V à VII), dont les fondements génétiques demeurent inconnus, afin d'obtenir de l'information clinique et génétique qui pourrait finir par permettre d'identifier les mutations responsables.
- 3) Déterminer s'il existe une répartition géographique des cas d'OI, afin qu'un programme local d'interventions à l'égard de l'OI (y compris des soins médicaux, orthopédiques et de réadaptation) soit mis en place dans les régions qui en ont besoin.
- 4) Informer les dispensateurs de soins et les travailleurs sociaux de l'enfance des manifestations hétérogènes de l'OI, afin qu'ils distinguent plus facilement la maltraitance d'une fragilité osseuse congénitale secondaire à l'OI. Cette mesure pourrait d'ailleurs prévenir ou réduire au minimum les fausses allégations de maltraitance.

Définition de cas

Déclarer tout enfant de 0 à 18 ans, inclusivement, présentant :

- un nouveau diagnostic d'OI, définie par un fragilité congénitale des os associée à une faible densité osseuse, posé pendant la période de l'étude; et
- des caractéristiques cliniques conformes à un diagnostic d'OI de types I à VII (voir le tableau 1 du protocole).

Critères d'exclusion

- Fragilité osseuse imputable à d'autres causes, y compris un trouble génétique (p. ex., syndrome d'Ehlers-Danlos), une iatrogénèse (stéroïdes, méthotrexate, coumadin, radiothérapie), une maladie neuromusculaire, une maladie chronique, des endocrinopathies et une ostéoporose juvénile idiopathique.
- Fractures causées par la maltraitance.

Résultats

Entre janvier 2004 et décembre 2005, 27 nouveaux cas confirmés d'OI ont été déclarés par l'entremise du programme de surveillance. Quatorze de ces cas confirmés étaient des filles.

TABLEAU 14

Cas d'ostéogénèse imparfaite
du 1^{er} janvier 2004 au 31 décembre 2005

Déclarés	Dédoublés	Exclus	En cours d'analyse	Confirmés
70	20	15	8	27

Profil démographique et phénotype d'OI

La plupart des cas confirmés provenaient de l'Ontario (63 %) et de la Colombie-Britannique (26 %). Les autres ont été repérés dans trois autres provinces (Alberta, Québec et Terre-Neuve-et-Labrador). La répartition des cas confirmés selon le phénotype (tableau 15) s'établissait comme suit : 16 cas d'OI de type I (59 %, sept filles), deux cas d'OI de type II (7 %, un de chaque sexe), quatre cas d'OI de type III (15 %, quatre filles) et quatre cas d'OI de type IV (15 %, deux filles). Le type d'OI n'était pas précisé dans un cas, mais la description clinique laissait fortement supposer un cas d'OI de type III ou IV. Aucun cas d'OI de type V, VI ou VII n'a été déclaré. Dans tous les phénotypes combinés, l'âge moyen au diagnostic était de 4,8 ans (ÉT 5,6, plage de 0,4 an à 17 ans). Dix patients ont été diagnostiqués pendant leur premier mois de vie, dont deux pendant la période anténatale. Une interruption de grossesse a été pratiquée dans l'un des deux cas diagnostiqués pendant la période anténatale. La majorité des cas étaient Blancs (67 %, n=18), deux étaient Asiatiques et un était Indien. Six patients étaient d'ethnie mixte (deux Premières nations et Blanc et un de chacune

des ethnies suivantes : Asiatique et Blanc, Noir et Blanc, Moyen-oriental et Blanc et inconnu et Blanc).

Présentation clinique

L'âge moyen était de 13,5 mois au moment de la première fracture (ÉT 16,4, plage de 5,25 mois à 60 mois). Vingt-deux pour cent (22 %, n=6) des cas avaient subi de cinq à dix fractures au moment du diagnostic, cinq en avaient subi plus de dix et 13, moins de cinq. Un cas n'avait aucun antécédent de fractures, et leur nombre était inconnu dans deux cas. Le nombre de fractures au moment du diagnostic d'après le phénotype d'OI est présenté au tableau 16. Trois des cas, tous d'OI de type I, avaient subi une évaluation par suite d'une allégation de maltraitance avant que le diagnostic d'OI soit posé. Dans les trois cas, on remarquait une sclérotique bleutée, et un cas comportait des antécédents familiaux d'OI. Treize des 27 cas présentaient des antécédents familiaux connus d'OI, 11 n'en présentaient pas, et l'information n'était pas disponible dans trois cas. Huit cas avaient subi des études de collagène de type I dans le cadre de leur évaluation.

Intervention thérapeutique

Treize des 27 cas confirmés recevaient des bisphosphonates au moment de la déclaration, dix ne recevaient aucun traitement médical, et l'information n'était pas connue dans trois cas. Dans un autre cas, la grossesse avait été interrompue. Une perfusion de pamidronate était prescrite à 11 des 13 patients traités, tandis que le type de bisphosphonate n'était pas précisé à l'égard de deux patients. L'un des 13 cas traités participait au protocole approuvé par une commission d'examen de l'établissement au moment de la déclaration, tandis que les autres patients étaient traités à l'extérieur du cadre d'études de recherche. Sept des 13 cas traités étaient atteints d'OI de type I, et les six autres, d'OI de type II, III ou IV. Neuf des dix patients qui ne recevaient pas de traitement médical au moment de la déclaration affichaient un phénotype discret (OI de type I). Un patient non traité était atteint du phénotype modéré (OI de type IV).

Conclusion

Pendant les deux ans de l'étude de surveillance, 27 cas d'OI de divers groupes ethniques ont été confirmés en Alberta, en Colombie-Britannique, en Ontario, au Québec et à Terre-Neuve-et-Labrador. La majorité des cas (59 %) présentaient le phénotype discret de l'OI (type I), suivis de l'OI de types III, IV et II. La répartition des phénotypes d'OI était similaire à celle déclarée dans les publications. Aucun des phénotypes d'OI décrits récemment (type V, VI ou VII) n'a été constaté. Trois cas d'OI de type I ont subi une évaluation de maltraitance présumée avant qu'un diagnostic de fragilité osseuse

congénitale soit posé, dont un cas dans lequel il y avait des antécédents familiaux d'OI. Dans tous les cas de présomption de maltraitance, la sclérotique bleutée, un des stigmates cliniques classiques de l'OI, était présente. Ces résultats soulignent l'importance de sensibiliser les médecins à l'association entre la teinte de la sclérotique et la fragilité osseuse congénitale, afin d'éviter les diagnostics erronés de maltraitance en présence d'une OI. Dans presque la moitié des cas, dont la majorité étaient atteints d'OI de type I, on a offert un traitement aux bisphosphonates, la plupart du temps sous forme de pamidronate intraveineux. Un diagnostic rapide et l'instauration d'un traitement médical et auxiliaire en début de vie sont essentiels pour améliorer la qualité de vie des patients atteints d'OI. Ce diagnostic optimisera également le succès des mesures classiques pour favoriser la santé osseuse et prévenir l'ostéoporose symptomatique.

TABLEAU 15

Répartition des cas d'OI selon le phénotype

Phénotype d'OI	Nombre de cas (Total=27)
Type I	16 (7 filles)
Type II	2 (1 fille)
Type III	4 (4 filles)
Type IV	4 (2 filles)
Inconnu	1 (garçon)
Types V, VI, VII	0

TABLEAU 16

Âge moyen au moment de la déclaration et nombre de fractures au cours de la vie, selon le phénotype d'OI

	Type I n=16	Type II n=2	Type III n=4	Type IV n=4	Inconnu n=1
Âge moyen au moment de la déclaration, en années (ÉT)	6,6 (5,3)	-0,2 (0,3)	-0,1 (0,2)	5,8 (7,7)	0,75
Nombre de fractures au cours de la vie	Nombre de patients				
0 fracture	1	0	0	0	0
moins de 5 fractures	9	0	2	2	0
5 à 10 fractures	4	0	1	1	0
moins de 10 fractures	2	1	1	1	0
Inconnu	0	1	0	0	1

Investigatrice principale

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

Co-investigateurs

- Francis H. Glorieux, MD, Ph. D., Hôpital Shriners pour enfants
- Frank Rauch, MD, Hôpital Shriners pour enfants

Remerciements

Nous sommes très reconnaissants à Phuc-Nhi Phuong et Colleen White pour leur aide.

Paralyse flasque aiguë

janvier 1996 à décembre 2007

Faits saillants

- Depuis cinq ans, le taux de détection de la PFA se situe sous les cibles prévues.
- Le taux de rapports dédoublés est élevé, ce qui laisse supposer une bonne sensibilité à la surveillance.
- Le risque d'importation du poliovirus sauvage au Canada demeure, en raison de la transmission constante dans les pays endémiques et nouvellement réinfectés.
- Les coprocultures sont capitales pour écarter l'infection au poliovirus.
- La surveillance de la PFA est une activité recommandée par l'Organisation mondiale de la santé pour documenter l'absence de polio au Canada.

Historique

L'élimination de la transmission du poliovirus indigène sauvage au Canada et dans le reste de la région américaine a été certifiée en septembre 1994. Le maintien de la vigilance en l'absence de la maladie constitue un défi. Cependant, tant que l'éradication mondiale de la polio ne sera pas atteinte, il reste un risque constant d'importation du poliovirus sauvage. Des flambées de polio se produisent dans plusieurs régions endémiques et nouvellement réinfectées d'Afrique et d'Asie. Par conséquent, la surveillance active de la paralyse flasque aiguë (PFA) accompagnée d'une exploration de suivi pertinente chez les enfants de moins de 15 ans, continue d'être utilisée pour contrôler les cas potentiels de poliomyélite paralytique. Cette activité cruciale représente le dispositif de protection du Canada pour maintenir la vigilance envers les cas d'importation présumée de la poliomyélite paralytique ou associés à l'importation de cette maladie.

Il est important d'assurer une surveillance et une détection sensibles des cas de PFA afin que des explorations pertinentes soient menées rapidement pour écarter la polio. De plus, la documentation de la surveillance et des explorations propres à la polio à l'égard de tous les cas de PFA, quel que soit le diagnostic présumé, permet au Canada de conserver sa certification d'absence de polio.

La surveillance de la PFA est menée conjointement par deux réseaux de surveillance pédiatrique au Canada : le réseau de centres pédiatriques de soins tertiaires mis sur pied pour le Programme de surveillance active des effets secondaires associés aux vaccins (IMPACT) a entrepris la surveillance de la PFA en 1991, et le PCSP s'est mis à compléter la surveillance et les activités d'exploration de la PFA en 1996. Le présent rapport présente les résultats de

la surveillance de la PFA pour 2005 et les compare à ceux des années précédentes.

Objectifs

L'objectif global de la surveillance de la PFA consiste à s'assurer de l'absence de polio au Canada par une surveillance active sensible et une exploration rapide et pertinente des cas de PFA afin d'écarter les infections à poliovirus. Les principaux objectifs, fondés sur les critères d'assurance de la qualité de l'Organisation mondiale de la santé (OMS), s'établissent comme suit :

- 1) Déceler au moins un cas de PFA non poliomyélitique par année au sein d'une population de 100 000 enfants de moins de 15 ans (57 à 60 cas de PFA par année au Canada).
- 2) Prélever des coprocultures convenables afin d'examiner le poliovirus dans au moins 80 % des cas de PFA dans les 14 jours suivant l'apparition de la paralysie.
- 3) Procéder à des examens de suivi au moins 60 jours après l'apparition de la paralysie afin de vérifier la présence de paralysie résiduelle dans au moins 80 % des cas de PFA.

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.

Résultats et discussion

En 2005, le PCSP a reçu un total de 46 cas de PFA confirmés. De ce nombre, 39 ont d'abord été repérés par le PCSP, tandis que sept cas ont été dépistés seulement par IMPACT. Vingt et un des rapports détaillés découlant de rapports initiaux soumis au

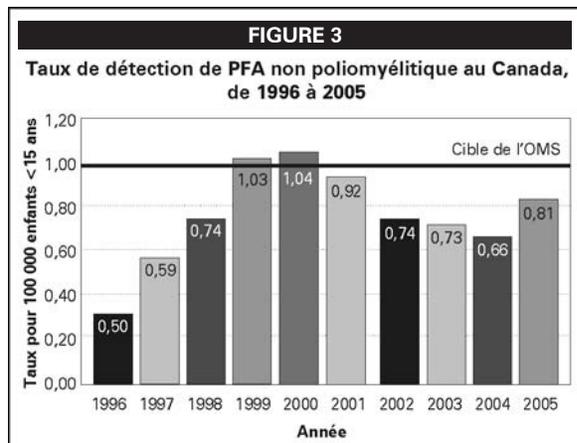
PCSP provenaient de sites d'IMPACT, tandis que les 18 autres ont été envoyés directement au PCSP. Les cas confirmés ont été signalés dans la plupart des provinces et ont pu inclure des cas transférés d'autres provinces ou territoires vers la province de déclaration. Le taux de détection de la PFA oscillait entre 0,31 cas pour 100 000 enfants dans les provinces de l'Atlantique et 3,6 cas pour 100 000 enfants au Manitoba.

TABLEAU 17

Cas de paralysie flasque aiguë en 2005

Déclarés	Dédoublés	Exclus	En cours d'analyse	Confirmés
77	24	7	0	46

Sept rapports de cas ont été exclus : six en raison des critères d'âge (les enfants avaient plus de 15 ans) et un en raison du critère diagnostique initial (paralysie de Bell sans exploration consécutive de PFA). Les 46 cas confirmés représentent un taux de détection de PFA non poliomyélitique de 0,81 cas pour 100 000 enfants de moins de 15 ans, ce qui est plus de dix cas sous le taux prévu d'un cas pour 100 000 enfants de moins de 15 ans (57 cas prévus en 2005). Près de la moitié des cas confirmés (21 cas, 46 %) ont été saisis de nombreuses fois par le PCSP et IMPACT. Compte tenu des rapports « tardifs » prévus pour l'année en cours, le nombre définitif de cas confirmés sera probablement légèrement plus élevé, mais toujours sous le taux ciblé par l'OMS (figure 3).



En 2005, les cas de PFA s'observaient chez des enfants de cinq jours à 14 ans (médiane de 5,5 ans, moyenne de 12,1 ans). Le tableau 18 démontre la répartition des cas de PFA selon l'âge entre 1996 et 2005. Les motifs les plus remarquables sont une augmentation des cas auprès du groupe d'âge des zéro à un an et une diminution des cas auprès du

groupe d'âge des six à dix ans, constatées après 2000. Aucune raison apparente n'explique ce tableau, mais une exploration plus approfondie des activités de surveillance ou du tableau réel de la morbidité pourrait fournir une explication. Le ratio entre les garçons et les filles a été variable au fil des ans, mais aucun tableau clair n'émerge. En 2005, on a recensé 2,5 cas de garçons par cas de fille déclaré, mais pendant les dix années de la surveillance, le ratio a varié entre 0,85 et 2,5 garçons atteints pour chaque fille infectée.

