PCSP
PROGRAMME CANADIEN DE SURVEILLANCE PÉDIATRIQUE

Résultats 2013

PROGRAMME CANADIEN DE SURVEILLANCE PÉDIATRIQUE

Canadian Paediatric Society
Société canadienne de pédiatrie

Agence de la santé publique du Canada
Public Health Agency of Canada

PCSP

PROGRAMME CANADIEN DE SURVEILLANCE PÉDIATRIQUE

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.

La surveillance active : une protection pour les patients

Avertit
de l'émergence de problèmes de santé publique

- Utilisation provisoire d'antiviraux pendant la pandémie de grippe H1N1
- SARM-ONN, qui se manifeste souvent comme une infection cutanée ou des tissus mous
- Contamination possible des préparations lactées par la mélamine

Repère
les dangers que posent certains produits pour la sécurité

- Dangers des boissons énergisantes pour la santé; nécessité d'afficher l'information nutritionnelle et le contenu en caféine
- Perforations intestinales causées par l'ingestion d'aimants; données qui ont étayé l'interdiction par Santé Canada
- Mauvaise utilisation des ceintures de sécurité; données qui ont inspiré les lois provinciales et territoriales

Mobilise
les connaissances sur d'éventuels effets indésirables

- EIM potentiels signalés à Santé Canada; conseils du mois sur les EIM pour informer les pédiatres
- Pénuries de médicaments en pédiatrie et problèmes thérapeutiques après leur retraite
- Profils d'aiguillage des patients présentant des effets secondaires suivant l'immunisation ou des contre-indications à la vaccination

Inspire
les nouvelles politiques et lignes directrices

- Politiques et protocoles de retour au jeu dans la prise en charge des patients victimes d'une commotion cérébrale
- Lignes directrices de dépistage néonatal découlant des résultats des études sur le DACAD et l'hyperbilirubinémie néonatale
- Injections de vitamine K démontrées comme le meilleur mode de prévention du syndrome hémorragique du nouveau-né

DACAD : déficit en acyl-coenzyme A déshydrogénase des acides gras à chaîne moyenne; EIM : effets indésirables des médicaments; SARM-ONN : infections à Staphylococcus aureus *méthicillinorésistantes d'origine non nosocomiale*

www.pcsp.cps.ca

Table des matières

Remerciements ... 3
Financement ... 3
Avant-propos ... 4
Ministre de la Santé fédérale ... 4
Sous-administrateur en chef de la santé publique du Canada ... 4
Président de la Société canadienne de pédiatrie ... 5
Présidente du PCSP ... 5
Comité directeur du PCSP ... 6
Groupe de travail du PCSP ... 6
Publications de 2009 à 2013 ... 7
Articles publiés relativement aux études et aux sondages ponctuels ... 7
Faits saillants et commentaires publiés en 2013 dans *Paediatrics & Child Health* ... 8
Présentations en 2013 ... 9
Nationales ... 9
Internationales ... 9
La surveillance à l'œuvre ... 11
Aperçu ... 11
Le coin des investigateurs ... 13
Questions ponctuelles par sondage ... 13
Investigateurs principaux du PCSP ... 14
Études sous surveillance en 2013 ... 15
Effets indésirables graves et potentiellement mortels des médicaments ... 15
Hyperbilirubinémie néonatale grave (2011–2013) (rapport définitif) ... 18
Infections par le virus respiratoire syncytial chez les jeunes greffés (rapport définitif) ... 20
Intoxication alcoolique sévère à l'adolescence ... 22
Maladie de Kawasaki ... 24
Mort inattendue du nourrisson et événements graves et apparents mettant en jeu le pronostic vital au début de la période postnatale (rapport définitif) ... 26
Paralysie flasque aiguë ... 29
Syndrome de l'X fragile ... 32
Syndromes de fièvre périodique ... 34
Trouble dépressif majeur à survenue précoce ... 36
Troubles de conversion chez les enfants et les adolescents (rapport définitif) ... 38
Tuberculose infantile ... 41
Questions de sondage ... 43
Effets secondaires suivant l'immunisation ou contre-indications à la vaccination – Prise en charge des patients ... 43
Soins palliatifs en pédiatrie ... 44
Suppression surrénalienne asymptomatique – Sondage après l'étude ... 45
Progression internationale ... 46
Congrès international de pédiatrie de l'AIP et réunion du RIUSP à Melbourne, en Australie – août 2013 ... 46
Possibilités de recherche – Demande de nouvelles études ... 48

Remerciements

La principale 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, surspécialistes et 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.

Nous remercions également les centres du Programme canadien de surveillance active de l'immunisation (IMPACT) pour le rôle qu'ils jouent dans la vérification des données colligées dans le cadre de l'étude sur la paralysie flasque aiguë et pour leur appui du PCSP.

Le solide partenariat entre la Société canadienne de pédiatrie et l'Agence de la santé publique du Canada permet au programme de croître au Canada et de jouer un rôle de chef de file sur la scène internationale.

Financement

Le financement du PCSP est nécessaire pour appuyer la gestion du programme. Le programme de surveillance est financé par un ensemble de soutien gouvernemental et de subventions sans restrictions accordés par des organismes de bienfaisance, des établissements de recherche, des hôpitaux et des sociétés du Canada. Les capitaux sont attribués pour subvenir aux besoins du programme et lui donner de l'expansion.

Nous sommes reconnaissants à l'Agence de la santé publique du Canada, au Bureau de l'efficacité thérapeutique et des politiques de Santé Canada et aux sources non gouvernementales suivantes pour le soutien financier reçu en 2013 :

- *IWK Health Centre* – Division de médecine néonatale et périnatale
- Fonds pour les nouveaux chercheurs, *Hamilton Health Sciences*
- Novartis Pharma Canada Inc.
- *PSI Foundation*
- *SickKids Foundation*

Avant-propos

Ministre de la Santé fédérale

L'honorable Rona Ambrose

J'ai le plaisir de présenter le rapport annuel du Programme canadien de surveillance pédiatrique. Ce rapport contient des données de surveillance nationale sur les maladies et les affections rares chez les enfants et les jeunes canadiens.

La surveillance est un outil puissant qui aide à prévenir et à combattre les maladies. Il faut d'abord améliorer notre compréhension collective du fardeau des maladies au Canada avant de prendre des mesures pour réduire la pression sur les familles et le système de soins de santé.

La surveillance exercée par ce programme offre des données utiles à de nombreux intervenants. Par exemple, les professionnels de la santé peuvent s'appuyer sur de l'information opportune et pratique pour sensibiliser leurs patients, les communautés ont intérêt à savoir comment se porte la santé des jeunes Canadiens et les décideurs peuvent utiliser les données pour orienter les politiques et programmes de santé publique.

Le succès des études de cette année n'aurait pas été possible sans la participation des quelque 2 500 pédiatres du Canada. Votre contribution nous rappelle que nous devons continuer à travailler ensemble pour promouvoir un mode de vie sain et réduire les facteurs de risque des graves problèmes de santé.

Nous avons tous un rôle à jouer pour permettre aux jeunes Canadiens d'avoir un bon départ dans la vie. L'Agence de la santé publique du Canada est fière d'avoir collaboré avec la Société canadienne de pédiatrie à l'avancement de cette initiative qui aide à renforcer notre capacité de surveillance nationale. En combinant nos efforts, nous contribuons à améliorer la santé des jeunes Canadiens.

Sous-administrateur en chef de la santé publique du Canada

Docteur Gregory Taylor

Au nom de l'Agence de la santé publique du Canada, je tiens à féliciter le Programme canadien de surveillance pédiatrique de son apport à la santé des enfants et des adolescents.

La surveillance et les données sur des maladies et pathologies rares fournies par le programme contribuent à déterminer le fardeau de ces maladies et les interventions potentielles. Elles inspirent également les politiques et appuient notre objectif de transformer les résultats de la recherche en mesures concrètes.

La surveillance joue un rôle crucial dans la lutte contre les maladies. Chaque année, le programme amasse des données auprès de plus de 2 500 pédiatres et autres spécialistes qui travaillent tous les jours auprès des enfants. Grâce à cette collaboration entre la Société canadienne de pédiatrie et l'Agence de la santé publique du Canada, il est possible d'accéder aux données du PCSP et de les utiliser pour améliorer nos connaissances collectives et mieux informer les patients. Mieux encore, les collectivités en profitent également, car des rapports comme celui-ci contribuent à y voir plus clair quant aux besoins des enfants et des adolescents des quatre coins du pays.