Même si, de nos jours, la plupart des enfants canadiens sont vaccinés contre la polio, seulement 22 des 46 cas confirmés de PFA (48 %) avaient reçu une vaccination infantile systématique documentée. De ce nombre, 21 (91 %) avaient reçu le vaccin contre la polio à l'âge prévu. Dans dix autres cas, il était indiqué que l'immunisation contre la polio était à jour, mais aucun renseignement propre à ce vaccin n'était transmis.

TABLEAU 18

Répartition des cas de PFA selon l'âge déclarés au PCSP

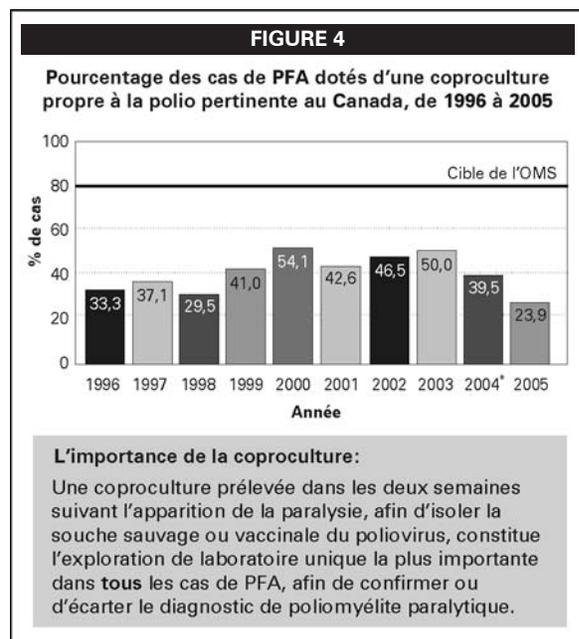
Groupes d'âge (en années)	Nombre de cas									
	1996	1997	1998	1999	2000	2001	2002	2003	2004	2005
0 à 1	2	–	2	3	2	8	10	5	5	8
2 à 5	11	13	15	18	24	18	16	17	15	15
6 à 10	9	12	18	23	22	14	11	7	10	12
11 à 14	8	10	9	17	13	14	6	15	8	11
Total	30	35	44	61	61	54	43	44	38	46

* Inclut trois rapports tardifs exclus des *Résultats 2004 du PCSP*

Exploration virologique de polio ou d'autres entérovirus

L'exploration virologique des cas de PFA en 2005 incluait le prélèvement et l'isolement de coprocultures dans 18 cas (39 %), de liquide céphalorachidien (LCR), dans 27 cas (59 %), de prélèvements de gorge, dans 11 cas (24 %) et de sérologie propre à la polio, dans un cas (2 %). La virologie des selles n'avait pas été effectuée ou le résultat était inconnu dans plus de la moitié des cas (54 %). Bien qu'une coproculture ait été prélevée en vue de l'exploration virologique dans 18 cas, seulement 11 (24 %) s'associaient à une coproculture pertinente pour isoler le poliovirus ou des entérovirus non poliomyélitiques. Dans les sept cas restants (15 %), même si une coproculture avait été prélevée, la date du prélèvement n'était pas indiquée ou le prélèvement avait été effectué plus de deux semaines après l'apparition de la paralysie, lorsque l'excrétion virale diminue. De plus, dans deux

cas, la coproculture avait été effectuée, mais il était indiqué que les tests de laboratoire n'avaient pas été exécutés ou que les résultats n'avaient pas été reçus. Dans l'ensemble, les taux de coproculture convenable demeurent considérablement plus faibles que ceux préconisés par la cible de 80 % de l'OMS (figure 4). Aucun poliovirus positif n'a été repéré par suite des explorations virologiques.



* Inclut trois rapports tardifs exclus des Résultats 2004 du PCSP

Exploration du *Campylobacter*

La coproculture du *Campylobacter* a été ajoutée à l'étude de surveillance de la PFA en 2001, afin d'explorer les liens possibles entre l'infection à cette bactérie et le syndrome de Guillain-Barré (SGB). Depuis, l'exploration du *Campylobacter* est passée de 7 % à 53 % des cas examinés. En 2005, ce taux a chuté à 24 %. Aucune culture n'était positive au *Campylobacter*. En raison du court délai et du nombre relativement peu élevé de cas examinés chaque année, il est impossible de tirer des conclusions au sujet du rôle possible de l'infection à *Campylobacter* dans l'évolution du SGB.

Explorations neurologiques

Les explorations neurologiques comportaient au moins l'un des examens suivants : analyse du LCR (protéine, glucose, numération leucocytaire, neutrophiles, lymphocytes et numération érythrocytaire), études de conduction nerveuse, électromyographie, IRM ou tomодensitométrie. Des observations neurologiques anormales compatibles avec le diagnostic neurologique définitif ont été

déclarées à l'égard d'au moins un des examens effectués. L'IRM ou la tomодensitométrie était l'exploration neurologique la plus courante (33 cas, 72 %) et a permis de déceler des anomalies dans 20 cas sur 33 (61 %). Une électromyographie ou des études de conduction nerveuse arrivaient en deuxième place (26 cas, 57 %), dont 18 (69 %) ont donné des résultats anormaux. L'analyse du LCR était moins courante (dix cas, 22 %) et a relevé des anomalies dans neuf cas sur dix (90 %).

Comme on l'a observé au cours des années précédentes, la majorité des cas de PFA (39 cas, 85 %) ont été diagnostiqués comme un SGB (29 cas, 63 %) ou une myélite transverse (dix cas, 22 %) (tableau 19). Des 29 cas dont le diagnostic était un SGB, trois avaient des présentations atypiques, y compris une variante du syndrome de Miller-Fisher et deux présentations non précisées. Les dix cas de myélite transverse incluaient deux cas accompagnés de diagnostics concomitants, un cas accompagné de lupus systémique et un cas accompagné d'encéphalomyélite aiguë disséminée.

TABLEAU 19

Diagnostic neurologique des cas de PFA au Canada, de 1996 à 2005

Diagnostic	Nombre de cas (% du total)									
	1996	1997	1998	1999	2000	2001	2002	2003	2004*	2005
Polio	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
Syndrome de Guillain-Barré	21 (70,0)	29 (82,8)	34 (77,3)	50 (82,0)	49 (80,0)	42 (77,7)	33 (76,7)	33 (75,0)	27 (71,1)	29 (63,0)
Myélite transverse	6 (20,0)	2 (5,7)	6 (13,6)	7 (11,5)	4 (6,6)	8 (14,8)	7 (16,3)	4 (9,1)	7 (18,4)	10 (21,7)
Autre†	2 (6,6)	3 (8,6)	1 (2,3)	4 (6,6)	8 (13,1)	4 (7,4)	3 (7,0)	7 (16,3)	4 (10,5)	7 (15,2)
Diagnostic ou étiologie non précisée ou indéterminée	1 (3,3)	1 (2,9)	3 (6,8)	—	—	—	—	—	—	—
Total	30 (100)	35 (100)	44 (100)	61 (100)	61 (100)	54 (100)	43 (100)	44 (100)	38 (100)	46 (100)

* Inclut trois rapports tardifs exclus des Résultats 2004 du PCSP

† Autre : Encéphalite, encéphalomyélite ou encéphalopathie, myélopathie, radiculopathie ou radiculonévrite, plexite ou plexite lombosacrée, brachionévrite, rhombomyélite; inclus également en 2005 : botulisme, hypotonie diffuse, aréflexie aiguë et encéphalomyélite aiguë disséminée

Hospitalisation et issues

En 2005, la majorité des cas de PFA (42 sur 46, 91 %) ont dû être hospitalisés, pendant une période de deux à 48 jours (moyenne de 23 jours). Les issues au moment du rapport initial étaient documentées pour 37 cas (80 %), dont quatre (9 %) s'étaient entièrement rétablis, 32 (70 %) s'étaient partiellement rétablis et conservaient une faiblesse résiduelle ou une paralysie

et un (2 %) dont on ne connaissait pas encore l'issue (non rétabli, état évolutif). Pour ce qui est des neuf derniers cas (20 %), l'issue au moment du rapport initial était soit inconnue, soit non inscrite. Une cible importante recommandée par l'OMS pour assurer une surveillance de haute qualité de la PFA consiste à procéder à une exploration de suivi au moins 60 jours après l'apparition de la paralysie dans au moins 80 % des cas de PFA afin de vérifier la présence de paralysie résiduelle. Les issues à plus long terme n'ont pas été bien documentées en 2005. L'état au 60^e jour n'était documenté que pour 11 cas (24 %), soit deux cas déclarés comme entièrement rétablis, six comme partiellement rétablis et accompagnés d'une faiblesse résiduelle ou d'une paralysie et trois dont on ne connaissait pas encore l'issue (c'est-à-dire qu'ils ne s'étaient pas rétablis ou que leur état était évolutif).

Conclusion

Les 46 cas de PFA (0,81 cas pour 100 000 enfants de moins de 15 ans) déclarés jusqu'à présent en 2005 se situent sous le taux prévu, mais ils représentent une augmentation par rapport aux trois années précédentes. Bien que le Canada ait respecté le taux prévu de détection de PFA non poliomyélitique établi par l'OMS en 1999 et 2000, la moyenne pour dix ans se situe sous cette cible, à 0,77 cas pour 100 000 enfants de moins de 15 ans (plage de 0,50 à 1,04), ou 45 cas. On ne connaît pas les raisons de ce taux de détection moins élevé que prévu au Canada. Les taux de détection de PFA non poliomyélitique ont révélé une amélioration initiale de 0,50 cas pour 100 000 enfants de moins de 15 ans en 1996 à plus de un cas pour 100 000 enfants de moins de 15 ans en 1999–2000, mais cette amélioration a été suivie par un déclin chaque année entre 2001 et 2004. Ces taux moins élevés que prévu peuvent résulter d'une sous-déclaration des cas. Toutefois, le taux de rapports dédoublés élevé (46 %) laisse supposer une bonne sensibilité à la surveillance. Ces taux pourraient aussi constituer un véritable reflet du taux de fond de PFA non poliomyélitique moins élevé au Canada et dans d'autres pays industrialisés. Les raisons des tendances observées du taux de dépistage ne sont pas claires. L'évolution de ces tendances peut être reliée aux modifications apportées à la surveillance et au dépistage ou à de réels cycles de prévalence des maladies contribuant à la PFA. Ce sont des questions qui méritent des explorations plus approfondies.

D'après les résultats des explorations des cas de PFA pendant les dix ans de surveillance, de 1996 à 2005, tandis que moins de 50 % des cas s'accompagnaient d'une coproculture pour isoler les poliovirus et les entérovirus non poliomyélitiques, de 80 % à

90 % étaient associés à au moins une exploration neurologique. Puisque la plupart des cas de PFA au Canada sont diagnostiqués comme un SGB ou une myélite transverse, les signes et symptômes cliniques compatibles avec ces pathologies favorisent peut-être une exploration neurologique. Cependant, l'importance des coprocultures propres à la polio et d'autres explorations virologiques ne doit pas être dépréciée, car les explorations de laboratoire propres à la polio demeurent essentielles pour l'évaluation et la documentation de tous les cas, conformément aux recommandations de l'OMS, y compris les cas à l'égard desquels la poliomyélite n'est pas envisagé comme un diagnostic possible. De plus, les virus non poliomyélitiques qui peuvent également être responsables de la PFA (p. ex., d'autres entérovirus, tels que les échovirus et les virus Coxsackie) peuvent également faire l'objet d'une exploration virologique rapide des selles ou d'autres échantillons cliniques. Des résultats négatifs de coprocultures propres à la polio bien effectuées sont tout aussi importants que le seraient des résultats positifs pour évaluer les cas de PFA. Le Canada pourrait améliorer la qualité des explorations de cas de PFA en procédant à un plus grand échantillonnage des coprocultures et des explorations virologiques en vue de déceler des poliovirus et des entérovirus non poliomyélitiques. Dans la même veine, une meilleure documentation du suivi au 60^e jour afin d'observer toute paralysie résiduelle accroîtrait la qualité de la surveillance et de la documentation de la PFA au Canada. Entre-temps, des systèmes de surveillance fiables et efficaces demeurent essentiels pour déceler l'importation éventuelle de poliovirus de souche sauvage ou vaccinale, et la surveillance de la PFA demeure donc une activité importante au Canada.

Investigatrice principale

- Jeannette Macey, Division de l'immunisation et des infections respiratoires, Centre de prévention et de contrôle des maladies infectieuses, Agence de santé publique du Canada, pré Tunney, PL0602D, Ottawa (Ontario) K1A 0K9; tél. : (613) 946-0486; téléc. : (613) 946-0244; courriel : jeannette_macey@phac-aspc.gc.ca

Co-investigatrice

- Tammy Lipskie, Agence de santé publique du Canada

Remerciements

Nous remercions le docteur Paul Varughese pour son apport soutenu, de même que Kelly Mansfield et Adam Medaglia pour leur aide à l'égard du suivi constant et de l'analyse des données de l'étude.

Rhumatisme articulaire aigu

avril 2004 à mars 2007

Faits saillants

- Le rhumatisme articulaire aigu est d'une extrême rareté au sein de la population pédiatrique.
- Les enfants atteints souffrent d'une morbidité importante : 12 enfants étaient atteints de polyarthrite, huit, de cardite, et cinq, de chorée de Sydenham.
- Des besoins de polychimiothérapie sont documentés.
- La vigilance s'impose pour prévenir le RAA.

Historique

Le rhumatisme articulaire aigu (RAA) est une collagénose postinfectieuse avec manifestations vasculaires qui touche le cœur, les articulations et le système nerveux central. Il suit une pharyngite à streptocoque de groupe A (SGA) non traitée, après une période de latence d'environ trois semaines, mais il ne survient pas après les autres infections à SGA, telles qu'une infection cutanée (impétigo). De par le monde, le rhumatisme articulaire aigu demeure la principale cause de maladie cardiaque acquise chez l'enfant, mais son incidence varie énormément d'une région à l'autre. La majorité des cas se produisent maintenant dans les pays en voie de développement.

L'incidence de RAA a considérablement diminué dans les pays industrialisés depuis le dernier pic des années 1970, mais cette maladie n'a pas disparu et demeure un important problème de santé publique. La raison de cette diminution n'est pas entièrement claire. L'incidence avait déjà commencé à fléchir au début du XX^e siècle, avant la découverte d'antimicrobiens efficaces. Il se peut toutefois que l'usage courant de la pénicilline pour soigner les maux de gorge symptomatiques ait plus ou moins contribué à cette diminution. Des facteurs socioéconomiques, tels que l'entassement et le faible revenu, constituent des facteurs de risque marqués. La majorité des cas de rhumatisme articulaire suivent une pharyngite causée par les sérotypes M spécifiques du SGA, généralement les sérotypes 1, 3, 5, 6, 18, 19 et 24. On connaît la possibilité d'une fluctuation spontanée de prévalence de ces sérotypes.

Le rhumatisme articulaire n'est pas une maladie à déclaration obligatoire au Canada. C'est pourquoi dans l'ère actuelle d'utilisation judicieuse et probante des antibiotiques, il est essentiel d'assurer une surveillance constante de cette maladie devenue rare, mais qui demeure grave. Le rhumatisme cardiaque est une complication permanente de cette maladie, qui peut nécessiter des besoins médicaux et

chirurgicaux continus et entraver l'employabilité, ce qui a des répercussions socioéconomiques marquées. Cependant, le risque de rhumatisme articulaire doit être soupesé par rapport au risque de favoriser l'antibiorésistance, un problème croissant ayant ses propres répercussions dans tous les pays industrialisés.

Aucune documentation scientifique canadienne ne permet d'évaluer l'incidence de rhumatisme articulaire aigu. C'est une pathologie assez rare pour que seul un système national de déclaration permette de colliger des données statistiquement significatives.

Objectifs

- 1) Déterminer l'incidence de rhumatisme articulaire chez les enfants canadiens.
- 2) Établir la relation entre le rhumatisme articulaire moderne et des caractéristiques démographiques, comme l'entassement et le faible revenu de la maisonnée.
- 3) Décrire les pratiques de traitement courantes au Canada.
- 4) Déterminer la morbidité et la mortalité d'un premier épisode de rhumatisme articulaire au Canada.

Définition de cas

Déclarer tout enfant, jusqu'à 18 ans inclusivement, qui respecte les modifications les plus récentes aux critères de Jones pour diagnostiquer une première crise de rhumatisme articulaire (tableau 20).

La définition de cardite exige des constatations d'atteinte cardiaque qui prend la forme d'un murmure pathologique, d'une péricardite ou d'une insuffisance cardiaque congestive. Dans la documentation médicale actuelle, on ne s'entend pas pour inclure ou non les observations échocardiographiques silencieuses. Le questionnaire contient l'information, mais la définition de cas demeure fidèle au consensus international actuel selon lequel des manifestations cliniques doivent être présentes.

TABLEAU 20

Lignes directrices pour diagnostiquer une première crise de rhumatisme articulaire aigu selon les critères de Jones

Manifestations majeures	Manifestations mineures
Cardite Polyarthrite Chorée Érythème marginé Nodule sous-cutané	Cliniques Arthralgie Fièvre Découvertes de laboratoire Accroissement des réactants de la phase aiguë: - Accroissement de la vitesse de sédimentation globulaire - Accroissement de la protéine C réactive - Intervalle P-R prolongé
Tous les cas, à l'exception de la chorée de Sydenham, devront être corroborés par une documentation d'infection à streptocoque de groupe A antérieure par un prélèvement de gorge positif, une épreuve d'antigène rapide ou un titre d'anticorps élevé ou à la hausse. La mesure des antistreptolysines O est l'épreuve favorisée parce qu'elle permet de distinguer une récente infection à streptocoque d'un portage pharyngé chronique.	
En cas d'indication d'infection à streptocoque récente, la présence de deux manifestations majeures ou d'une manifestation majeure et de deux manifestations mineures sera considérée constituer un diagnostic.	

Résultats

Données démographiques

Des 20 cas confirmés en 2005, neuf se sont manifestés en Ontario, six, au Québec, et les autres en Alberta et en Colombie-Britannique. L'âge moyen au diagnostic était de 10,1 ans. La répartition selon le sexe était à peu près similaire, puisque 11 garçons et neuf filles étaient atteints.

TABLEAU 21

Cas de rhumatisme articulaire aigu en 2005

Déclarés	Dédoublés	Exclus	En cours d'analyse	Confirmés
39	5	5	9	20

Systemes atteints

Huit patients souffraient d'une cardite qui respectait les critères cliniques, dont six exigeaient une pharmacothérapie constante au moment de la déclaration. Le traitement se composait d'inhibiteurs de l'ECA, de digoxine et de diurétiques. Aucun cas n'avait dû se faire opérer au moment de la déclaration, mais une réparation de la valvule mitrale était prévue dans un cas. Douze patients étaient atteints d'une polyarthrite respectant les critères

cliniques. Trois patients avaient un besoin constant d'anti-inflammatoires au moment de la déclaration. Les médicaments utilisés étaient le naproxène, l'ASA et l'indométhacine. Cinq patients souffraient de chorée de Sydenham; trois déclarations comprenaient de l'information sur la pharmacothérapie, soit l'acide valproïque dans deux cas et l'halopéridol dans un cas. Un patient avait des nodules sous-cutanés, et aucun cas ne souffrait d'érythème marginé. Aucun décès n'a été déclaré.

Prophylaxie prolongée

Les 20 enfants reçoivent une prophylaxie prolongée contre l'infection à streptocoque. Trois reçoivent des injections intramusculaires mensuelles de benzathine-pénicilline, et les 17 autres prennent de la pénicilline par voie orale deux fois par jour.

Conclusion

La deuxième année de l'étude du RAA a donné des résultats compatibles avec ceux de la première année, un très petit nombre de cas étant confirmés sur la scène nationale (20 cas en 2005 et 18 en 2004). Ces résultats confirment que le rhumatisme articulaire aigu est d'une extrême rareté chez les enfants de 18 ans et moins. Au sein de ce petit groupe, la morbidité est considérable, et la polychimiothérapie s'impose, ce qui démontre la nécessité de maintenir la vigilance afin de prévenir le RAA dans la mesure du possible.

Investigatrice principale

- Christina G. Templeton, *Janeway Children's Health and Rehabilitation Centre*, 300, chemin Prince Philip, St. John's (Terre-Neuve-et-Labrador) A1B 3V6; tél. : (709) 777-4462; téléc. : (709) 777-4747; courriel : christine.templeton@hccsj.nl.ca.

Co-investigateurs

- Austin R. Cooper, MD, *Janeway Children's Health and Rehabilitation Centre*
- Paul Dancey, MD, *Janeway Children's Health and Rehabilitation Centre*
- Derek G. Human, BM, université de la Colombie-Britannique
- Proton Rahman, MD, université Memorial de Terre-Neuve

Syndrome de la ceinture de sécurité

septembre 2003 à août 2005 - Rapport définitif

Faits saillants

- L'étude a permis de confirmer 28 cas de syndrome de la ceinture de sécurité et une forte prévalence de fractures médullaires (43 %) et de lésions médullaires permanentes (25 %).
- Même si 12 enfants avaient moins de huit ans, un seul était attaché dans un siège d'appoint (à l'aide d'une sangle abdominale seulement).
- Les ceintures de sécurité sauvent des vies, mais si elles sont mal attachées, elles peuvent causer d'importantes lésions abdominales et de la colonne lombaire.
- Il est urgent d'entreprendre des efforts de formation dynamiques afin de s'assurer d'un usage convenable des dispositifs de retenue pour enfants dans les véhicules automobiles.

Historique

Les accidents de véhicule automobile représentent la principale cause de décès et d'invalidité chez les enfants. Le recours à la ceinture de sécurité a clairement réduit les décès et la gravité des blessures en cas d'accident de voiture. Cette constatation a incité des organismes comme la Société canadienne de pédiatrie et Transports Canada à fournir des lignes directrices sur les dispositifs de retenue adaptés à l'âge. Étant donné l'usage croissant de la ceinture de sécurité depuis les dernières décennies, une nouvelle association de lésions a émergé chez les adultes et les enfants impliqués dans un accident de voiture. Le « syndrome de la ceinture de sécurité » a été décrit pour la première fois par Garrett et Braunstein en 1962. Il désigne des lésions des viscères abdominaux et de la colonne lombaire causées par les sangles de la ceinture de sécurité. Les enfants sont particulièrement vulnérables à ces lésions, car leurs organes intra-abdominaux sont moins protégés par le thorax et le bassin, que leur centre de gravité se situe plus bas et que leurs crêtes iliaques sont moins développées que celles des adultes, ce qui permet à la ceinture de remonter sur l'abdomen. Jusqu'à présent, très peu d'études pédiatriques ont porté sur l'incidence du syndrome de la ceinture de sécurité.

Objectifs

- 1) Obtenir des données épidémiologiques sur l'incidence et le spectre des lésions secondaires au syndrome de la ceinture de sécurité.
- 2) Repérer les groupes d'âge vulnérables.
- 3) Fournir des données qui contribueront à élaborer de nouvelles stratégies afin de bien protéger les enfants dans les véhicules automobiles.
- 4) Promouvoir l'éducation et la sensibilisation à cette pathologie rare auprès des professionnels de la santé.

Définition de cas

Tout enfant de 18 ans ou moins, attaché dans un véhicule automobile au moment d'une collision,

présentant soit une lésion abdominale diagnostiquée par une intervention chirurgicale ou une tomodensitométrie abdominale, soit des lésions de la colonne thoraco-lombaire avec ou sans lésions médullaires.

Résultats

Vingt-huit cas d'enfants atteints de lésions compatibles avec le syndrome de la ceinture de sécurité ont été confirmés.

TABLEAU 22

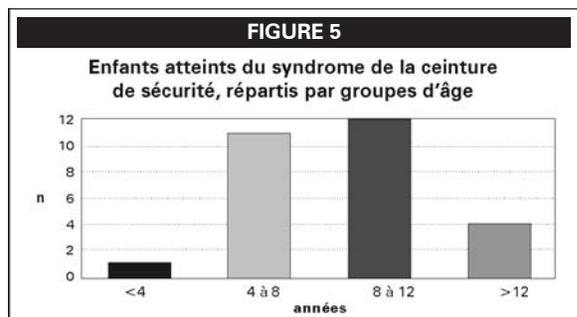
Cas de syndrome de la ceinture de sécurité
du 1^{er} septembre 2003 au 31 août 2005

Déclarés	Dédoublés	Exclus	En cours d'analyse	Confirmés
41	3	7	3	28

Ils avaient entre deux et 15 ans, pour une médiane de huit ans (figure 5). Quatorze étaient des filles. L'indice de traumatisme pédiatrique moyen était de sept (plage de trois à dix). Dans six accidents, le décès d'un autre passager de la voiture a été constaté. La plupart des accidents étaient des collisions frontales (17 sur 28). La vitesse médiane au moment de l'impact était de 97,5 km/h (plage de 50 km/h à 120 km/h). La plupart des enfants (23 sur 28) étaient assis à l'arrière d'une voiture automobile ou d'une mini-fourgonnette. Trois enfants étaient assis au milieu de la banquette avant d'un camion léger et deux étaient des passagers sur le siège avant. Même si 12 enfants avaient moins de huit ans, un seul était attaché dans un siège d'appoint (à l'aide d'une sangle abdominale seulement). Seulement trois des enfants plus âgés étaient bien attachés avec une ceinture à trois points d'arrimage.

Vingt-sept enfants ont été hospitalisés. Le séjour hospitalier médian était de dix jours (plage de trois à 155 jours), sans compter la réadaptation. Dix-huit enfants ont été hospitalisés à l'unité de soins intensifs pédiatriques, et leur séjour médian était alors de cinq jours (plage de un à 21 jours). Tous les enfants ont

survécu à leurs blessures. Vingt-trois ont subi au moins une intervention chirurgicale, et dix en ont subi deux ou plus.



Vingt-quatre enfants souffraient d'une lésion abdominale. De ce nombre, 17 étaient atteints d'une lésion intestinale (13 perforations de l'intestin grêle, trois infarctus de l'intestin grêle, un rétrécissement tardif de l'intestin grêle, quatre perforations du côlon et deux lacérations sigmoïdes), huit avaient des déchirures mésentériques, trois, des lésions hépatiques, un, une lacération du tractus biliaire, cinq, des lacérations spléniques et trois, des contusions rénales. Quatorze patients présentaient une ecchymose ou une contusion de la paroi abdominale associée à une lésion abdominale.

Douze patients (43 %) souffraient d'une fracture de la colonne lombaire (cinq fractures de Chance, quatre fractures de compression d'une vertèbre, deux fractures représentant une dislocation des L2 et L3 et une fracture comminutive du L2). Sept de ces patients (7 sur 28, 25 %) étaient atteints d'une paraplégie complète sous le niveau de la lésion, et aucun d'eux ne s'est rétabli.

Pour ce qui est des autres lésions, aucun patient ne souffrait de traumatisme crânien d'importance, mais six patients souffraient de lésions thoraciques variant entre une contusion pulmonaire et un hémithorax (n=4), en passant par une rupture du diaphragme (n=2). Les fractures osseuses autres que des fractures médullaires touchaient le bassin (n=2), le sacrum (n=1) ou un os long (n=4).

Exposé

Au moins 28 enfants du Canada ont souffert du syndrome de la ceinture de sécurité au cours d'une période de 24 mois. Tous les groupes d'âge étaient représentés, mais 79 % des enfants avaient de quatre à 12 ans. Conformément à une étude récemment publiée (Durbin DR et coll. *Pediatrics* 2005;115(3): e305-9), les résultats de la présente étude démontrent que le recours à un dispositif de retenue adapté à l'âge représente un facteur de protection considérable

en cas d'accident de voiture. Il est très inquiétant de constater que seulement quatre des 28 enfants (14 %) aient été attachés convenablement selon leur âge (recours à un siège d'appoint pour les enfants de moins de huit ans et d'une ceinture à trois points d'arrimage pour les enfants plus âgés). De plus, les enfants de quatre à 12 ans semblent particulièrement vulnérables au syndrome de la ceinture de sécurité. Ces enfants sont trop grands pour les sièges pour bébé et sont souvent attachés à l'aide de sangles conçues pour les adultes, qui ne devraient pas être considérées comme une solution acceptable aux sièges d'appoint chez les enfants de moins de huit ans. Les enfants décrits dans la présente étude présentaient un vaste spectre de lésions abdominales, y compris des lacérations abdominales et des déchirures mésentériques classiques, mais également des lacérations et des ruptures d'organes solides. Le spectre de lésions abdominales constaté chez les enfants atteints du syndrome de la ceinture de sécurité semble plus généralisé que les lésions des viscères creux et pleins, classiques chez les adultes. La forte prévalence de fractures médullaires (43 %) et de lésions médullaires permanentes (25 %) est une catastrophe.