Je remercie la Société canadienne de pédiatrie de ses qualités de chef et de son engagement à s'assurer que les décideurs du pays entier disposent de l'information. Ensemble, nous développons une population en meilleure santé et nous nous assurons que nos enfants aient le meilleur départ possible dans la vie.

Président de la Société canadienne de pédiatrie

Docteur Andrew Lynk

En qualité de pédiatre communautaire habitant dans une région rurale, le Programme canadien de surveillance pédiatrique me permet de participer à un grand réseau de pédiatres qui visent tous le même objectif : faire progresser les connaissances et, en définitive, offrir une meilleure protection et de meilleurs soins aux enfants et aux adolescents.

Le PCSP continue de lancer de nouvelles études et de nouveaux sondages qui ont d'énormes conséquences sur la santé publique. Au fil des ans, les résultats des études du PCSP ont inspiré des politiques, des documents de principes et des interdictions de produits non sécuritaires, et nous ont fait prendre conscience des risques potentiels pour la santé d'événements observés dans d'autres pays.

Une nouvelle étude a été entreprise en mars 2013 afin de déterminer l'incidence d'intoxication alcoolique sévère chez les adolescents canadiens. Il est essentiel de surveiller la consommation abondante d'alcool au sein de ce groupe pour aider la santé publique dans ses efforts auprès des populations à risque. Cette surveillance pourrait inspirer des lois sur les permis et l'âge légal minimum pour consommer de l'alcool.

Nous surveillons également les graves effets indésirables des médicaments, la maladie de Kawasaki, les troubles dépressifs majeurs à survenue précoce et la mort subite inattendue en épilepsie, entre autres. Récemment, pour la première fois, j'ai diagnostiqué un enfant ayant un syndrome de fièvre périodique, après avoir lu sur le sujet dans une publication du PCSP.

J'encourage tous les membres de la Société canadienne de pédiatrie à continuer de participer activement au PCSP et d'utiliser les résultats découlant des études du PCSP pour améliorer les soins et soutenir la défense d'intérêts. Plus d'information figure dans le site Web de la SCP. L'union fait la force.

Présidente du PCSP

Docteure Kimberly Dow

Une partie de la recette du succès d'un programme de surveillance repose sur la diffusion des connaissances tirées des résultats des études et des sondages ponctuels aux dispensateurs de soins de première ligne. C'est justement ce qu'ont fait le PCSP et les investigateurs en 2013, au moyen de nombreuses présentations nationales et internationales et d'articles révisés par des pairs, publiés dans des revues comme *Brain Injury*, le Journal canadien des maladies infectieuses et de la microbiologie médicale, *Pediatrics* et *Paediatrics & Child Health*. Je vous invite à visiter régulièrement le site Web du PCSP (www.pcsp.cps.ca) pour accéder aux publications récentes. La publication de ces résultats a été rendue possible grâce à votre participation au programme.

En qualité de présidente du PCSP, je ne soulignerai jamais assez l'importance pour nous, pédiatres, de participer à ce programme de surveillance nationale. Nous avons besoin de votre aide pour maintenir les taux de réponse élevés. Chaque mois, le programme demande de remplir avec diligence le formulaire mensuel de déclaration, y compris le fait de n'avoir observé aucun cas. Un rapport « rien à déclarer » a une grande importance pour la surveillance active, car il est impossible de savoir si l'absence de réponse signifie l'absence de cas.

Les sujets d'études et de sondages ponctuels sont très variés et touchent toutes nos pratiques à un moment ou à un autre. En 2013, plusieurs nouvelles études ont été lancées : la maladie de Kawasaki, l'intoxication alcoolique sévère à l'adolescence, la tuberculose infantile ainsi que la mort subite inattendue des nourrissons et les événements graves et apparents mettant en jeu le pronostic vital au début de la période postnatale.

Encore une fois, je tiens à remercier tous les pédiatres canadiens de participer au PCSP. Le comité de direction du PCSP espère recevoir vos idées de nouvelles études et de nouveaux sondages au cours des prochaines années.

Comité directeur du PCSP

Kimberly Dow, MD (présidente)	Société canadienne de pédiatrie
Peter Buck, D.M.V., M. Sc.	Centre des maladies infectieuses d'origine alimentaire, environnementale et zoonotique, Agence de la santé publique du Canada
Claude Cyr, MD	Société canadienne de pédiatrie
Marie Adèle Davis, MBA	Société canadienne de pédiatrie
Ciaran Duffy, MB	Directeurs de pédiatrie du Canada
Kevin Gordon, MD	Association canadienne de neurologie pédiatrique (représentant)
Danielle Grenier, MD	Société canadienne de pédiatrie
W. James King, MD	Société canadienne de pédiatrie
Jonathon Maguire, MD	Société canadienne de pédiatrie
Dorothy Moore, MD	IMPACT (Programme canadien de surveillance active de l'immunisation) (représentante)
Paul Muirhead, LL. M.	Conseiller
Jeff Scott, MD	Société canadienne de pédiatrie
Dorcas Taylor, M. Sc.	Centre de la lutte contre les maladies transmissibles et les infections, Agence de la santé publique du Canada
Paul Thiessen, MD	Société canadienne de pédiatrie
Lesley Ann Turner, MD	Collège canadien de généticiens médicaux (représentante)
Kim Tytler	Société canadienne de pédiatrie
Anne-Marie Ugnat, Ph. D.	Centre de prévention des maladies chroniques, Agence de la santé publique du Canada

En novembre 2013, **Jeff Scott** a terminé son mandat de représentant de la Société canadienne de pédiatrie au comité directeur du PCSP. Auparavant, il a également été représentant du Conseil des médecins hygiénistes en chef. Nous tenons à le remercier pour son travail assidu au cours des dernières années et lui souhaitons bonne chance dans ses projets.

Groupe de travail du PCSP

Kim Tytler (présidente)	Société canadienne de pédiatrie
Marie Adèle Davis, MBA	Société canadienne de pédiatrie
Danielle Grenier, MD	Société canadienne de pédiatrie
Melanie Khalil, BA	Société canadienne de pédiatrie
Anne-Marie Ugnat, Ph. D.	Centre de prévention des maladies chroniques, Agence de la santé publique du Canada

Publications de 2009 à 2013

Articles publiés relativement aux études et aux sondages ponctuels

(Pour obtenir la liste complète et les hyperliens, consulter la zone www.pcsp.cps.ca/publications/articles-publies-relativement-aux-etudes.)

Allergies alimentaires
Canadian allergists' and nonallergists' perception of epinephrine use and vaccination of persons with egg allergy. Desjardins M, Clarke A, Alizadehfar R, Grenier D, Eisman H, Carr S et coll. J Allergy Clin Immunol: In Practice 2013;1:289–94.