Conclusion

Les résultats de l'étude démontrent l'importance d'une grande vigilance de la part des médecins afin qu'ils dépistent les lésions causées par une sangle abdominale chez les victimes pédiatriques, surtout si celles-ci présentent des ecchymoses, des contusions ou des abrasions sur l'abdomen. Les enfants attachés lors d'un accident de voiture présentent un vaste spectre de traumatismes, mais ils ont plus de lésions d'organes abdominaux pleins, un plus vaste spectre de lésions médullaires que les patients adultes et une forte incidence de paraplégie complète. Ces résultats font également ressortir la nécessité d'examiner les sangles des véhicules automobiles afin de protéger les enfants convenablement, ainsi que le besoin urgent d'entreprendre des efforts d'éducation dynamiques et d'application de la loi visant l'utilisation de sangles pour enfants convenables dans les véhicules automobiles.

Investigateur principal

- Claude Cyr, MD, Centre hospitalier universitaire de Sherbrooke, 3001, 12^e Avenue N., Sherbrooke (Québec) J1H 5N4; tél. : (819) 346-1110, poste 14634; téléc. : (819) 564-5398; courriel : claudcyr@usherbrooke.ca

Co-investigateurs

- Claude Lemoine, MD, Centre hospitalier universitaire de Sherbrooke
- Miriam Santschi, MD, Centre hospitalier universitaire de Sherbrooke

Syndrome respiratoire aigu post transfusionnel

septembre 2005 à août 2007

Faits saillants

- Le TRALI est récemment devenue la principale cause de décès post transfusionnel.
- Son incidence demeure inconnue au sein de la population pédiatrique.

Historique

Le syndrome respiratoire aigu post transfusionnel (TRALI) est une réaction rare mais grave, au potentiel fatal. Les patients développent rapidement une maladie pulmonaire aiguë, dans les six heures suivant le début de la transfusion d'un produit sanguin contenant du plasma (globules rouges, plaquettes, plasma frais congelé). Des volumes minimes de plasma peuvent déclencher la réaction. Les symptômes incluent la détresse respiratoire, l'hypoxémie ($\text{PaO}_2/\text{FiO}_2 \leq 300$ ou $\text{SpO}_2 < 90\%$ à l'air ambiant), la fièvre, la tachycardie et l'hypotension. De nouveaux infiltrats pulmonaires bilatéraux, généralement alvéolaires et interstitiels, deviennent visibles à la radiographie thoracique. Une dysfonction cardiaque ou une surcharge circulatoire doivent être exclus. Tous les patients ont besoin d'oxygène d'appoint, et 70 % auront besoin de ventilation mécanique. D'ordinaire, les patients atteints de TRALI ont un bon pronostic, et leur état s'améliore rapidement (en moins de 96 heures) sans séquelles à long terme. Cependant, le taux de mortalité s'élève à environ 6 %.

L'incidence de TRALI au sein de la population pédiatrique est inconnue. Au sein des populations adultes, elle varie de 1:1 000 à 1:560 000, selon le produit sanguin administré. La réaction est attribuable à la présence d'anticorps ou de lipides actifs biologiquement dans le plasma des donneurs, lesquels réagissent aux antigènes du patient ou activent les neutrophiles déjà sensibilisés des receveurs. Les patients présentant des facteurs prédisposants sont plus vulnérables à cette complication (voir la définition de cas).

Objectifs

- 1) Déterminer l'incidence au moyen d'une définition standardisée.
- 2) Décrire les caractéristiques des patients et les signes et symptômes cliniques connexes de cette réaction transfusionnelle.
- 3) Décrire le traitement et l'issue.

- 4) Comparer l'incidence pédiatrique et les données démographiques à celles de la population adulte publiées dans la documentation médicale.
- 5) Promouvoir l'éducation et la sensibilisation à cette maladie rare chez les professionnels de la santé en pédiatrie.

Définition de cas

Le diagnostic de TRALI est de nature clinique et radiologique et ne dépend pas des résultats de tests de laboratoire ou d'un mécanisme physiopathologique proposé. Les enfants de 18 ans et moins atteints d'un TRALI ou d'un TRALI possible sont déclarés.

Critères d'inclusion du TRALI (les trois critères doivent être constatés)

- Apparition d'un nouveau syndrome respiratoire aigu (ALI) dans les six heures suivant le début de la transfusion
- Hypoxémie : $\text{PaO}_2/\text{FiO}_2 \leq 300$ ou $\text{SpO}_2 < 90\%$ à l'air ambiant
- Infiltrats bilatéraux d'après la radiographie pulmonaire (vue de face)

Critères d'exclusion du TRALI

- Preuve d'hypertension auriculaire gauche (p. ex., surcharge circulatoire)
- Syndrome respiratoire aigu présent avant la transfusion
- Lien temporel avec un autre facteur de risque d'ALI

TRALI possible

Mêmes critères d'inclusion et d'exclusion que pour le TRALI, sauf qu'on trouve un lien temporel clair avec un autre facteur de risque d'ALI, tel que :

Syndrome respiratoire direct

Aspiration
Pneumonie
Inhalation toxique
Contusion pulmonaire
Quasi-noyade

Syndrome respiratoire indirect

Septicémie grave
Choc
Polytraumatismes
Brûlures
Pancréatite aiguë
Circulation extracorporelle
Intoxication médicamenteuse

La définition de cas est une définition consensuelle tirée d'une conférence consensuelle internationale sur le TRALI qui a eu lieu à Toronto en avril 2004 (Kleinman S, Caulfield T, Chan P et coll. Toward an understanding of transfusion-related acute lung injury: Statement of a consensus panel. *Transfusion* 2004; 44(12):1774-89).

Résultats et discussion

Puisque le TRALI est un phénomène très rare, il n'est pas surprenant qu'aucun cas n'ait été déclaré au PCSP au cours des quatre premiers mois de surveillance. Récemment, le TRALI est devenu la principale cause de décès post transfusionnel. Cependant, puisque cette complication se manifeste sous forme de syndrome clinique sans test de laboratoire pathognomique de confirmation, un sous-diagnostic et une sous-déclaration sont fortement présumés. Il est important de dépister le TRALI afin d'aviser immédiatement la banque de sang et d'éviter que le sang de ce donneur soit administré à d'autres patients, afin d'éviter d'autres épisodes de TRALI.

Conclusion

L'étude du PCSP est la première à évaluer l'incidence nationale, la présentation et le fardeau de la maladie au sein de la population pédiatrique. D'autres

efforts en vue de sensibiliser les médecins à cette complication grave mettant la vie en danger s'imposent.

Investigatrice principale

- France Gauvin, MD, Université de Montréal, CHU Sainte-Justine, 3175, ch. Côte-Sainte-Catherine, Montréal (Québec) H3T 1C5; tél. : (514) 345-4931, poste 6812; téléc. : (514) 345-4822; courriel : france_gauvin@ssss.gouv.qc.ca (représentant un réseau de neuf investigateurs du Canada)

Co-investigateurs

- Gilles Delage, MD, Université de Montréal
- Dean A. Fergusson, M.G.S.S., Ph. D., Université d'Ottawa
- Norbert Froese, MD, FRCPC, université de la Colombie-Britannique
- Heather Hume, MD, FRCPC, Université de Montréal
- Wendy Lau, MBBS, FRCPC, université de Toronto
- Pierre Robillard, MD, Université McGill
- Kathryn Webert, MD, FRCPC, université McMaster
- Robin K. Whyte, B. Sc., MB BS, MRCP (UK), FRCPC, université Dalhousie

Syndromes acquis de démyélinisation du système nerveux central

avril 2004 à mars 2007

Faits saillants

- La démyélinisation n'est pas aussi rare qu'on le croyait auparavant, puisque 83 cas ont été confirmés en 2005.
- Huit cas confirmés ont développé une sclérose en plaques.
- Presque tous les 83 enfants ayant une démyélinisation (87 %) avaient besoin d'être traités, et 100 % ont subi une IRM cérébrale.
- Les médecins déclarants ont discuté de la possibilité de démyélinisation récurrente avec leurs patients et leur famille dans 89 % des premières occurrences.

Historique

Les syndromes acquis de démyélinisation (SAD) du système nerveux central (SNC) pendant l'enfance sont des événements graves et peut-être pas aussi rares qu'on le croyait auparavant. Les phénotypes cliniques variés de la démyélinisation initiale aiguë du SNC, ou syndromes cliniquement isolés (SCI), incluent une névrite optique, une myélite transverse, des syndromes hémisensoriels ou hémimoteurs, un dysfonctionnement cérébelleux ou médullaire, seuls (SCI monosymptomatiques), en association (SCI polysymptomatiques) ou reliés à une encéphalopathie (encéphalomyélite aiguë disséminée, ou EMAD). Il est essentiel de faire progresser les connaissances au sujet de la démyélinisation chez les enfants, car ceux qui en sont atteints peuvent souffrir d'une morbidité considérable à court terme et sont vulnérables à une démyélinisation caractérisant la sclérose en plaques (SP), une maladie auto-immune chronique.

Cette étude permettra de colliger des données détaillées propres aux cas pour documenter les caractéristiques cliniques et épidémiologiques, le profil auto-immun familial et les pratiques médicales envers les enfants atteints de SAD. Ce projet constituera une mesure des répercussions de la démyélinisation du SNC sur les enfants canadiens et vise à améliorer les soins aux enfants touchés, grâce à une meilleure sensibilisation des pédiatres canadiens à la démyélinisation du SNC, et surtout de la SP, ce qui favorisera des soins rapides et spécialisés aux enfants atteints de cette maladie.

Objectifs

- 1) Accroître la sensibilisation aux SCI et à la SP infantiles chez les pédiatres canadiens et accroître leur compréhension de ces maladies.

- 2) Définir l'incidence des diverses formes de SCI infantiles chez les enfants canadiens.
- 3) Évaluer les caractéristiques épidémiologiques et le profil auto-immun familial des enfants atteints de SCI.
- 4) Décrire les traitements offerts aux enfants atteints de SCI au Canada et porter attention aux différences de protocoles de traitement entre les diverses régions et entre les établissements communautaires et les établissements de soins tertiaires.
- 5) Évaluer les pratiques pédiatriques et neuropédiatriques à l'égard des discussions avec les familles sur la possibilité de SP après un SCI pendant l'enfance

Définition de cas

Déclarer les enfants de moins de 18 ans présentant l'un des syndromes suivants :

- perte de vision aiguë (**névrite optique**) : Diminution de l'acuité visuelle d'un œil ou des deux yeux, qui devient souvent maximale en l'espace de quelques jours et qui s'associe souvent à des douleurs. La tomodensitométrie ou l'IRM peut révéler un œdème et un signal anormal des nerfs optiques.
- dysfonctionnement médullaire (**myélite transverse**) : Faiblesse ou engourdissement des deux jambes, avec ou sans les bras, souvent associé à une rétention vésicale provoquant des déficits maximaux de quatre à 21 jours après l'apparition des symptômes. L'IRM peut démontrer un œdème ou un signal anormal dans la moelle épinière.
- déficits neurologiques aigus : **Dysfonctionnement neurologique aigu** (p. ex., faiblesse, engourdissement ou picotements, perte d'équilibre, altération des mouvements oculaires, double vision, mauvaise coordination) maximal de quatre à 21 jours après l'apparition des symptômes,

s'associant à au moins un secteur de signal anormal de la substance blanche cérébrale ou médullaire visible à l'IRM. Le niveau de conscience devrait être normal, et on ne devrait pas observer de fièvre ou de raideur du cou.

- encéphalomyélite aiguë disséminée (**EMAD**) : Déficits neurologiques aigus (faiblesse, engourdissement, perte d'équilibre) associés à au moins deux des symptômes suivants : 1) maladie prodromique virale au cours des 28 jours précédents; 2) fièvre, 3) raideur du cou; 4) céphalée; 5) altération du niveau de conscience ou du comportement ou (6) convulsions. L'IRM révèle de multiples régions de signal anormal de la substance blanche.

Critères d'exclusion

- Démyélinisation du système nerveux périphérique (p. ex., syndrome de Guillain-Barré, polynévrite démyélinisante inflammatoire chronique)
- Leucodystrophies (p. ex., leucodystrophie métachromatique, adrénoleucodystrophie, etc.) ou maladie mitochondriale
- Infection active du SNC (p. ex., méningite bactérienne, encéphalite herpétique, maladie de Lyme, VIH, virus du lymphome humain à cellules T de type 1, virus du Nil occidental)
- Radiation ou chimiothérapie associée à une atteinte de la substance blanche

Résultats

Données démographiques et d'incidence

Quatre-vingt-trois cas confirmés de démyélinisation ont été déclarés en 2005. La majorité de ces cas provenaient de l'Ontario (44 %), de la Colombie-Britannique (16 %), de l'Alberta (14 %), du Québec (12 %) et du Manitoba (6 %), et les autres cas ont été repérés dans trois autres provinces. L'âge moyen des cas de SAD était de 10,7 ans (plage de 0,7 à 17,9 ans) et le ratio filles : garçons était de 1,1:1 (47 filles, 44 garçons).

TABLEAU 23

Cas de syndromes acquis de démyélinisation du système nerveux central en 2005

Déclarés	Dédoublés	Exclus	En cours d'analyse	Confirmés
108	12	3	10	83

Données épidémiologiques et auto-immunes familiales

La plupart des cas confirmés en 2005 étaient nés au Canada (95 %, 79 cas), et quatre provenaient de l'extérieur de l'Amérique du Nord (Arabie saoudite, Philippines, Sri Lanka et Syrie). La majorité des patients ont déclaré une ascendance européenne

(46 %). Les autres ascendances s'établissaient comme suit : Asiatique (20 %), Moyen-orientale (3 %), Autochtone (8 %), Centre-américaine et Sud-américaine (9 %), Antillaise (1 %) et ascendance mixte (11 %).

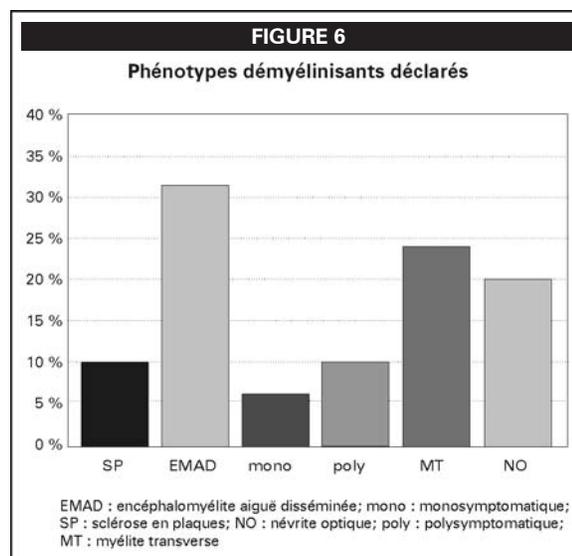
Huit pour cent (8 %, 7) des 83 cas confirmés ont déclaré des antécédents familiaux de SP.