Commotions – prise en charge
Concussion management by paediatricians: A national survey of Canadian paediatricians. Gordon KE, Do MT, Thompson W, McFaull S. Brain Inj 19 déc 2013 (publication virtuelle avant impression). doi:10.3109#02699052.2013.862740

Déficit en acyl-coenzyme A déshydrogénase des acides gras à chaîne moyenne
Incidence of medium-chain acyl-CoA dehydrogenase deficiency in Canada using the Canadian Paediatric Surveillance Program: Role of newborn screening. Prasad C, Speechly KN, Dyak S, Rupar CA, Chakraborty P, Kronick JB. Paediatr Child Health 2012;17(4):185–9

Déficit immunitaire combiné sévère
Severe combined immunodeficiency (SCID) in Canadian children: A national surveillance study. Rozmus J, Junker A, Thibodeau ML, Grenier D, Turvey SE, Yacoub W, Embree J, Haddad E, Langley JM, Ramsingh RM, Singh V-A, Long R, Schultz KR. J Clin Immunol 2013;33:1310–6

Diabète non associé au type 1
Differing clinical features in Aboriginal vs. non-Aboriginal children presenting with type 2 diabetes. Amed S, Hamilton JK, Sellers EAC, Panagiotopoulos C, Hadjiyannakis S, Shah BR, Booth GL, Laubscher TA, Dannenbaum D, Dean H. Pediatr Diabetes 2012;13(6):470–5. doi:10.1111/j.1399-5448.2012.00859.x

Risk factors for medication-induced diabetes and type 2 diabetes. Amed S, Dean H, Sellers EAC, Panagiotopoulos C, Shah BR, Booth GL et coll. J Pediatr 2011;159(2): 291–6. doi:10.1016/j.jpeds.2011.01.017

Type 2 diabetes, medication-induced diabetes, and monogenic diabetes in Canadian children: A prospective national surveillance study. Amed S, Dean HJ, Panagiotopoulos C, Sellers EAC, Hadjiyanakis S, Laubscher TA, Dannenbaum D, Shah BR, Booth GL, Hamilton JK. Diabetes Care 2010;33(4):786–91

Dystrophie myotonique congénitale
Congenital myotonic dystrophy in a national registry. Prendergast P, Magalhaes S, Campbell C. Paediatr Child Health 2010;15(8):514–8

Congenital myotonic dystrophy: Canadian population-based surveillance study. Campbell C, Levin S, Siu VM, Venance S, Jacob P. J Pediatr 2013;163(1):120-5. Publication virtuelle 14 fév 2013. pii: S0022-3476(12)01559-4. doi: 10.1016/j.jpeds.2012.12.070

Ictère nucléaire / hyperbilirubinémie néonatale
Incidence of chronic bilirubin encephalopathy in Canada, 2007–2008. Sgro M, Campbell DM, Kandasamy S, Shah V. Pediatrics 2012;130(4):e886–90. doi:10.1542/peds.2012-0253

Acute neurological findings in a national cohort of neonates with severe neonatal hyperbilirubinemia. Sgro M, Campbell D, Barozzino T, Shah V. J Perinatol 2011;31(6):392–6. Publication virtuelle 9 déc 2010; doi:10.1038/jp.2010.137

Maltraitance d'enfants
Head injury secondary to suspected child maltreatment: Results of a Canadian national surveillance program. Bennett S, Ward M, Moreau K, Fortin G, King J, MacKay M, Plint A. Child Abuse Negl 2011;35(11):930–6

Publications de 2009 à 2013

Médecine complémentaire et parallèle
Adverse events associated with paediatric use of complementary and alternative medicine: Results of a Canadian Paediatric Surveillance Program survey. Vohra S, Brulotte J, Le C, Charrois T, Laeeque H. Paediatr Child Health 2009;14(6):385–7

Myasthénie pédiatrique
Clinical characteristics of paediatric myasthenia: A surveillance study. VanderPluym J, Vajsar J, Jacob FD, Mah JK, Grenier D, Kolski H. Pediatrics 2013;132(4):e939–44. doi:10.1542/peds.2013-0814

Staphylocoque doré méthicillinorésistant
Clinical characteristics of pediatric patients hospitalized with methicillin-resistant *Staphylococcus aureus* (MRSA) in Canadian hospitals from 2008 to 2010. Leifso KR, Gravel D, Mounchili A, Kaldas S, Le Saux N. Can J Infect Dis Med Microbiol 2013;24(3):e53–6

Syndrome respiratoire aigu post transfusionnel
Transfusion-related acute lung injury in the Canadian paediatric population. Gauvin F, Robillard P, Hume H, Grenier D, Whyte R, Webert KE, Fergusson D, Lau W, Froese N, Delage G. Paediatr Child Health 2012;17(5):235–9

Syndrome de rubéole congénitale
Rubella elimination: The Canadian experience. Macey JF, Tam T, Lipskie T, Tipples G, EisBrenner T. J Infect Dis 2011;204:S585–92

Syndromes acquis de démyélinisation du système nerveux central
Incidence of acquired demyelination of the CNS in Canadian children. Banwell B, Kennedy J, Sadovnick D, Arnold DL, Magalhaes S et coll. Neurology 2009;72:232–9

Troubles de l'alimentation
Incidence and age-specific presentation of restrictive eating disorders in children – A Canadian Paediatric Surveillance Program study. Pinhas L, Morris A, Crosby RD, Katzman DK. Arch Pediatr Adolesc Med 2011;165(10):895–9. doi:10.1001/archpediatrics.2011.145

Faits saillants et commentaires publiés en 2013 dans *Paediatrics & Child Health*

(Pour obtenir la liste complète et les hyperliens, consulter la zone www.pcsp.cps.ca/publications/faits-saillants-publies-dans-paediatrics-child-health.)

Having some drinks: A normal part of growing up or a signal of a larger problem? Acker A, Thomas K. Paediatr Child Health 2013;18(10):512

From bruises to brain injury: The physician's role in the assessment of inflicted traumatic head injury. Ward MGK, King WJ, Bennett S. Paediatr Child Health 2013;18(8):423–4

The unexpected: Sudden infant death in the postnatal period. Feldman K. Paediatr Child Health 2013;18(7):360

Fragile X syndrome: Are paediatric health care providers missing the diagnosis? Aubertin G. Paediatr Child Health 2013;18(5):251–2

A 'knock on the noggin'. Gordon K, Do MT, Thompson W, McFaull S, Taylor B. Paediatr Child Health 2013;18(3):142

Avoiding hypotonic solutions in paediatrics: Keeping our patients safe. Beck CE, Choong K, Puligandla PS, Hartfield D, Holland J, Lacroix J, Friedman JN. Paediatr Child Health 2013;18(2):94–5

Obesity hypoventilation syndrome: A different beast. Folman R, Grenier D, Birken C, Campisi P, Do MT, Forte V, MacLusky I, McCrindle BW, Narang I, Witmans M. Paediatr Child Health 2013;18(1):36

Présentations en 2013

(Pour obtenir la liste complète et les hyperliens, consulter la zone www.pcsp.cps.ca/publications/presentations1.)

Nationales

Commotions – prise en charge
Concussion management by Canadian paediatricians: A national survey. Gordon KE, Do MT, Thompson W, McFaull S. Congrès annuel de la Société canadienne de pédiatrie, Edmonton, en juin (orale)

Courbes de croissance
A national survey of the opinions of Canadian paediatric health care providers regarding the WHO and CDC growth charts. Lawrence SE, Cummings EA, Chanoine JP, Metzger DL, Palmert MR, Sharma AK, Rodd CJ. Congrès annuel de la Société canadienne de pédiatrie, Edmonton, en juin (affiche)

Ictère nucléaire / hyperbilirubinémie néonatale
Surveillance of severe neonatal hyperbilirubinemia in Canada: 2010–2013. Sgro M, Kandasamy S, Campbell DM, Ofner M, Shah V. Congrès annuel de la Société canadienne de pédiatrie, Edmonton, en juin (affiche)

Infections par le virus respiratoire syncytial
Interim results for the Canadian paediatric surveillance project – Respiratory syncytial virus infections in paediatric transplant recipients. Robinson J, Allen U, Grenier D. Congrès annuel de la Société canadienne de pédiatrie, Edmonton, en juin (affiche)

Méthadone – exposition
Accidental or intentional methadone ingestion in children and infants: A national pulse of the issue among Canadian paediatricians. Lewington LE, Marcus SM, Shaffer C, Vulliamy A, Ornstein A. Congrès annuel de la Société canadienne de pédiatrie, Edmonton, en juin (affiche)

Septicémie et méningite néonatales
Early-onset neonatal sepsis and meningitis – Neonates less than seven days of age. Sgro M, Tran D, Lee SK, Sankaran K, Yudin M, Campbell D. Congrès annuel de la Société canadienne de pédiatrie, Edmonton, en juin (affiche)

Troubles de conversion
Understanding conversion disorder: Does mind rule body or does body rule mind? Krasnik C, Grant C. Congrès annuel de la Société canadienne de pédiatrie, Edmonton, en juin (orale)

Canadian Paediatric Surveillance Program (CPSP) conversion disorders in children and youth: Preliminary data from a national survey of clinical features and treatment outcomes. Krasnik CE, Grant C. Congrès annuel de la Société canadienne de pédiatrie, Edmonton, en juin (orale)