Caractéristiques cliniques et pratiques pédiatriques

La figure 6 présente les divers phénotypes cliniques observés dans les cas déclarés de démyélinisation aiguë. La majorité des cas de SAD (31 %) étaient des EMAD, suivis de cas de myélite transverse (24 %), de névrite optique (20 %), de SCI polysymptomatique (10 %) et monosymptomatique (6 %). Des 17 cas de névrite optique, neuf ont été documentés comme des névrites optiques unilatérales et sept, comme des névrites optiques bilatérales. Un enfant atteint de myélite transverse a reçu un diagnostic concomitant de lupus érythémateux disséminé.

Dans presque tous les cas (87 %), une corticothérapie ou de l'immunoglobuline s'est révélée nécessaire pour traiter l'épisode démyélinisant. Des associations de corticoïdes et d'immunoglobulines ont dû être administrées à huit patients.

Les 83 cas confirmés ont subi une IRM cérébrale. Soixante-sept (80 %) présentaient des modifications anormales de la substance blanche. Quarante-huit pour cent (88 %) des cas confirmés étaient des syndromes de démyélinisation aiguë se manifestant pour la première fois. Dans 89 % des cas, le risque de récurrence de la démyélinisation a été abordé avec les patients et leur famille.



Conclusion

En moyenne, environ six cas ont été déclarés chaque mois au cours des neuf premiers mois de l'étude (1^{er} avril au 31 décembre 2004). Ce taux de déclaration a légèrement augmenté, passant à sept cas par mois au cours de la deuxième année de l'étude (1^{er} janvier au 31 décembre 2005), probablement en raison d'une meilleure sensibilisation. D'après les évaluations annuelles effectuées par les membres du Réseau des maladies pédiatriques de démyélinisation, on estime que 107 enfants consultent dans un centre pédiatrique canadien chaque année en raison d'une démyélinisation aiguë. Les données colligées grâce à cette étude de surveillance se rapprochent des évaluations précédentes et indiquent que l'incidence de SAD avoisine les 85 cas par année.

La répartition des cas déclarés dans chaque province a changé entre 2004 et 2005. En 2005, les déclarations ont plus que doublé au Québec et ont triplé en Colombie-Britannique par rapport à 2004. Les déclarations de l'Alberta sont passées de 0 cas en 2004 à 12 cas en 2005. Le total des cas déclarés en Ontario est demeuré à 37 en 2004 et en 2005. Cependant, l'Ontario représentait 70 % des déclarations totales en 2004, mais 44 % en 2005. La proportion accrue de cas confirmés dans l'ensemble des provinces pourrait refléter une meilleure sensibilisation à l'existence de ce projet

et un meilleur dépistage des cas de démyélinisation pédiatrique au Canada.

La majorité des patients avaient besoin d'être traités après leur épisode de démyélinisation, et tous les cas confirmés ont subi une IRM cérébrale. La proportion d'enfants subissant une IRM est passée de 87 % en 2004 à 100 % en 2005. Ce phénomène pourrait s'expliquer par une meilleure compréhension et une meilleure sensibilisation à l'IRM comme outil diagnostique de la démyélinisation.

Chez tous les enfants atteints d'un SAD, il existe un risque de démyélinisation récurrente (SP). D'après les données tirées de cette étude, ce risque est abordé avec les patients et leur famille, ce qui démontre que les pédiatres canadiens sont sensibilisés au risque de SP chez la plupart des enfants atteints d'un SAD.

Investigatrice principale

- Brenda Banwell, MD, clinique pédiatrique de sclérose en plaques, *The Hospital for Sick Children*, 555, av. University, Toronto (Ontario) M5G 1X8; tél. : (416) 813-7857; téléc. : (416) 813-6334; courriel : brenda.banwell@sickkids.ca (représentant le Réseau des maladies pédiatriques de démyélinisation, qui comprend 22 établissements de soins pédiatriques au Canada)

Traumatismes crâniens secondaires à une maltraitance (violence ou négligence) présumée envers un enfant

mars 2005 à février 2007

Faits saillants

- Pendant les neuf mois de surveillance, 43 cas de traumatisme crânien secondaire à une maltraitance présumée envers un enfant ont été confirmés.
- Les traumatismes ont entraîné des séquelles neurologiques modérées à graves dans 35 % des cas ou un décès dans 18 % des cas.
- Les services de protection de l'enfance et de la jeunesse étaient déjà intervenus dans 34 % des cas.

Historique

Même si le terme « syndrome de l'enfant maltraité » a été utilisé pour la première fois en anglais en 1962, l'étude de la maltraitance des enfants en est encore à ses balbutiements au Canada. C'est avéré, même si la maltraitance constitue une cause importante de mortalité et de morbidité pour les enfants et les adolescents canadiens. Même les questions les plus fondamentales sur la maltraitance au Canada commencent à peine à trouver réponses. Le portrait du nombre d'enfants qui sont violentés ou négligés est incomplet. Le portrait de la gravité des dommages qu'ils subissent ainsi que de la manière dont les professionnels de la santé repèrent les enfants vulnérables et le processus qu'ils respectent pour les protéger l'est tout autant.

Bien qu'ils soient heureusement rares, les cas d'infliction de traumatismes crâniens sont d'une grande importance clinique, car une forte proportion d'entre eux s'associent à un décès ou à des déficits neurologiques permanents. Sur la scène internationale, les données d'incidence publiées sur la maltraitance des enfants sous-estiment la portée du problème, car elles diffèrent considérablement des études de cas bien réelles déclarées par l'entremise des systèmes judiciaires ou médicaux. Ces différences peuvent être attribuées à plusieurs facteurs, y compris la crainte de la divulgation (stigmatisation, crainte des conséquences potentielles) et le défaut par les professionnels de dépister et de signaler la maltraitance des enfants. Jusqu'à récemment, plus de 90 % de la documentation médicale au sujet de la prévalence de la maltraitance des enfants provenait des États-Unis, et la plus grande partie du reste de cette documentation émanait du Royaume-Uni et de l'Australie.

On a tenté de quantifier la question au Canada, mais l'information est limitée. L'une des tentatives était

circonscrite dans le temps et ne portait que sur le syndrome du bébé secoué (SBS), tandis que l'autre était confinée à des cas dans lesquels les dommages corporels avaient été déterminés par des intervenants en protection de la jeunesse. Par conséquent, un grand soutien est accordé pour retracer ces traumatismes. Dans la *Déclaration canadienne conjointe sur le syndrome du bébé secoué*, il est recommandé de surveiller et de colliger les données reliées à l'infliction de traumatismes crâniens.

Objectifs

- 1) Décrire l'incidence de traumatismes crâniens secondaires à une maltraitance (violence ou négligence) envers un enfant canadien.
- 2) Décrire l'incidence de traumatismes crâniens secondaires à la maltraitance présumée de groupes vulnérables d'une population pédiatrique canadienne.
- 3) Repérer la présentation, les profils et le fardeau du traumatisme crânien secondaire à la maltraitance présumée d'un enfant.
- 4) Transmettre les stratégies visant à améliorer la protection de l'enfance et de l'adolescence et donner l'occasion d'informer les professionnels de la santé.

Définition de cas

Déclarer tous les nouveaux cas d'enfants jusqu'à 14 ans, inclusivement, qui manifestent un mécanisme de traumatisme crânien ou cérébral compatible avec la violence ou la négligence* (p. ex., secousse, impact, suffocation) et qui ont été signalés aux services de protection de l'enfance et de la jeunesse de la province ou du territoire. Vous devez déclarer le cas, que vous l'ayez ou non signalé vous-même à l'agence.

La définition de traumatisme crânien ou cérébral compatible avec la violence ou la négligence

comprend toutes preuves diagnostiques objectives de traumatisme crânien ou cérébral. Elles peuvent inclure des constatations radiologiques, ophtalmologiques ou médicolegales, telles qu'une fracture du crâne, une contusion cérébrale, une hémorragie sous-durale, épidurale ou sous-arachnoïdienne, un œdème cérébral ou des hémorragies rétinienne ou des preuves cliniques de traumatisme crânien ou cérébral important (p. ex., grave traumatisme des tissus mous de la tête, altération du niveau de conscience, convulsions, constatations neurologiques focales).

- * Négligence/défaut de protéger : L'enfant a subi des sévices ou sa sécurité ou son développement ont été compromis en raison du fait que la ou les personnes qui en prennent soin ne l'ont pas protégé ou ne lui ont pas procuré ce dont il avait besoin. Le terme « négligence » n'est pas employé dans certaines lois provinciales ou territoriales, mais les concepts comparables sont notamment : le défaut de prendre soin et de procurer ou de superviser et protéger; ne pas donner ou refuser de donner un traitement, ou ne pas être disponible pour y consentir ou capable d'y consentir.
- Défaut de superviser ou protéger entraînant des sévices physiques : L'enfant souffre ou est exposé à un risque élevé de sévices physiques parce que la personne qui en prend soin ne le supervise pas ou ne le protège pas suffisamment. Par défaut de protéger on entend les situations dans lesquelles un enfant subit des sévices ou est mis en danger en raison de la conduite de la personne qui en prend soin (p. ex., la personne conduit avec des facultés affaiblies lorsqu'un enfant est avec elle ou elle se livre à des activités criminelles dangereuses avec un enfant).
 - Négligence physique : L'enfant a été ou est exposé à un risque élevé de sévices physiques parce que la personne qui en prend soin ne le supervise pas ou ne le protège pas suffisamment. Cette forme de négligence englobe une alimentation et/ou des vêtements non appropriés et des conditions de vie insalubres et/ou dangereuses. Il faut pouvoir prouver ou présumer que la personne prenant soin de l'enfant est au moins partiellement responsable de la situation.

Résultats

Données démographiques

Des 43 cas confirmés jusqu'à présent, 35 % provenaient des provinces de l'Ouest (Colombie-Britannique, Alberta et Manitoba), 47 %, du centre du Canada (Ontario et Québec) et 19 %, de l'est du Canada (Nouveau-Brunswick et Nouvelle-Écosse). L'âge médian à la présentation initiale était de 4,5 mois (n=38, plage de un à 42 mois). On recensait 30 garçons et 13 filles. Dans les cas où le nombre d'enfants de la maisonnée était précisé (91 %), le nombre médian d'enfants était de deux (plage de 0 à 5).

TABLEAU 24

Cas de traumatisme crânien secondaire à la maltraitance envers un enfant, du 1^{er} mars au 31 décembre 2005

Déclarés	Dédoublés	Exclus	En cours d'analyse	Confirmés
105	25	6	31	43

Prise en charge

Des cas confirmés, 84 % se sont présentés pour la première fois au département d'urgence, et les autres ont plutôt consulté un médecin de famille ou un pédiatre. Le nombre médian de jours entre la présentation initiale et la présentation déclarée était de zéro (plage de 0 à 131). La présentation initiale incluait une diminution de l'état de conscience (49 %), une léthargie (42 %), des convulsions (33 %), des vomissements (28 %), de l'irritabilité (21 %), de l'apnée (21 %), des troubles respiratoires (14 %) et des traumatismes des tissus mous (14 %). Les 43 cas confirmés, sauf trois, ont été hospitalisés. Les données sur la durée de séjour étaient disponibles dans 29 des 43 cas, l'hospitalisation moyenne étant de 11 jours (plage de un à 61 jours). Les deux tiers des cas ont été admis à l'unité de soins intensifs (USI). Les données sur la durée d'hospitalisation à l'USI étaient disponibles dans 15 des 28 cas, la durée médiane d'hospitalisation étant de trois jours (plage de un à neuf jours). Tous les cas, sauf deux, ont fait appel à une équipe de protection de la jeunesse en milieu hospitalier et aux services policiers. Des 41 cas confirmés sur 43 à l'égard desquels l'information était disponible, les services de protection de l'enfance et de la jeunesse avait déjà mené une enquête à l'égard de 14 cas (34 %).

Traumatismes

Tous les cas comportaient au moins une observation clinique, incluant un hématome sous-dural (88 %), une hémorragie rétinienne (58 %), des fractures des os longs ou des côtes (44 %), des ecchymoses (44 %), des convulsions (42 %), un œdème cérébral (35 %) et des fractures du crâne (23 %). Les antécédents médicaux étaient indiqués dans 18 des cas, et les problèmes les plus fréquents étaient des pleurs excessifs, des troubles nutritionnels, la prématurité et les coliques. Le SBS était le diagnostic présumé dans 74 % des cas, tandis que dans 44 % des cas, un autre diagnostic de maltraitance était présumé. On connaissait l'état de santé de 40 cas au moment du congé. Dans sept cas (18 %), les traumatismes ont entraîné un décès, tandis que dans 14 cas (35 %), on constatait des séquelles neurologiques modérées à graves.

Agresseur

L'identité de l'agresseur était confirmée dans 12 % des cas, présumée dans 60 % des cas et inconnue dans 28 % des cas. Dans 20 des 32 cas, l'agresseur était un homme et dans 24 des 32 cas, il habitait avec l'enfant.

Le lien entre l'agresseur et l'enfant et les antécédents de facteurs de risque étaient disponibles dans 33 des 43 cas. L'agresseur était un parent dans 64 % de ces cas, suivi du partenaire de la mère (18 %). Près de la moitié des agresseurs (16 sur 33) avaient des antécédents d'au moins un facteur de risque, les plus courants étant la violence conjugale, le peu de soutien social et la toxicomanie ou l'alcoolisme.

Conclusion

Les neuf premiers mois de l'étude démontrent que les traumatismes crâniens secondaires à la maltraitance (violence ou négligence) présumée envers un enfant de 14 ans ou moins sont prévalents dans notre société, puisque 43 cas, d'un âge médian de 4,5 mois, ont été confirmés et que près des trois quarts des cas diagnostiqués étaient des cas présumés de SBS. La mortalité et la morbidité étaient considérables parmi les cas confirmés. Dans les 40 cas dont on connaissait l'état de santé au moment du congé, 18 % étaient décédés et 35 % souffraient de séquelles neurologiques modérées à graves.

Puisque plus de 80 % des cas déclarés se sont présentés à un département d'urgence, il est nécessaire d'assurer une bonne préparation clinique des dispensateurs de soins afin qu'ils dépistent ces cas. Le fait que les services de protection de l'enfance

et de la jeunesse soient déjà intervenus dans 34 % (14 sur 41) des cas à l'égard desquels l'information était disponible étaye l'importance d'un soutien et d'un suivi étroit des familles. On espère que la présente étude fournisse les données nécessaires pour documenter les mesures en vue d'améliorer le dépistage de ces cas par des professionnels de la santé et de parvenir à des efforts de prévention plus efficaces.

Investigatrice principale

- Morag Mackay, *European Child Safety Alliance*, Eurosafe, case postale 75169, 1070 AD Amsterdam, Pays-Bas; tél. : 31 20 511 4543, téléc. : 31 20 511 4510; courriel : jmoragmackay@mac.com.

Co-investigateurs

- Susan Bennett, MD, Centre hospitalier pour enfants de l'est de l'Ontario
- Tammy Clifford, Ph. D., Institut de recherche du Centre hospitalier pour enfants de l'est de l'Ontario
- Gilles Fortin, MD, CHU Sainte-Justine
- Jim King, MD, Centre hospitalier pour enfants de l'est de l'Ontario
- Amy Plint, MD, Centre hospitalier pour enfants de l'est de l'Ontario
- Michelle Ward, MD, Centre hospitalier pour enfants de l'est de l'Ontario

Troubles de l'alimentation à apparition précoce

mars 2003 à février 2005 - Rapport définitif

Faits saillants

- Pendant l'étude de deux ans, 160 cas ont été confirmés, pour une incidence minimale de 2,6 cas pour 100 000 enfants.
- Les enfants sont gravement malades, la perte de poids moyenne s'établissant à 7,4 kg (\pm 5 kg), et près de la moitié (48 %) d'entre eux ont dû être hospitalisés.
- De nombreux cas ne respectaient pas les critères diagnostiques courants d'anorexie mentale exposés dans le DSM-IV.
- Pour assurer le dépistage rapide des troubles de l'alimentation à apparition précoce, le recours aux courbes de croissance est fortement recommandé.

Historique

Depuis 50 ans, la prévalence d'anorexie mentale chez les jeunes adolescents semble avoir augmenté, tandis que l'âge d'apparition des troubles de l'alimentation semble avoir baissé. Cependant, une controverse subsiste dans les publications scientifiques sur la manière d'appliquer les critères diagnostiques actuels de troubles de l'alimentation aux enfants et aux jeunes adolescents. On sait toutefois que d'importantes complications médicales et psychologiques découlent d'une inanition, d'une perte de poids ou d'une absence de prise de poids convenable pendant l'enfance et l'adolescence, ce qui démontre l'importance de repérer et de bien traiter ce groupe de troubles.

Cette étude documente l'incidence de troubles de l'alimentation à apparition précoce (TAAP) chez les enfants canadiens et fournit des données descriptives sur les processus cognitifs et les comportements anormaux et sur la gravité de la perte de poids ou du retard statur pondéral qui en découlent. Ces données autrement non disponibles contribueront à l'attribution de ressources et finiront par permettre de mieux comprendre et de mieux repérer ce trouble chez les enfants plus jeunes, chez qui le diagnostic risque actuellement être retardé ou négligé.

Objectifs

- 1) Déterminer l'incidence estimative minimale de TAAP chez les enfants et les jeunes adolescents de cinq à 12 ans au Canada.
- 2) Décrire la gamme de caractéristiques cliniques médicales et psychiatriques à la présentation.
- 3) Comparer les caractéristiques cliniques des enfants et des jeunes adolescents aux critères diagnostiques existants de troubles de l'alimentation chez les patients plus âgés.

- 4) Décrire les interventions thérapeutiques utilisées dans la prise en charge.

Définition de cas

Tout enfant de cinq à 12 ans, inclusivement, rencontré au cours du mois précédent et ayant reçu un *nouveau* diagnostic de TAAP, le *trouble de l'alimentation* étant défini comme :

- un évitement alimentaire déterminé,
- et
- une perte de poids ou une absence de prise de poids pendant une période de croissance prévue, non imputable à une cause organique discernable, telle que la maladie cœliaque.

Critère d'exclusion

Enfants obèses participant à un programme supervisé de prise en charge du poids

Résultats

Entre mars 2003 et février 2005, 160 cas de TAAP ont été confirmés. Un sommaire des résultats figure au tableau 25.

TABLEAU 25

Cas de troubles de l'alimentation à apparition précoce du 1^{er} mars 2003 au 28 février 2005

Déclarés	Dédoublés	Exclus	En cours d'analyse	Confirmés
213	26	24	3	160

L'incidence de TAAP chez les enfants de 12 ans et moins était de 2,6 cas pour 100 000 enfants, l'incidence variant entre une valeur minimale de 0,4 cas pour 100 000 garçons de cinq à neuf ans et une valeur maximale de 16,4 cas pour 100 000 filles de 12 ans. Le ratio entre les filles et les garçons était

de sept pour un (137 filles, 22 garçons et un cas non précisé) par rapport à dix pour un au sein des populations adolescente et adulte. La majorité des enfants étaient blancs (91 %), suivis des asiatiques (4 %), tandis que les autres étaient latino-américains, noirs, moyen-orientaux ou d'origine mixte. La majorité des cas provenaient de l'Ontario (39 %), du Québec (34 %) et de la Colombie-Britannique (10 %). Les 16 % d'autres cas provenaient de l'Alberta, du Manitoba et des provinces de l'Atlantique. Aucun cas n'a été déclaré en Saskatchewan ou dans les territoires. La proportion d'enfants ayant des symptômes cliniques variés est résumée au tableau 26.

Symptôme	%
Évitement alimentaire	98
Préoccupation face aux aliments	83
Perte de poids	78
Crainte de prendre du poids ou d'accumuler de la graisse	74
Préoccupation face au poids	72
Déni de la gravité des symptômes	62
Perception que le corps est plus gros que dans la réalité	57
Exercice excessif	51
Vomissements volontaires	11
Recours aux laxatifs ou aux diurétiques	0
Bradycardie (< 36 battements/min.)	29
Hypothermie (< 35,5 °C)	13
Hypotension (BP < 80)	21

La perte de poids moyenne était de 7,4 kg (\pm 5 kg). La perte de poids la plus prononcée a été constatée dans le groupe d'enfants de 12 ans. En effet, les filles de ce groupe d'âge ont perdu une moyenne de 8,9 kg (plage de un kilo à 28 kg), soit environ 23 % de leur masse corporelle totale, tandis que les garçons de ce groupe d'âge ont perdu une moyenne de 8 kg (plage de deux kilos à 15 kg), soit environ 21 % de leur masse corporelle totale. Quatre-vingt-douze pour cent (92 %) des cas de TAAP ont été repérés chez des enfants de plus de neuf ans. Au sein de ce groupe, 100 % (n=20) des garçons, mais seulement 77 % (99 sur 128) des filles avaient perdu du poids. Exclu du calcul de la moyenne de l'ensemble des cas confirmés, un seul garçon n'avait pas perdu de poids (5 %), par rapport à 26 filles (19 %). Quatorze des 26 filles qui avaient eu leurs premières règles souffraient d'aménorrhée secondaire.

La majorité des enfants ne présentaient pas d'antécédents comorbides de diagnostic psychiatrique, mais 28 % souffraient d'anxiété, et

16 %, de dépression. Des antécédents familiaux de consultations psychiatriques étaient constatés dans 36 % des cas, et 49 % avaient subi des modifications à leur situation sociale. Près de la moitié (48 %) ont dû être hospitalisés en vue d'être traités.

Une analyse de structure latente a été effectuée à l'égard des symptômes de troubles de l'alimentation énumérés plus haut, laquelle divisait la population en deux groupes distincts. Le premier groupe englobait 64 % de la population totale et présentait des symptômes conformes à l'anorexie mentale. Le deuxième groupe faisait partie des troubles des conduites alimentaires apparentés (TCAA). Ce groupe semble être distinct et souffrir d'un trouble affectif d'évitement alimentaire (TAÉA), tel qu'il est décrit dans les critères de Great Ormond Street (une classification proposée par Bryant-Waugh et Lask pour la plage de troubles alimentaires de l'enfance).

	Anorexie mentale (n=103)	Trouble affectif d'évitement alimentaire (n=57)	Valeur statistique
Âge moyen	11,1 ans	10,3 ans	p=0,003
Évitement alimentaire	99 %	95 %	n.s.*
Préoccupation face au poids	88 %	42 %	p<0,001
Crainte de prendre du poids	93 %	39 %	p<0,001
Déni des symptômes	71 %	47 %	p<0,05
Exercice excessif	76 %	5 %	p<0,001
Symptômes somatiques	15 %	63 %	p<0,001
Vomissements volontaires	14 %	7 %	n.s.*
Perte de poids moyenne	8,4 kg \pm 5,4	5,2 kg \pm 3,3	p<0,001
Hospitalisation	54 %	36 %	p<0,05

* Non significatif

Conclusion

Les pédiatres et les psychiatres diagnostiquent des troubles de l'alimentation chez des enfants et des jeunes adolescents. La majorité des enfants dépistés souffrent d'une perte de poids considérable et sont gravement malades. Dans tous les cas confirmés, l'évitement alimentaire constituait la principale caractéristique clinique. De nombreux enfants se montraient également préoccupés par les aliments et par leur poids et craignaient de prendre du poids. Cependant, à l'instar des adolescents plus âgés, plus

de la moitié de ces enfants n'avaient leurs symptômes. Certains enfants affichaient des symptômes de vomissements (11 %). On a toujours cru que ce symptôme se limitait aux adolescents plus âgés. C'est pourquoi il mérite une exploration plus approfondie.

Le fait que certains enfants n'aient pas perdu de poids (un garçon, 26 filles) constituait l'une des caractéristiques importantes documentée dans cette étude. Cependant, l'absence de prise de poids pendant des années de croissance essentielles représente un phénomène significatif qui n'est pas inclus pour l'instant dans les critères du DSM-IV. Ces données renforcent l'importance de recourir aux courbes de croissance, qui permettraient de repérer facilement une chute dans la courbe et de favoriser un dépistage plus rapide de tous les cas, notamment des garçons.

Enfin, l'aménorrhée est l'un des critères diagnostiques de l'anorexie mentale chez les filles. Les enfants de moins de 12 ans n'ont pas nécessairement atteint l'âge des règles et, par conséquent, le critère d'aménorrhée (absence de règles pendant trois mois consécutifs) n'est peut-être pas utile pour diagnostiquer l'anorexie mentale chez les enfants et les jeunes adolescents. Dans cette étude, 14 des 26 filles respectaient le critère d'aménorrhée secondaire. Par conséquent, près de la moitié des enfants ne respectaient pas tous les critères d'anorexie mentale présentés dans le DSM-IV. Il semble donc difficile d'appliquer les critères actuels du DSM-IV aux enfants et aux jeunes adolescents. Il peut également être problématique d'apparier les populations cliniques aux systèmes de classifications en place, fondés sur des adultes présentant des troubles de l'alimentation. Du point de vue du développement, la qualité d'introspection des enfants est trop limitée pour qu'ils puissent présenter tout le spectre des symptômes.

De plus, les enfants et les jeunes adolescents peuvent présenter des types de troubles de l'alimentation

cliniques, dont la psychopathologie fondamentale diffère des troubles de l'alimentation classiques que sont l'anorexie mentale et la boulimie. Néanmoins, les symptômes à la consultation sont tout aussi problématiques d'un point de vue médical que psychologique. Trente pour cent (30 %) de cette population souffraient d'une perte de poids prononcée (moyenne de 5,2 kg), d'évitement alimentaire et de symptômes somatiques, mais n'affichaient pas les autres symptômes caractéristiques de crainte de prendre du poids, de préoccupation face au poids ou à la silhouette, d'exercice excessif, de purges ou de déni de la gravité des symptômes. Trente-cinq pour cent (35 %) des enfants de ce groupe étaient gravement malades et ont dû être hospitalisés. Il se pourrait bien qu'en raison de la présentation de ces enfants, un remaniement des catégories diagnostiques soit effectué, lequel tiendra compte du TAÉA décrit dans la classification de Great Ormond Street.

Cette étude se fonde sur une collecte de données similaire entreprise par l'*Australian Paediatric Surveillance Unit*. Jusqu'à présent, le profil de caractéristiques cliniques de ces cas confirmés au moment du diagnostic correspond à celui des cas déclarés au Canada. Les comparaisons internationales de données tirées des études sur les TAAP permettront d'accroître nos connaissances sur ce problème mondial et de mieux comprendre les TAAP dans le monde.

Investigatrices principales

- Debra K. Katzman, MD, unité de médecine de l'adolescence, département de pédiatrie, *The Hospital for Sick Children*
- Anne Morris, MB, unité de médecine de l'adolescence, *The Hospital for Sick Children*
- Leora Pinhas, MD, programme des troubles de l'alimentation, *The Hospital for Sick Children*, 555, av. University, Toronto (Ontario) M5G 1X8; tél. : (416) 813-7195; téléc. : (416) 813-7867; courriel : leora.pinhas@sickkids.ca

Nouvelles études en 2006



Diabète non associé au type 1

avril 2006 à mars 2007

« Le paysage du diabète chez les enfants canadiens est en mutation et a besoin d'être mieux documenté. »

Le diabète a évolué chez les enfants depuis dix ans, passant du diagnostic plus courant de diabète de type 1 (DT1) à un diagnostic différentiel plus complexe de diabète de type 2 (DT2), de formes monogéniques du diabète et de diabètes d'origine secondaire incluant le diabète d'origine médicamenteuse (p. ex., causé par des stéroïdes, la L-asparaginase, le tacrolimus). La prévalence croissante de DT2 s'associe à la prévalence de l'obésité juvénile, en rapide progression. En outre, plus de cas de diabète monogénique et de diabète d'origine médicamenteuse seraient médiés directement ou indirectement par l'augmentation de la masse corporelle. Ces deux types de cas peuvent être difficiles à distinguer du DT2.

Le DT2 est considéré comme un important problème de santé publique. Le fardeau de la maladie est considérable, car certaines études démontrent l'apparition de complications microvasculaires et macrovasculaires reliées au diabète chez les jeunes adultes. Les conséquences économiques du DT2 et de ses complications pourraient être immenses chez les enfants canadiens. En 1997, le coût direct total de l'obésité au Canada était supérieur à 1,8 milliard de dollars, et les frais de santé attribuables au DT2 arrivaient en deuxième place, à 423,2 millions de dollars. L'apparition des complications reliées au diabète chez les jeunes adultes pourrait avoir des répercussions radicales sur la demande de ressources de santé plutôt limitées au Canada.