Internationales

Albuminurie persistante au sein de la population pédiatrique atteinte de diabète de type 2
Minimum prevalence of persistent albuminuria in youth <18 years of age with type 2 diabetes mellitus: A Canadian Paediatric Surveillance Program study. Sellers E, Hadjiyannakis S, Amed S, Dart A, Dyck R, Hamilton JK, Langlois V, Panagiotopoulos C, Ugnat A-M, Dean HJ. Séances scientifiques de l'*American Diabetes Association*, Chicago, en juin (affiche)

Clinical factors associated with persistent albuminuria in youth-onset type 2 diabetes mellitus: A Canadian Paediatric Surveillance Program study. Sellers E, Hadjiyannakis S, Dean HJ, Dart A, Dyck R, Hamilton JK, Langlois V, Panagiotopoulos C, Ugnat A-M, Amed S. Séances scientifiques de l'*American Diabetes Association*, Chicago, en juin (affiche)

Commotions – prise en charge
Concussion management by Canadian paediatricians: A national survey. Gordon K, Grenier D, Do MT, Thompson W, McFaull S. Congrès international de pédiatrie, Melbourne, en août (affiche)

Présentations en 2012

Ictère nucléaire / hyperbilirubinémie néonatale
Comparing rates of severe neonatal hyperbilirubinemia in three western, industrialized populations: Canada, The United Kingdom and Ireland, and Switzerland. Sgro M, Kandasamy S, Ofner M, Campbell DM, Grenier D, Simone L. Congrès international de pédiatrie, Melbourne, en août (affiche)

Surveillance of severe neonatal hyperbilirubinemia in Canada: 2011–2013. Sgro M, Kandasamy S, Campbell D, Shah V, Grenier D, Ofner M. Congrès international de pédiatrie, Melbourne, en août (affiche)

Paralysis flasque aiguë
Comparison of acute flaccid paralysis surveillance by the International Network of Paediatric Surveillance Units. Desai S, Smith T, Grenier D, Alpeter E, Beeli D, Dickson N, Phillips A, Thorley B, Sabbe M, Zurynski Y. Congrès international de pédiatrie, Melbourne, en août (affiche)

Septicémie et méningite néonatales
Early onset neonatal sepsis and meningitis: Neonates less than seven days of age. Sgro M, Tran D, Lee SK, Sankaran K, Yudin MH, Grenier D, Campbell DM. Congrès international de pédiatrie, Melbourne, en août (affiche)

Surveillance – Général
Public health impacts of INoPSU data – International perspectives. Grenier D. Workshop: International Network of Paediatric Surveillance Units – The power of international collaboration to study rare diseases. Congrès international de pédiatrie, Melbourne, en août (orale)

Surveillance as a tool to serve Aboriginal health needs. Grenier D, Ugnat A-M, Laffin Thibodeau M, Davis MA. Congrès international de pédiatrie, Melbourne, en août (affiche)

Surveillance as a tool to serve Aboriginal health needs. Grenier D, Parkin P, Sellers E, Amed S. Congrès international sur la santé des enfants autochtones, Portland (Oregon), en avril (affiche)

Troubles de conversion
Conversion disorders in children and youth: A national survey of clinical features and treatment outcomes. Krasnik CE, Grant C. Congrès international de pédiatrie, Melbourne, en août (affiche)

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 et constante de données, il est possible de déterminer le fardeau d'une 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.

D'après Statistique Canada, la population du Canada au 1er juillet 2013 était estimée à 35 158 304 habitants, dont 7 853 129 âgés de 0 à 19 ans, qui représentent environ 22 % de la population. Même si elles sont peu courantes sur le plan individuel, les maladies rares touchent des centaines de milliers d'enfants et d'adolescents canadiens et ont généralement des répercussions sur toute la vie. On ne connaît pas l'incidence de bon nombre des maladies rares, ce qui est pourtant essentiel pour améliorer les soins cliniques, prendre position et planifier les services de santé.

Le PCSP fournit un moyen novateur d'entreprendre une surveillance pédiatrique et d'accroître la sensibilisation à des troubles infantiles qui entraînent de forts taux d'incapacité, 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 pour la science et la 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. Pour accroître le nombre de données saisies, le PCSP compte sur la collaboration d'autres groupes professionnels à certaines études, tels que les psychiatres, les pathologistes et les coroners ainsi que les infectiologues pour adultes. Le programme offre également l'occasion de collaborations internationales avec d'autres unités de surveillance pédiatrique dans le monde, par le biais du Réseau international d'unités de surveillance pédiatrique (RIUSP).

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, les pédiatres avec surspécialité et d'autres dispensateurs de soins canadiens en exercice 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 questionnaire détaillé. Pour déterminer les cas, on compare quelques-uns des résultats d'études sélectionnées avec des cas déclarés dans la Base de données sur les congés des patients de l'Institut canadien d'information sur la santé (ICIS). On examine également les rapports dédoublés et on compare les données avec celles des programmes ou centres connexes. Jusqu'à présent, la détermination des cas est excellente.

TABLEAU 1 - Taux de déclaration initiale (%) et nombre de participants en 2013

Provinces et territoires	Taux de réponses (%)	Nombre de participants
Alberta	77	335
Colombie-Britannique	79	256
Île-du-Prince-Édouard	99	8
Manitoba	80	118
Nouveau-Brunswick	83	29
Nouvelle-Écosse	86	94
Nunavut	100	2
Ontario	78	956
Québec	79	560
Saskatchewan	72	55
Terre-Neuve-et-Labrador	87	53
Territoires du Nord-Ouest	100	2
Yukon	100	1
Canada	**80**	**2 469**

La déclaration

Le formulaire à cocher, dans lequel figurent les pathologies sous surveillance, est distribué 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. En octobre 2011, le programme a lancé le

cyberPCSP, une plateforme virtuelle qui permet aux participants de recevoir leur formulaire de déclaration par Internet. En décembre 2013, 65 % des participants au programme s'étaient inscrits à la cyberdéclaration.

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 liste d'études que le programme a menées depuis 1996 est accessible à l'adresse www.pcsp.cps.ca/surveillance.

Pour respecter la confidentialité, on utilise seulement de l'information non nominative sur les patients, comme leur date de naissance et leur sexe. Cette information anonyme, qui permet de repérer les dédoublements, est expédiée au répondant original afin d'obtenir de l'information propre au cas.

Une fois retourné au PCSP, le questionnaire détaillé est transmis à l'investigateur afin qu'il l'analyse. Si des renseignements plus détaillés sont nécessaires pour confirmer ou exclure un cas, la gestionnaire du programme prend contact avec le répondant au nom de l'investigateur.

Les participants qui ne répondent pas tous les mois reçoivent des rappels. De plus, de l'information portant sur le taux mensuel de réponses et le nombre de cas déclarés est distribuée tous les trimestres à tous les participants, afin de les tenir informés des progrès réalisés. En 2013, le taux de réponses nationales était de 80 % (tableau 1) et le taux de réponses aux questionnaires détaillés, de 84 % (tableau 2).

TABLEAU 2 – Taux de réponse aux questionnaires détaillés en 2013, au 1er mai 2014

Études ou pathologies	Cas déclarés*	Cas en attente	% de réponse
Effets indésirables graves et potentiellement mortels des médicaments	38	6	84
Hyperbilirubinémie néonatale grave (2011–2013)	20	2	90
Infections par le virus respiratoire syncytial chez les jeunes greffés	8	0	100
Intoxication alcoolique sévère à l'adolescence	26	2	92
Maladie de Kawasaki	51	16	69
Mort inattendue du nourrisson et événements graves et apparents mettant en jeu le pronostic vital au début de la période postnatale	13	1	92
Paralysie flasque aiguë	41	1	98
Syndrome de l'X fragile	21	3	86
Syndromes de fièvre périodique	63	9	86
Trouble dépressif majeur à survenue précoce	9	2	78
Troubles de conversion chez les enfants et les adolescents	59	14	76
Tuberculose infantile	17	3	82
Nombre total de cas (toutes les études)	**367**	**59**	**84**

* Sans tenir compte des cas dédoublés et exclus

Charge de travail des participants

Le système de déclaration mensuel est simple, et les questionnaires de suivi sont faciles à remplir. Puisque seules des données non nominatives et non identifiables sont colligées par le PCSP, les répondants n'hésitent pas à fournir de l'information clinique.

TABLEAU 3 – Nombre de cas déclarés par les répondants en 2013

Nombre de cas	% de répondants
0	95,0
1 à 5	4,8
6 à 10	0,1
plus de 10	0,1

En 2013, la majorité des participants (95 %) 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 2013 est exposé au tableau 3. Tandis que les études se succèdent, la charge de travail se déplace entre les diverses spécialités. Au fil des ans, les études qui ont profité de réseaux nationaux de collaboration ont obtenu un franc succès. En 2013, les études qui ont donné lieu au plus grand nombre de déclarations sont les syndromes de fièvre périodique et les troubles de conversion.

Le PCSP est extrêmement reconnaissant du fait que la majorité des participants remplissent consciencieusement les questionnaires 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 questionnaires détaillés courts, précis et pertinents.

Afin de remercier les pédiatres et les pédiatres avec surspécialité de leur formidable engagement et de leur soutien, le nom des participants qui ont rempli les formulaires de déclaration initiaux pour tous les mois de 2013 ou qui ont envoyé au moins un questionnaire détaillé a été admis au tirage de divers prix.

Le coin des investigateurs

Par un système de surveillance active opportun et rapide, le PCSP procure aux investigateurs un moyen novateur de repérer et d'obtenir des données nationales et non nominatives sur des maladies et pathologies rares auprès de plus de 2 500 participants. Le programme s'engage à obtenir un taux élevé de constatation de cas et, après des rappels de suivi aux non-répondants, obtient un taux de réponses de 84 % aux questionnaires 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 et la présentation des soumissions, accessibles dans le site Web du PCSP, à l'adresse www.pcsp.cps.ca/apply-proposez. 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 pour la science et la 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 acceptation définitive du programme. Les chercheurs intéressés à obtenir plus d'information au sujet du programme sont invités à visiter le site Web www.pcsp.cps.ca ou à communiquer avec la gestionnaire de la surveillance, 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 approuvé par le comité directeur du PCSP, le sondage est expédié 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 2013 figurent aux pages 43 à 45, et la liste complète de sondages à ce jour est accessible à l'adresse www.pcsp.cps.ca/surveillance/sondages-ponctuels.

Glossaire des termes utilisés dans les tableaux des résultats de chaque étude
Déclaré : cas déclaré
Dédoublé : cas déclaré par plus d'un participant
Exclu : cas ne respectant pas la définition de cas
En attente : questionnaire détaillé non reçu ou cas non confirmé
Confirmé : cas analysé respectant la définition de cas

Investigateurs principaux du PCSP

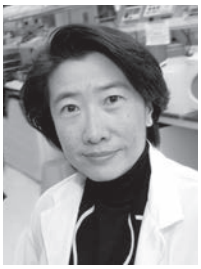
Études sous surveillance en 2013

Margaret Zimmerman
Effets indésirables graves et potentiellement mortels des médicaments

Docteur Michael Sgro
Hyperbilirubinémie néonatale grave (2011–2013)

Docteure Joan Robinson
Infections par le virus respiratoire syncytial chez les jeunes greffés

Docteure Amy Acker
Intoxication alcoolique sévère à l'adolescence



Docteure Rae Yeung
Maladie de Kawasaki

Docteure Kayla Feldman
Mort inattendue du nourrisson et événements graves et apparents mettant en jeu le pronostic vital au début de la période postnatale

Docteure Shalini Desai
Paralysie flasque aiguë

Docteure Gudrun Aubertin
Syndrome de l'X fragile

Docteur Paul Dancey
Syndromes de fièvre périodique

Docteure Daphne Korczak
Trouble dépressif majeur à survenue précoce

Docteure Christina Grant
Troubles de conversion chez les enfants et les adolescents

Docteur Shaun Morris
Tuberculose infantile

Études sous surveillance en 2013

Effets indésirables graves et potentiellement mortels des médicaments

janvier 2004 à décembre 2016

M Zimmerman

Faits saillants en 2013

- L'étude a permis de confirmer 21 cas d'effets indésirables (EI) présumés en pédiatrie, ce qui constitue le moins grand nombre de cas confirmés en une année depuis 2007.
- Les antibiotiques, les immunosuppresseurs et les corticoïdes systémiques étaient les groupes de produits les plus associés à une présomption d'EI.
- En 2013, la majorité des déclarations d'EI décrivaient des troubles cutanés et sous-cutanés, ce qui corrobore la tendance observée depuis 2004.

Historique et objectifs

On peut se procurer la version intégrale du protocole à l'adresse suivante : www.pcsp.cps.ca/surveillance.

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

* 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

Exclusions

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

Résultats

Du 1er janvier au 31 décembre 2013, on a déclaré 38 cas d'effets indésirables des médicaments (EIM) présumés, dont 21 respectant la définition de cas.

TABLEAU 1 – Cas d'EIM en 2013

Déclarés	Dédoublé	Exclus	En attente	Confirmés
38	0	6	11	21

Des 21 cas confirmés, qui avaient de trois mois à 17 ans, 11 étaient des garçons et dix, des filles. D'après le groupe d'âge, le plus grand nombre de déclarations portait sur des enfants de cinq ans ou moins (n=10), suivi des enfants de six à 12 ans (n=6) et des adolescents de 13 à 17 ans (n=5). Le tableau 2 contient la comparaison de la répartition des cas confirmés selon l'âge depuis sept ans.

Les 21 cas confirmés étaient tous classés comme graves, et dans huit cas, plus d'une raison en expliquait la gravité. Aucun décès n'a été signalé en 2013. Le tableau 3 permet de comparer les raisons de la gravité des déclarations depuis sept ans.

TABLEAU 2 – Comparaison annuelle de la répartition des cas confirmés selon l'âge

	2013 (n=21)	2012 (n=31)	2011 (n=31)	2010 (n=34)	2009 (n=51)	2008 (n=40)	2007 (n=45)
Jusqu'à 5 ans	10	3	10	6	14	15	9
De 6 à 12 ans	6	14	7	16	16	14	16
De 13 à 17 ans	5	14	14	11	21	11	18
Non déclarés	0	0	0	1	0	0	2

On possédait l'information sur l'issue des patients des 21 déclarations : rétabli (n=15); en cours de convalescence ou de rétablissement (n=2); non encore rétabli (n=3); et rétabli, mais conservant des séquelles (n=1).

La majorité des déclarations décrivaient des réactions présentées dans les monographies de médicaments standards du produit de santé présumé. Les investigateurs se sont servis des monographies de produits approuvées au Canada. Lorsqu'ils n'y avaient pas accès, ils ont plutôt utilisé le *Compendium des produits et*

spécialités pharmaceutiques (version électronique), le *Micromedex*MD *Drug Information System* ou la *Drug Information Reference* de l'*American Hospital Formulary Service*MD (AHFS). Le résumé d'une déclaration portant sur une réaction non décrite dans une source de référence standard figure ci-dessous.

TABLEAU 3 – Comparaison annuelle des raisons de la gravité des cas confirmés

	2013 (n=21)	2012 (n=31)	2011 (n=31)	2010 (n=32)	2009 (n=45)	2008 (n=35)	2007 (n=41)
Décès	0	1	1	0	1	3	2
Problème mettant en jeu le pronostic vital	6	11	11	6	14	12	9
Hospitalisation	19	20	18	19	28	18	19
Incapacité	1	2	4	2	3	0	0
Réaction importante sur le plan médical*	7	13	17	18	21	12	11

* Une réaction importante sur le plan médical désigne une réaction qui ne met pas immédiatement en jeu le pronostic vital ou qui n'entraîne pas la mort ou une hospitalisation immédiate, mais qui peut compromettre l'état du patient ou exiger une intervention afin d'éviter que celui-ci subisse l'un de ces sorts.