Les données d'incidence et de prévalence du diabète non associé au type 1 (DNAT1) chez les enfants canadiens sont limitées. Des efforts concertés sont entrepris sur la scène internationale pour mener des études épidémiologiques de population afin de

quantifier l'étendue du problème. Il est indispensable que les données canadiennes soient colligées en raison des caractéristiques ethniques, culturelles, géographiques et comportementales propres au Canada. Il est nécessaire de mieux comprendre l'ampleur et les caractéristiques de cette maladie, de même que ses conséquences sur la santé publique.

Cette étude fournira des données épidémiologiques et démographiques au sujet des enfants canadiens atteints du DNAT1 et, plus précisément, du DT2 lié à l'obésité. Elle fournira les assises sur lesquelles créer les programmes de promotion de la santé et de prévention des maladies.

Investigatrices principales

- Shazhan Amed, MD, division d'endocrinologie, *The Hospital for Sick Children*, 555, av. University, Toronto (Ontario) M5G 1X8; tél. : (416) 813-8088; téléc. : (416) 813-6304; courriel : shazhan.amed@sickkids.ca
- Heather Dean, MD, division d'endocrinologie et de métabolisme, Hôpital pour enfants de Winnipeg, université du Manitoba
- Jill Hamilton, MD, division d'endocrinologie, *The Hospital for Sick Children*

Co-investigateurs

- Gillian Booth, MD, université de Toronto
- David Dannenbaum, MD, Université McGill
- Tessa Laubscher, M.B., Ch.B, université de la Saskatchewan
- Constadina Panagiotopoulos, MD, *BC's Children's Hospital*
- Elizabeth Sellers, MD, Hôpital pour enfants de Winnipeg

Ictère nucléaire

septembre 2006 à août 2008

« La compréhension des facteurs de risque de l'ictère nucléaire et de sa réémergence au Canada contribuera à prévenir les complications neurologiques chez les nouveau-nés. »

L'hyperbilirubinémie néonatale grave continue de représenter un grave problème au Canada chez les nouveau-nés à terme ou presque à terme autrement en santé, malgré la possibilité de dépister les nouveau-nés atteints de jaunisse au moment du congé. Les séquelles d'une hyperbilirubinémie grave incluent une dysfonction neurologique induite par la bilirubine (DNIB) et l'ictère nucléaire. La réapparition de l'ictère nucléaire depuis dix à 15 ans est particulièrement inquiétante, car c'est une maladie largement évitable. Auparavant, le terme ictère nucléaire avait une connotation pathologique, mais les pédiatres l'utilisent maintenant couramment pour décrire une atteinte neurologique permanente chez des enfants atteints d'une jaunisse grave. Les caractéristiques cliniques de l'ictère nucléaire et de la DNIB peuvent évoluer au fil du temps et inclure des anomalies du tonus, des troubles du mouvement, une surdité de perception, des anomalies des gaz sanguins, des troubles dentaires et des observations constantes à l'IRM.

On ne connaît ni l'incidence, ni la prévalence de l'ictère nucléaire au Canada. Des séries de cas ont été déclarées depuis deux ans. La surveillance de l'ictère nucléaire est en cours aux États-Unis et dans certaines nations européennes mais,

jusqu'à maintenant, aucune surveillance nationale systématique n'a été entreprise.

L'étude permettra de colliger des données canadiennes sur le dépistage des cas d'ictère nucléaire et de DNIB. Le PCSP est le système idéal pour comprendre des événements rares et sera utilisé pour évaluer la prévalence d'ictère nucléaire et de DNIB au Canada et pour repérer les facteurs de risques épidémiologiques et médicaux afin de prévenir l'œdème neurologique secondaire à l'hyperbilirubinémie. Les résultats de l'étude contribueront à garantir des interventions pertinentes auprès des nouveau-nés atteints de jaunisse au moment du congé, afin de prévenir les complications neurologiques.

Investigateur principal

- Michael Sgro, MD, département de pédiatrie, 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-investigateurs

- Douglas M. Campbell, MD, université de Toronto
- Vibhuti Shah, MD, université de Toronto

Questions de sondage

Adoption internationale

septembre 2005

Les familles canadiennes adoptent de plus en plus d'enfants sur la scène internationale depuis dix ans, ce qui représente plus de 2 000 adoptions internationales par année. La plupart de ces enfants sont en bonne santé. Cependant, la majorité d'entre eux viennent de pays ou sont dans des situations sociales qui accroissent le risque de maladies infectieuses déterminées, contractées à la naissance ou au cours de leurs premières années de vie, parce que la vaccination systématique était incomplète ou inadéquate. Un sondage ponctuel a été inclus dans l'envoi postal du PCSP de septembre 2005 afin de déterminer l'expérience des pédiatres canadiens auprès d'enfants adoptés sur la scène internationale ainsi que leurs connaissances au sujet des recommandations courantes sur le dépistage de maladies infectieuses chez ces enfants.

Six cent soixante-cinq (27 %) des 2 500 participants au PCSP ont répondu au sondage. Soixante et un pour cent (61 %) des répondants avaient soigné un enfant adopté sur la scène internationale au cours des deux années précédentes. De ce nombre, 59 % en avaient soigné moins de cinq, 27,5 %, de cinq à dix et 13,5 %, plus de dix. La fréquence des dépistages variait selon la maladie : 79 % avaient effectué des tests de dépistage de l'hépatite B, 73 %, du VIH, 71 %, de l'hépatite C et de la tuberculose, et 67 %, de la syphilis. Ensemble, ces pédiatres avaient repéré 30 cas confirmés d'hépatite B, quatre, d'hépatite C, quatre, de syphilis, trois, de VIH et 111, d'infection à la tuberculose.

Les connaissances au sujet des méthodes de dépistage variaient considérablement, et on remarquait d'importantes lacunes, surtout à l'égard de l'hépatite B. Contrairement aux recommandations des spécialistes, 35 % des répondants ont indiqué qu'ils n'effectueraient pas le test de Mantoux si l'enfant avait reçu le vaccin BCG. La majorité des pédiatres ne savaient pas qu'une reprise du dépistage

était indiquée six mois après l'arrivée au Canada pour ce qui est de l'hépatite B, de l'hépatite C et du VIH, et de trois à six mois après l'arrivée au Canada pour ce qui est de la tuberculose. La plupart auraient envisagé de reprendre les vaccins mais ne possédaient pas toutes les connaissances nécessaires pour savoir quelles épreuves sérologiques utiliser pour en déterminer la nécessité. Cependant, une forte minorité (6 %) ne revaccineraient jamais ces enfants et ne semblaient pas au courant des études révélant que, d'après les épreuves sérologiques, de 20 % à 40 % des enfants adoptés sur la scène internationale ne sont pas immunisés contre des maladies à l'égard desquelles ils ont soi-disant été vaccinés. On ne constatait aucune différence significative lorsque les analyses étaient limitées aux pédiatres qui avaient observé des enfants adoptés sur la scène internationale au cours des deux années précédentes.

La majorité des pédiatres canadiens qui ont répondu au sondage avaient eu une expérience récente auprès d'un enfant adopté sur la scène internationale. Cependant, d'après les résultats du sondage, il faut plus de formation professionnelle pour aider les médecins à soigner ces enfants. Les lacunes en matière de connaissances et de pratique peuvent susciter une sous-détection d'infections comme l'hépatite B, l'hépatite C et la tuberculose, et ainsi mettre ces enfants et leurs contacts en danger.

Investigatrice principale

- Margaret Lawson, MD, M. Sc., unité de l'endocrinologie et du métabolisme, Centre hospitalier pour enfants de l'est de l'Ontario, 401, ch. Smyth, Ottawa (Ontario) K1H 8L1; tél. : (613) 737-2411; téléc. : (613) 738-4236; courriel : Lawson@cheo.on.ca (représentant le *Canadian International Adoption Research Group*, qui comprend 12 pédiatres du Canada actifs en santé des enfants adoptés sur la scène internationale)

Dépression à l'adolescence et effets indésirables des inhibiteurs sélectifs du recaptage de la sérotonine

novembre 2005

D'après l'Organisation mondiale de la santé, la dépression sera la principale cause d'incapacité de par le monde d'ici 2020. D'ordinaire, les troubles dépressifs trouvent leur origine à l'adolescence, et jusqu'à 60 % des adolescents dépressifs auront une récurrence à l'âge adulte. Étant donné l'énorme fardeau de souffrance associée aux troubles dépressifs au sein de cette population et le risque élevé de récurrence, il est évident que des traitements efficaces et sécuritaires s'imposent. Cependant, une récente controverse a éclaté quant à l'usage des antidépresseurs non tricycliques, une forme de traitement qu'on croyait efficace et sécuritaire dans ce groupe d'âge.

Après avoir analysé l'efficacité et l'innocuité des antidépresseurs non tricycliques chez les jeunes dépressifs, tant la *Food and Drug Administration* (FDA) des États-Unis que Santé Canada ont publié des mises en garde quant à l'utilisation de l'un de ces agents chez les adolescents dépressifs. Notamment, la FDA a publié son avertissement le plus ferme – une mise en garde dans un encadré noir – au sujet de l'utilisation de ces médicaments chez les patients dépressifs.

Ce sondage visait à déterminer les répercussions de la mise en garde dans un encadré noir sur l'usage des antidépresseurs par les pédiatres canadiens. Le sondage colligeait également de l'information sur les modes de pratique des pédiatres du Canada au sujet du diagnostic de dépression et des traitements aux antidépresseurs.

Cinq cent quarante-quatre (23 %) des 2 395 participants ont répondu au sondage. Soixante-quinze pour cent (n=408) des répondants diagnostiquaient ou traitaient des adolescents dépressifs dans leur pratique. De ce nombre, 59 (14 %) n'étaient pas au courant de la mise en garde dans un encadré noir.

Des 349 répondants au courant de la mise en garde, 85 % (n=296) avaient modifié leurs pratiques de prescription. Trente et un pour cent (n=108) ont

suivi leurs patients de plus près, tandis que 26 % (n=90) les ont orientés en psychiatrie. Vingt-neuf (8 %) répondants ont entièrement abandonné le traitement aux antidépresseurs. Trente (9 %) autres répondants ont déclaré que les patients avaient eux-mêmes arrêté de prendre leurs médicaments en raison de la mise en garde. Soixante-sept (19 %) ont soit modifié la dose, soit changé de médicament. Six médecins ont arrêté d'amorcer des traitements aux antidépresseurs après la mise en garde dans un encadré noir. Les répondants ont également déclaré l'apparition de plusieurs effets indésirables chez les adolescents traités à l'aide d'inhibiteurs sélectifs du recaptage de la sérotonine (ISRS). Les effets indésirables les plus déclarés étaient l'agitation, les comportements agressifs et les céphalées. Quelques déclarations faisaient état d'une aggravation de la dépression ou des tendances suicidaires, d'insomnie et d'une baisse d'appétit.

D'après le sondage, de nombreux pédiatres diagnostiquent des dépressions et les traitent à l'aide d'antidépresseurs dans leur pratique. La réaction à la mise en garde dans un encadré noir n'était pas constante. Une forte proportion de ces pédiatres étaient au courant des avertissements publiés en 2004 par la FDA et Santé Canada et ont déclaré avoir modifié leur pratique conformément aux recommandations de la FDA (p. ex., suivi plus étroit). D'autres ont arrêté de prescrire ces médicaments, ont modifié la dose ou changé de médicament après les mises en garde de la FDA et de Santé Canada. Le sondage démontre également que Santé Canada devrait mettre au point un système plus efficace pour communiquer aux médecins l'importance de l'information sur les médicaments.

Investigatrice principale

- Amy Cheung, MD, programme des troubles de l'humeur, *Sunnybrook and Women's College Health Sciences Centre*, bureau FG 62, 2075, av. Bayview, Toronto (Ontario) M4N 3M5; tél. : (416) 535-8501, poste 6087; téléc. : (416) 979-4703; courriel : amy.cheung@sw.ca

Infection à cytomégalo­virus congénitale

janvier 2005

L'un des nombreux objectifs du PCSP consiste à sensibiliser les pédiatres à des pathologies d'importance susceptibles de se manifester au sein de leurs populations de patients et à les éduquer à cet égard. Le programme vise à soutenir les pédiatres afin qu'ils puissent diagnostiquer et confirmer des pathologies inhabituelles aux conséquences dévastatrices. L'éducation au sujet des méthodes diagnostiques est d'autant plus cruciale lorsque les techniques diagnostiques recommandées changent en raison de nouvelles technologies ou de nouvelles connaissances au sujet de la maladie.

Tandis que le PCSP planifiait d'entreprendre une nouvelle étude de surveillance sur l'infection à cytomégalo­virus congénitale (CMV), l'une des investigatrices craignait que les pédiatres qui observent peu de cas ne sachent quel est le meilleur examen diagnostique à exécuter. Puisque le diagnostic doit être posé dans un délai précis et que le virus doit être isolé chez le nouveau-né au cours de ses trois premières semaines de vie, il est essentiel que les dispensateurs de soins de première ligne connaissent le mode diagnostique le plus sensible. L'un des principaux objectifs du programme consiste donc à sensibiliser les dispensateurs de soins à la méthode la plus pertinente de diagnostiquer l'infection à CMV. Avant le début de l'étude, un sondage des pratiques courantes a été effectué à titre d'outil d'éducation et d'évaluation.

Les 2 472 participants ont reçu un sondage ponctuel d'une question en janvier 2005, avant le début de l'étude sur l'infection à CMV congénitale en mars. Trente-deux pour cent (32 %, n=786) des participants y ont répondu, et les résultats étaient encourageants. Lorsqu'on leur demandait de choisir le test diagnostique qu'ils privilégiaient en présence d'un nouveau-né atteint d'une infection à CMV congénitale, la majorité (69 %) choisissaient

correctement un échantillon d'urine ou un frottis de gorge afin de procéder à une culture du CMV ou à une réaction en chaîne de la polymérase (PCR). Cependant, 25 % préféraient la sérologie.

Les résultats du sondage ont été publiés dans le CPSP *Highlights* du numéro de *Paediatrics & Child Health* d'août 2005. La publication a mis en lumière deux points importants :

- 1) L'isolation du virus ou la détection d'ADN viral au moyen de la PCR est un mode diagnostique très sensible et très précis, car d'énormes quantités de CMV sont excrétées dans l'urine et la salive. La sérologie du CMV chez les nouveau-nés est un moyen médiocre de dépister l'infection à CMV congénitale.
- 2) Bien que la présence d'IgM soit très circonscrite en cas d'infection chez le fœtus et le nouveau-né, l'IgM n'est pas très sensible. Puisque l'infection massive se produit en début de gestation, la réponse immunitaire du fœtus est minime. En fait, celui-ci développe une immunotolérance au virus.