Pendant une étude du sommeil par moniteur Holter, on a découvert qu'un enfant présentait un bigéminisme et un trigéminisme asymptomatique ainsi que des extrasystoles ventriculaires prématurées. Il prenait des doses quotidiennes de 40 g à 60 g de dimésylate de lisdexamfétamine depuis environ trois ans. Il avait des antécédents de trouble déficitaire de l'attention avec hyperactivité, de syndrome de Kartagener et de trouble des conduites. Il prenait 5 mg par jour d'aripiprazole, conjointement avec du salbutamol par inhalation, de la fluticasone et de la tobramycine. Les tracés d'ECG sont redevenus normaux après l'abandon de la lisdexamfétamine.

Produits de santé vraisemblablement responsables

Au tableau 4 figurent les 22 produits de santé vraisemblablement responsables des 21 déclarations, classés selon le nombre de déclarations reçues à l'égard de chaque produit. Dans 18 déclarations, on présumait qu'un seul produit était responsable de l'EI et dans quatre déclarations, l'EI était attribué à deux produits présumés. Les antibactériens (n=6), suivis des immunosuppresseurs (n=5) et des corticoïdes (n=3), étaient les classes de produits de santé les plus souvent présumées responsables d'effets indésirables. Les psycholeptiques, les psychoanaleptiques et les traitements thyroïdiens ont chacun suscité deux déclarations.

TABLEAU 4 – Produits de santé vraisemblablement responsables en 2013

Produit de santé vraisemblablement responsable	Nombre de déclarations
Aripiprazole, prednisolone, thiamazole, vancomycine	2 chacun
Acyclovir, adalimumab, amoxicilline, azathioprine, dapsone, dimésylate de lisdexamfétamine, étanercept, gentamicine, ibuprofène, immunoglobuline humaine, lamotrigine, léflunomide, lénalidomide, méthylphénidate, nitrofurantoïne, prednisone, sildénafil, phosphate de sodium (lavement)	1 chacun

Tendances des déclarations au PCSP (2004–2013)

Depuis le lancement de cette étude en janvier 2004, 489 déclarations d'EIM présumé ont été soumises par le PCSP. En raison d'un changement d'investigateur principal, les données de janvier à décembre 2006 ne sont pas disponibles et ne seront pas traitées. Le nombre de déclarations reçues par année varie entre 68 (2008) et 38 (2013). Des 489 EIM déclarées, 320 cas ont confirmé la définition de cas, 56 ont été exclus parce qu'ils ne respectaient pas la définition de cas, deux étaient dupliqués et les 111 autres sont en attente. Les principales raisons évoquées pour expliquer la gravité des cas confirmés étaient : important sur le plan de médical (n=141), hospitalisation ou hospitalisation prolongée (n=198),

TABLEAU 5 – Sommaire par classe de produit (n≥10) et produits vraisemblablement responsables figurant le plus dans les déclarations d'EI entre 2004 et 2013

Classe de produit	Nombre de déclarations	Produit les plus déclarés de la classe (nombre de déclarations)
Antibactériens pour un usage systémique	104	Amoxicilline (n=22)
Antiépileptiques	71	Carbamazépine (n=28)
Psychoanaleptiques	52	Méthylphénidate (n=17) Atomoxétine (n=17)
Antinéoplasiques	26	PEG-l-asparaginase (n=7)
Immunosuppresseurs	25	Infliximab (n=9)
Psycholeptiques	21	Rispéridone (n=7)
Anti-inflammatoires et antirhumatismaux	20	Ibuprofène (n=11)
Anesthésiques	15	Propofol (n=3)
Hormones sexuelles et modulateurs du système génital	11	Éthinylestradiol/drospirénone (n=3) Éthinylestradiol/lévonorgestrel (n=3)
Analgésiques	10	Acide acétylsalicylique (n=3)

mettant en jeu le pronostic vital (n=90), incapacité (n=15) et décès (n=8). Il convient de souligner qu'un cas peut être grave pour plus d'une raison. La majorité des EI présumés étaient des réactions déjà connues et consignées dans les monographies de produits standards.

Les déclarations d'EI provenant du PCSP depuis janvier 2004 portaient sur 187 produits de santé différents (167 produits pharmaceutiques, 15 produits biologiques ou biotechnologiques, cinq produits de santé naturels). Au tableau 5 sont indiquées les classes de produits ayant suscité au moins dix déclarations d'EI au PCSP, ainsi que le produit le plus déclaré dans chaque classe. Les antibactériens étaient vraisemblablement responsables de 104 déclarations. Suivaient les antiépileptiques, responsables de 71 déclarations, et les psychoanaleptiques, de 52 déclarations.

En 2013, la majorité des déclarations d'EI décrivaient des troubles cutanés et sous-cutanés. Ces résultats corroborent la tendance observée depuis 2004.

Exposé

En 2013, les antibactériens pour un usage systémique, suivis des immunosuppresseurs et des corticoïdes pour un usage systémique, représentaient les produits de santé les plus présumés responsables d'EI. Dans l'ensemble des déclarations reçues par l'entremise du PCSP depuis janvier 2004, les antibactériens constituaient la classe de produits la plus citée, l'amoxicilline étant le produit le plus souvent en cause. Les antiépileptiques et les psychoanaleptiques arrivaient au deuxième et troisième rang des produits les plus associés à de telles déclarations. La majorité des EI présumés étaient des réactions connues, consignées dans des monographies de produits standards.

Santé Canada convient du besoin de renforcer l'information portant sur la santé pédiatrique, car l'utilisation de médicaments pour soigner les enfants augmente, tandis que la sécurité et l'efficacité de ces médicaments peut différer considérablement entre les patients d'âge pédiatrique et les patients adultes. Il est donc essentiel d'assurer le partage continu de l'information sur l'innocuité des médicaments à Santé Canada par l'entremise de la déclaration d'EI provenant de diverses sources comme le PCSP, qui peut étayer le profil risques-avantages des produits de santé utilisés chez les enfants et entraîner l'adoption de mesures d'atténuation des risques lorsque ceux-ci sont présumés être supérieurs aux avantages.

Conclusion

- Depuis janvier 2004, 489 cas d'EI présumés en pédiatrie ont été déclarés au PCSP, et on a pu confirmer que 320 cas respectaient la définition de cas.
- Les antibactériens, suivis des antiépileptiques et des psychoanaleptiques, étaient les groupes de produits les plus associés aux EI présumés.
- Il est important de continuer de déclarer les EI pour déterminer le profil risques-avantages des produits de santé utilisés auprès de la population d'âge pédiatrique.

Avertissement : *Les effets indésirables (EI) de produits de santé sont considérés comme présumés parce qu'il est souvent impossible d'établir une association causale définitive. Les déclarations spontanées d'EI ne peuvent être utilisées pour évaluer l'incidence d'EI, car ceux-ci demeurent sous-déclarés et qu'on ne sait pas quelle est l'exposition des patients.*

Remerciements

Nous remercions sincèrement Lynn MacDonald pour son aide.

Références

Disponible sur demande au bureau du PCSP

Investigatrice principale

Margaret Zimmerman, B. Sc., section de la sécurité des patients, Direction des produits de santé commercialisés, Santé Canada, Immeuble 7, IA 0701C, pré Tunney, Ottawa (Ontario) K1A 0K9; tél. : 613-957-2806; téléc. : 613-948-7996; margaret.zimmerman@hc-sc.gc.ca

Hyperbilirubinémie néonatale grave (2011–2013)

Nourrissons de 60 jours ou moins

mars 2011 à février 2013 – rapport définitif

M Sgro, T Barozzino, DM Campbell, S Kandasamy, M Ofner, V Shah

Faits saillants

- L'incidence minimale d'hyperbilirubinémie néonatale grave (HNG) a diminué depuis 2002–2004, après la publication des directives de la Société canadienne de pédiatrie (SCP) en 2007 sur l'hyperbilirubinémie néonatale.
- Cette étude a permis de confirmer 90 cas d'HNG.
- L'étiologie des cas d'hyperbilirubinémie grave était plus susceptible d'être connue en 2011–2013 qu'en 2002–2004.

Historique et objectifs

On peut se procurer la version intégrale du protocole à l'adresse suivante : www.pcsp.cps.ca/surveillance.