Les participants ont été invités à rejeter le dépistage sérologique TORCH, car la détection du virus est toujours préférable.

Un sondage de suivi est prévu à la fin de l'étude pour déterminer les bienfaits de la participation au PCSP sur le plan de l'éducation des pédiatres.

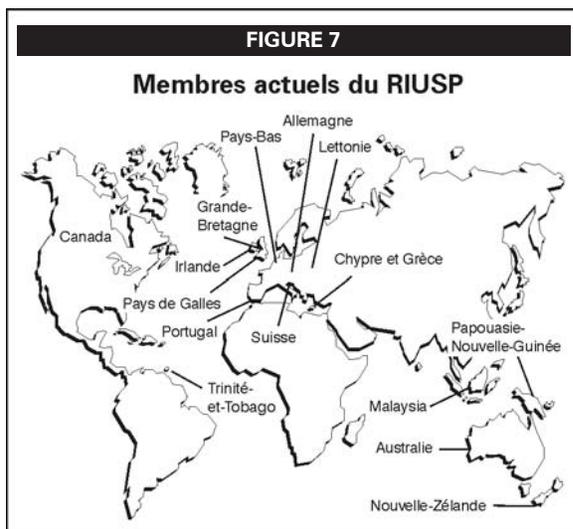
Investigatrice principale

- Wendy Vaudy, MD, département de pédiatrie, *Stollery Children's Hospital*, université de l'Alberta, Edmonton (Alberta) T6G 2R7; tél. : (780) 407-1680; téléc. : (780) 407-7136; courriel : wvaudry@cha.ab.ca

Progression internationale

INOPSU

Le réseau international d'unités de surveillance pédiatrique (RIUSP), connu sous le nom d'INOPSU ou *International Network of Paediatric Surveillance Unit*, mis sur pied en 1998, continue de favoriser la collaboration entre les unités nationales de surveillance pédiatrique. Il offre une occasion unique de mener des études transversales simultanées sur des maladies rares dans des populations aux caractéristiques géographiques et ethniques diversifiées.



Quinze unités de surveillance pédiatrique réparties un peu partout dans le monde sont membres en règle du RIUSP : l'Allemagne, l'Australie, le Canada, la Grande-Bretagne, la Grèce et Chypre, l'Irlande, la Lettonie, la Malaysia, la Nouvelle-Zélande, la Papouasie-Nouvelle-Guinée, les Pays-Bas, le Pays de Galles, le Portugal, la Suisse et Trinité-et-Tobago. La *British Ophthalmological Surveillance Unit* est membre associé du réseau et l'Argentine est à mettre sur pied une unité de surveillance.

Le premier congrès officiel du RIUSP a eu lieu à Ottawa, en juin 2000. Il a été suivi par un deuxième congrès, à York, en Angleterre, en avril 2002. Étant donné le succès de ces congrès, un troisième congrès du RIUSP a eu lieu au Portugal, au printemps 2004. Le quatrième congrès du RIUSP sera organisé par la

British Paediatric Surveillance Unit (BPSU), à Londres, en Angleterre, au printemps 2006.

Il est possible d'obtenir plus d'information au sujet de toutes les unités nationales de surveillance pédiatrique dans le site Web du RIUSP à l'adresse www.inopsu.com.

46^e congrès annuel de la *European Society for Paediatric Research*

Le docteur Danielle Grenier et madame Sarah Srikanthan ont représenté le PCSP au congrès de la *European Society for Paediatric Research* qui avait lieu à Sienne, en Italie, du 31 août au 3 septembre 2005.

Le programme scientifique comportait de nouvelles avancées scientifiques en néonatalogie, en neurologie et en nutrition, de même que des considérations sur la signification de ces avancées pour la pédiatrie, et s'attardait à des recherches cliniques de haute qualité.



Une affiche intitulée *Active surveillance of early-onset eating disorders, vitamin D deficiency rickets and Prader-Willi syndrome* a été présentée. L'affiche a été bien accueillie et a suscité des discussions au sujet de la présentation et du PCSP en général.

Le congrès a été bénéfique, non seulement parce qu'il a fait la promotion des répercussions de la surveillance à un auditoire international beaucoup plus vaste, mais également parce qu'il a permis de nouer des relations avec des pays intéressés à former des unités de surveillance similaires. Notamment, les congressistes italiens se sont montrés intéressés à apprendre comment créer et exploiter un programme de surveillance active. Le temps dira si l'Italie adhèrera au RIUSP, mais d'après les interactions initiales, les perspectives sont prometteuses.

Faits saillants des autres unités nationales de surveillance pédiatrique

Australie

Le syndrome d'alcoolisation fœtale (SAF) a été dépisté pour la première fois dans les années 1970 et est décrit comme une tragédie évitable. Le SAF est imputable à la consommation d'alcool par la mère en début de grossesse et représente les effets les plus graves de l'exposition à l'alcool *in utero*.

En janvier 2001, l'*Australian Paediatric Surveillance Unit* (APSU) a entrepris la surveillance du SAF et a documenté 76 cas présumés ou partiels, soit un taux d'incidence de 0,48 pour 100 000 enfants de moins de 15 ans. Plus de 60 % des enfants déclarés étaient des indigènes.

Les données tirées de cette étude ont été demandées par des organismes décisionnels, dont le comité intergouvernemental sur les drogues et le conseil ministériel sur les stratégies liées aux drogues. Les données ont également été diffusées dans les médias et dans des sources d'éducation.

Études sous surveillance : hémoglobinopathie, hémorragie par carence en vitamine K, hyperinsulinémie-hypoglycémie persistante du nourrisson, infection à cytomégalovirus congénitale, infection myobactérienne non tuberculeuse, infection néonatale au virus d'herpès simplex, infection streptococcique de groupe B pendant la période néonatale et la première enfance, infection au virus de l'hépatite C, paralysie flasque aiguë, syndrome de Rett, syndrome de rubéole congénitale, troubles de l'alimentation à apparition précoce, VIH et sida

Grande-Bretagne

Cette année, la *British Paediatric Surveillance Unit* (BPSU) a ajouté trois nouvelles études à sa panoplie : la sclérodémie, le staphylocoque doré méthicillino-résistant (SDMR) et les troubles de l'alimentation à apparition précoce (TAAP). Ces trois études font appel à des sources supplémentaires de constatation. Dans le cas de l'étude sur les TAAP, un nouveau système de surveillance a été mis sur pied, afin d'inclure les 600 psychiatres. Jusqu'à présent, ils ont déclaré les deux tiers des cas, et le taux de réponse est supérieur à 75 %.

L'an prochain, la BPSU célébrera son 20^e anniversaire de surveillance. Depuis 20 ans, plus de 60 pathologies

ont été étudiées, plus de 20 000 cas ont été déclarés et les résultats de plus de 200 études ont été publiés. Le taux de réponse demeure supérieur à 90 %, ce qui témoigne véritablement de l'apport des pédiatres du Royaume-Uni et de l'Irlande.

Études sous surveillance : déficit en acyl-coenzyme A déshydrogénase des acides gras à chaîne moyenne, détérioration intellectuelle et neurologique évolutive, diabète non associé au type 1, histiocytose X (ou à cellules de Langerhans), hyperbilirubinémie sévère, infection néonatale au virus d'herpès simplex, sclérodémie, staphylocoque doré méthicillino-résistant, syndrome de rubéole congénitale, thyrotoxicose, troubles de l'alimentation à apparition précoce, tuberculose infantile, VIH et sida

Nouvelle-Zélande

La principale réalisation de la *New Zealand Paediatric Surveillance Unit* (NZPSU) est la publication de deux articles de surveillance. Le premier portait sur l'incidence nationale trop élevée de bronchiectasie dans un pays industrialisé comme la Nouvelle-Zélande. Cette étude était une analyse prospective de l'incidence de bronchiectasie chez les enfants. Elle en décrivait l'étiologie et la gravité et évaluait les différences régionales et ethniques. Le deuxième article portait sur l'étude d'incidence prospective du diabète chez les enfants néo-zélandais de 0 à 14 ans et visait à établir l'incidence du diabète de type 1 chez les enfants de Nouvelle-Zélande. Cette étude laisse supposer que le diabète de type 1 a doublé en Nouvelle-Zélande depuis 30 ans.

Études sous surveillance : choléstase infantile prolongée, erreurs innées du métabolisme, exposition périnatale au VIH, hémorragie par carence en vitamine K, malformations de l'intestin antérieur et postérieur de l'embryon, méningite à pneumocoques, paralysie flasque aiguë, syndrome hémolytique et urémique, syndrome de rubéole congénitale

Pays-Bas

L'étude de l'unité néerlandaise de surveillance pédiatrique (UNSP) sur la prééclampsie inclut les données des gynécologues. Les données de l'étude préliminaire ont permis de repérer un taux d'incidence beaucoup plus élevé que dans les pays avoisinants. En effet, il s'élève à 7,9 cas pour 10 000 naissances, par rapport à 4,9 cas pour 10 000 naissances au Royaume-Uni, sans qu'on sache pourquoi. La surveillance se poursuit, afin de documenter les différences entre les pays.

Études sous surveillance : *allaitement insuffisant, diabète, hémoglobinopathie, malformations congénitales après l'usage d'antiépileptiques par la mère, purpura de Schönlein-Henoch, syndrome du bébé secoué, syndrome de Down, syndrome néphrotique*

Pays de Galles

L'étude de la *Welsh Paediatric Surveillance Unit* (WPSU) sur le diabète non associé au type 1 chez les enfants gallois visait à déterminer l'incidence de diabète de type 2 (DT2) et les conséquences de cette maladie sur les services maintenant nécessaires pour prendre en charge la cohorte peut-être non diagnostiquée et en croissance. Les données préliminaires démontrent que, sur les 17 cas déclarés jusqu'à présent, sept étaient en cours de développement pubertaire ou avaient terminé leur puberté et avaient de forts antécédents familiaux de diabète de type 2. On a observé quatre cas de diabète induit par les stéroïdes : un enfant souffrait de leucémie lymphoblastique aiguë, deux d'une maladie rénale et un était greffé du rein. Quatre cas étaient atteints de diabète relié à la fibrose kystique et le dernier n'était pas diagnostiqué. Il est intéressant de constater que sept des 17 cas étaient des filles de race blanche atteintes de DT2, ce qui diffère des déclarations antérieures relevées au Royaume-Uni, où la majorité des cas étaient d'origine sud-asiatique ou orientale.

Études sous surveillance : *arthrite chronique juvénile, diabète non associé au type 1, effets indésirables des approches complémentaires et parallèles en santé, hypernatrémie du nourrisson, pneumonie pathologique, y compris l'empyème*

Suisse

Entre avril 2000 et mars 2003, l'étude de l'unité suisse de surveillance pédiatrique (USSP) sur les

infections au virus varicelle-zoster (VZV) a documenté 335 cas de ces infections. On a vérifié si les rapports de l'USSP contenaient des déclarations complètes au moyen d'une analyse de capture-recapture dans les dossiers des patients, grâce aux codes CIM-10. L'issue de la maladie a été évaluée six mois après l'hospitalisation. L'âge moyen des patients était de 4,1 ans (médiane de 3,5 ans, fourchette de 0 à 16 ans). Le portrait clinique figure au tableau 28.

TABLEAU 28

Étude sur les infections au virus varicelle-zoster

Portrait clinique	Nombre
Total des cas	335
Taux d'hospitalisation	13 sur 104 cas
Diagnostic	
Varicelle	293
Herpès zoster	42
Complications	319
Infections bactériennes secondaires	109
Atteinte du système nerveux central	76
Pneumonite au virus varicelle-zoster	7
Autres	127
Séquelles	12

Les résultats démontrent un taux de complications appréciable des infections à VZV et fournissent des assises solides pour énoncer de futures recommandations en matière de vaccination en Suisse.

Études sous surveillance : *anomalies du tube neural, hémorragie par carence en vitamine K, infection néonatale au virus d'herpès, invagination, infections par le virus respiratoire syncytial graves, paralysie flasque aiguë, rhumatisme articulaire aigu, syndrome du bébé secoué, syndrome hémolytique et urémique, syndrome de rubéole congénitale*

POSSIBILITÉ DE RECHERCHES

Demande de nouvelles études

Recherchés

Investigateurs pour entreprendre de nouvelles études du PCSP

Le programme

- Bien établi, opportun et rentable
- Polyvalent, capable de colliger des données fiables dans divers domaines
- Efficace pour la surveillance de maladies et pathologies peu fréquentes mais aux conséquences dévastatrices

Les antécédents

- 82 % de réponse provenant de plus de 2 400 pédiatres
- Taux de complétion des données de 93 %
- Taux élevé de dédoublement des déclarations (18,6 %) qui garantit la constatation des cas et l'engagement des participants

Des idées d'études

Une enquête récente auprès des pédiatres a permis de repérer de nombreux domaines potentiels de recherche, y compris :

Atrésie des voies biliaires	Tuberculose infantile
Complications de la circoncision	Paludisme importé
Varicelle congénitale	Lésion du plexus brachial
Mélanome familial	<i>Staphylococcus aureus</i> méthicillinorésistant
Mort subite dans l'asthme	Hypernatrémie grave
Empoisonnement aux métaux lourds	Maladie de Kawasaki
Troubles de l'histiocytose	Infections néonatales à <i>Listeria</i>

Si vous êtes intéressé par ces études ou par d'autres études ou si vous désirez obtenir de l'information au sujet du programme, téléphonez au (613) 526-9397, poste 239, ou écrivez à pcsp@cps.ca.

« Pour ce qui est des événements rares ou peu fréquents, la méthodologie du PCSP représente l'un des modes de collecte de données les plus utiles. La crédibilité établie du PCSP auprès des répondants constitue une caractéristique unique de cette méthode, qui améliore à la fois la fréquence et la qualité des réponses. »

Docteur Richard Stanwick, médecin hygiéniste en chef, autorités sanitaires de l'île de Vancouver, et ancien président, comité directeur du PCSP



**Pour obtenir de plus amples renseignements sur le
Programme canadien de surveillance pédiatrique
ou pour demander une version anglaise du présent
rapport, prenez contact avec la :**

Société canadienne de pédiatrie

a/s de Sarah Srikanthan, Coordonnatrice principale du PCSP
2305, boul. St. Laurent
Ottawa (Ontario) K1G 4J8
Tél. : (613) 526-9397, poste 239
Télec. : (613) 526-3332
Courriel : pcsp@cps.ca
www.cps.ca/pcsp

Envoi de poste-publications convention de vente n° 40006512