Définition de cas

Nourrisson de 60 jours ou moins présentant une hyperbilirubinémie non conjuguée dont la bilirubine totale sérique de pointe est supérieure à 425 µmol/L, **ou** qui a subi une exsanguinotransfusion néonatale

Critères d'exclusion

Nourrisson qui a subi une exsanguinotransfusion par suite d'une allo-immunisation (Rh) fœtomaternelle bien documentée ou de moins de 35 semaines d'âge gestationnel

Résultats

Pendant les deux années de surveillance, 144 cas d'hyperbilirubinémie néonatale grave ont été déclarés chez des nourrissons de 60 jours ou moins. De ce nombre, 90 ont été confirmés, 27 ont été exclus parce qu'ils ne respectaient pas la définition de cas, trois étaient dédoublés et 24 demeurent en attente. Au moment de l'analyse, 83 % des questionnaires détaillés avaient été renvoyés. Les 90 cas confirmés provenaient majoritairement de l'Ontario (n=41), du Québec (n=20) et de la Colombie-Britannique (n=13), tandis que les autres (n=16) étaient originaires de l'Alberta, de la Saskatchewan, du Manitoba, de la Nouvelle-Écosse et du Nunavut.

TABLEAU 1 – Cas d'HNG entre le 1er mars 2011 et le 28 février 2013

Année	Déclarés	Dédoublés	Exclus	En attente	Confirmés
2011*	60	1	12	10	37
2012	64	2	10	9	43
2013†	20	0	5	5	10
Total	**144**	**3**	**27**	**24**	**90**

* Du 1er mars au 31 décembre 2011
† Du 1er janvier au 28 février 2013

Tous les nourrissons touchés étaient nés entre 35 et 41 semaines d'âge gestationnel, pour un âge gestationnel moyen de 38,3 semaines (ÉT ± 1,5) et un poids moyen à la naissance de 3 260 g (plage de 1 690 g à 4 474 g; ÉT ± 454 g). Légèrement plus de garçons (57 %) que de filles (43 %) recevaient un diagnostic d'HNG (43 %), et la majorité des nourrissons (82 %) étaient

TABLEAU 2 – Données démographiques de base des nourrissons ayant reçu un diagnostic d'hyperbilirubinémie néonatale grave en 2002–2004 par rapport à 2011–2013

Données démographiques	2002–2004		2011–2013		valeur p
Nombre de naissances au Canada	640 000		760 000		<0,001
Nourrissons qui respectent la définition	258		90		<0,001
Âge gestationnel, semaine, moyenne (ÉT)	39	(1,4)	38	(1,5)	NS
Sexe, masculin (en pourcentage)	162	(63 %)	51	(57 %)	NS
Poids à la naissance, g, moyenne (ÉT)	3 360	(489)	3 260	(454)	NS
Âge à la présentation, h, moyenne (ÉT)	112	(66)	117	(75)	NS
Allaitement (en pourcentage)	210	(81 %)	74	(82 %)	NS
Réhospitalisation (en pourcentage)	185	(72 %)	66	(75 %)	NS
Taux de bilirubine total de pointe, µmol/L, moyenne (ÉT)	471	(76)	484	(92)	NS
Perte de poids de 10 % à 15 % (en pourcentage)	28	(11 %)	10	(11 %)	NS
Perte de poids de plus de 15 % (en pourcentage)	11	(4 %)	4	(5 %)	NS

NS : Non significatif

allaités. Diverses options thérapeutiques ont été utilisées, les plus courantes étant la photothérapie, l'exsanguinotransfusion et l'IgIV accompagnée de photothérapie.

Les données tirées de cette étude ont pu être comparées à celles de l'étude du PCSP de 2002–2004 portant sur l'HNG (tableau 2) avant la publication des *Lignes directrices pour la détection, la prise en charge et la prévention de l'hyperbilirubinémie chez les nouveau-nés à terme et peu prématurés (35 semaines d'âge gestationnel ou plus)* de la Société canadienne de pédiatrie, en 2007. Le nombre de nourrissons ayant une HNG déclarée et confirmée a reculé de 258 cas en 2002–2004 à 90 cas en 2011–2013, selon une incidence minimale estimative de quatre cas sur 10 000 naissances vivantes en 2002–2004 par rapport à 1,2 cas sur 10 000 naissances vivantes en 2011–2013 (p<0,001). Les risques d'HNG étaient 3,48 fois plus faibles (95 % IC 2,72 à 4,47) en 2011–2013 qu'en 2002–2004. Cette diminution est peut-être liée aux changements de pratique adoptés après la publication des directives de la Société canadienne de pédiatrie sur la prise en charge de l'hyperbilirubinémie néonatale. Le taux de bilirubine de pointe moyen déclaré s'élevait à 484 μmol/L (plage de 181 μmol/L à 788 μmol/L; ÉT ± 92) en 2011–2013, par rapport à 471 μmol/L (plage de 156 μmol/L à 841 μmol/L; ÉT ± 76) au cours de la période d'étude précédente. Cependant, cette différence n'était pas statistiquement significative. Au tableau 3 est présentée la répartition de l'étiologie de l'HNG chez les nourrissons dont la cause était connue. L'incompatibilité ABO et le déficit en G6PD étaient les principales causes d'HNG dans les deux études. La cause des cas d'HNG était plus susceptible d'être connue en 2011–2013 qu'en 2002–2004 (p<0,001).

TABLEAU 3 – Causes d'hyperbilirubinémie néonatale grave

Diagnostic d'hyperbilirubinémie grave	Fréquence en 2002–2004 (%)		Fréquence en 2011–2013 (%)	
Nourrissons dont la cause était connue	93	(36 %)	54	(61 %)*
Nourrissons dont la cause était connue	**n=93**		**n=55†**	
Incompatibilité ABO	48	(52 %)	33	(61 %)
Déficit en G6PD	20	(22 %)	10	(19 %)
Autre incompatibilité des anticorps	12	(13 %)	5	(9 %)
Sphérocytose héréditaire	7	(8 %)	0	(0 %)
Infection urinaire	2	(2 %)	1	(2 %)
Sepsis	1	(1 %)	3	(6 %)
Déficit en pyruvate kinase	1	(1 %)	1	(2 %)
Hypothyroïdie	1	(1 %)	0	(0 %)
Hémoglobine instable	1	(1 %)	0	(0 %)
Traumatisme à l'accouchement	0	(0 %)	2	(4 %)

* p<0,001

† Un nourrisson s'est fait diagnostiquer deux causes connues : sepsis et infection urinaire

Conclusion

- Les risques d'HNG étaient trois fois plus faibles en 2011–2013 qu'en 2002–2004, après l'introduction des directives de la SCP de 2007.
- L'incompatibilité ABO et le déficit en G6PD étaient les principales causes de HNG dans les deux études.

Publications et présentations

Sgro M, Kandasamy S, Campbell D, Shah V, Grenier D, Ofner M. Surveillance of severe neonatal hyperbilirubinemia in Canada: 2011–2013. Congrès international de pédiatrie, Melbourne, août 2013. (Présentation par affiche)

Sgro M, Kandasamy S, Ofner M, Campbell D, Grenier D, Simone L. Comparing rates of severe neonatal hyperbilirubinemia in three western, industrialized populations: Canada, the United Kingdom and Ireland, and Switzerland. Congrès international de pédiatrie, Melbourne, août 2013. (Présentation par affiche)

Sgro M, Kandasamy S, Cambpell D, Ofner M, Shah V. Surveillance of severe neonatal hyperbilirubinemia in Canada: 2010–2013. Congrès annuel de la Société canadienne de pédiatrie, Edmonton, juin 2013. (Présentation par affiche)

Sgro M. Severe neonatal hyperbilirubinemia and bilirubin encephalopathy in Canada. Audrey K. Symposium sur l'ictère nucléaire, congrès annuel des PAS et de l'ASPR, Boston, avril 2012. (Présentation orale)

Sgro M. Incidence of chronic bilirubin encephalopathy in Canada, 2007–2008. Journée de recherche annuelle en médecine néonatale et foetomaternelle, université de Toronto, Toronto, avril 2012. (Présentation orale)

Investigateur principal
Michael Sgro, MD, FRCPC, université de Toronto, département de pédiatrie, *Li Ka Shing Knowledge Institute, St. Michael's Hospital,* salle 014, 15e étage, aile Cardinal Carter, 30, rue Bond, Toronto (Ontario) M5B 1W8; tél. : 416-864-6060, poste 6560; téléc. : 416-864-6073; sgrom@smh.ca

Infections par le virus respiratoire syncytial chez les jeunes greffés

septembre 2010 à août 2013 – rapport définitif

JL Robinson, HT Akwar, U Allen, I MacLusky

Faits saillants

- Pendant les trois années de surveillance nationale, 24 enfants atteints de l'infection par le virus respiratoire syncytial (VRS) ont été signalés dans les deux ans suivant une greffe.
- L'évolution de la maladie s'est déroulée sans histoire chez 17 enfants, et sept n'ont pas eu besoin d'être hospitalisés.
- Sept enfants ont été traités dans une unité de soins intensifs (USI); deux d'entre eux sont décédés de l'infection par le VRS.

Historique et objectifs

On peut se procurer la version intégrale du protocole à l'adresse suivante : www.pcsp.cps.ca/surveillance.

Définition de cas

Patient hospitalisé ou en milieu ambulatoire de moins de 18 ans, qui a :

- une infection par le VRS confirmée en laboratoire

et

- reçu la greffe d'un organe plein ou de cellules souches hématopoïétiques au cours des deux années précédentes.

Résultats

L'incidence de graves infections par le VRS semble faible chez les patients d'âge pédiatrique dans les deux ans suivant une greffe d'organe ou de cellules souches hématopoïétiques. En moyenne, leurs symptômes se manifestaient dans les 239 jours suivant la greffe, mais dans cinq cas, ils s'étaient déclarés au bout d'un mois. Les infections par le VRS se produisaient chez tous les types de patients greffés d'âge pédiatrique, y compris dix receveurs de cellules souches hématopoïétiques, cinq greffés du rein, cinq greffés du foie, deux greffés du poumon et deux greffés du cœur (18 garçons, 5 filles, donnée non précisée dans un cas). Huit infections (33 %) étaient d'origine nosocomiale.

TABLEAU 1 – Cas d'infections par le VRS chez les jeunes greffés du 1er septembre 2010 au 31 août 2013

Année	Déclarés	Dédoublé	Exclus	En attente	Confirmés
2010*	4	0	2	1	1
2011	18	1	5	0	12
2012	8	0	0	4	4
2013†	8	0	1	0	7
Total	**38**	**1**	**8**	**5**	**24**

* Du 1er septembre au 31 décembre 2010
† Du 1er janvier au 31 août 2013

Sept des 24 cas (29 %) ont été traités avec succès en milieu ambulatoire, dix (42 %) ont été hospitalisés dans un service hospitalier, tandis que sept (29 %) ont été soignés à l'unité de soins intensifs (USI). De ce nombre, deux étaient déjà à l'USI avant l'apparition du VRS et cinq y ont été admis à cause du VRS. Cinq de ces sept cas ont dû être placés sous respirateur (pendant six jours dans deux cas, et un cas l'était encore au moment de la déclaration). Deux de ces enfants sont décédés du VRS, leurs symptômes s'étant manifestés dix et 34 jours après la greffe, respectivement. L'un des deux avait subi une oxygénation par membrane extracorporelle.

La durée d'hospitalisation connue de six des patients qui n'étaient pas atteints d'un VRS d'origine nosocomiale variait entre un et 21 jours. Aucune séquelle à court terme n'a été signalée chez les survivants.

Une étude de validation est en cours au Canada afin d'établir le nombre de cas hospitalisés admissibles qui n'ont peut-être pas été déclarés à l'étude du PCSP et d'analyser les caractéristiques de ces patients.

Conclusion

- L'incidence de grave infection par le VRS chez les greffés d'âge pédiatrique semble faible dans les deux ans suivant leur greffe.
- Deux patients sont décédés à cause de l'infection par le VRS dans les deux ans suivant leur greffe.
- L'infection par le VRS d'origine nosocomiale est problématique chez les greffés.
- Il est important d'administrer une prophylaxie contre le VRS et essentiel d'assurer une meilleure prévention de l'infection chez les greffés hospitalisés. De plus, il est encore important de surveiller l'infection par le VRS chez les greffés, afin de déterminer les coûts et les bienfaits potentiels du palivizumab au sein de cette population.

Publications et présentations

Robinson JL, Grenier D. What happens when you mix a transplant with respiratory syncytial virus? Paediatr Child Health 2011;16(1):12

Robinson J, Allen U, Grenier D. Interim results for the Canadian paediatric surveillance project – Respiratory syncytial virus infections in paediatric transplant recipients. Congrès annuel de la Société canadienne de pédiatrie, Edmonton, juin 2013. (Présentation par affiche)

Investigatrice principale
Joan L. Robinson, MD, FRCPC, *Stollery Children's Hospital,* division d'infectiologie pédiatrique, département de pédiatrie, université de l'Alberta, Edmonton (Alberta) T6G 2J3; tél. : 780-407-1680; téléc. : 780-407-7136; jr3@ualberta.ca

Intoxication alcoolique sévère à l'adolescence

mars 2013 à février 2015

A Acker, K Thomas, D Allain, K Dow, C Korenblum, K Leslie, M Norris, A Vandermorris

Faits saillants en 2013

- Pendant la première année de cette étude de surveillance de deux ans, 14 cas d'intoxication alcoolique sévère (IAS) ont été confirmés chez de jeunes adolescents canadiens.
- Les adolescents avaient un âge moyen de 14,5 ans à la présentation, et on ne constatait aucune différence entre les garçons et les filles sur le plan de la prévalence ou du type de présentation.
- Le taux d'alcoolémie moyen était élevé (moyenne de 2,58 g/L), et cinq adolescents ont dû être placés sous ventilation mécanique.
- Des taux d'alcoolémie plus élevés étaient plus courants chez les adolescents qui n'avaient pas consommé d'alcool auparavant.

Historique et objectifs

On peut se procurer la version intégrale du protocole à l'adresse suivante : www.pcsp.cps.ca/surveillance.

Définition de cas

Adolescent qui respecte les critères suivants :

- 11 à 15 ans, inclusivement
- Taux d'alcoolémie qui dépasse 0 g/L (s'il est vérifié)
- Intoxication sévère accompagnée d'une altération du niveau de conscience exigeant une observation prolongée à l'urgence (≥ 6 heures) ou une hospitalisation

Résultats

Pendant la première année de cette étude de surveillance de deux ans, 28 cas ont été déclarés. Au moment de l'analyse, 71 % des questionnaires détaillés avaient été renvoyés. De ce nombre, 14 respectaient la définition de cas. Sept garçons et sept filles ont été recensés, pour un âge moyen de 14,5 ans.

TABLEAU 1 – Cas d'IAS, du 1er mars au 31 décembre 2013

Déclarés	Dédoublé	Exclus	En attente	Confirmés
28	1	5	8	14

Les cas provenaient d'un peu partout au pays, mais aucun n'a été déclaré à l'Île-du-Prince-Édouard, au Nouveau-Brunswick, au Manitoba et dans les Territoires. Dans la majorité des cas, on ne connaissait pas l'âge de la toute première consommation d'alcool (n=11, 79 %), et seulement 7 % de ces adolescents s'étaient déjà rendus à l'urgence en raison de leur consommation d'alcool. Le taux d'alcoolémie moyen était de 2,58 g/L dans tous les cas. Les adolescents qui n'avaient jamais consommé d'alcool auparavant avaient tendance à avoir un taux d'alcoolémie plus élevé au moment de la présentation (3,13 g/L par rapport à 1,8 g/L). Le taux d'alcoolémie ne semblait pas différer selon le sexe. Chez les garçons, il s'établissait à 2,72 g/L, et chez les filles, à 2,37 g/L (plage de 1,66 g/L à 3,87 g/L chez les garçons et de 0,97 g/L à 4,19 g/L chez les filles). La majorité des cas déclarés avaient consommé des spiritueux. En effet, sur les 12 cas qui précisaient le type d'alcool consommé, 11 indiquaient la consommation de spiritueux. L'alcool était souvent consommé pendant des fêtes (hors de la maison des parents) (n=6, 43 %). La consommation concomitante d'autres substances, particulièrement le cannabis, était courante (n=8, 57 %). La durée d'hospitalisation de sept des cas confirmés était précisée sur le questionnaire; ils avaient été maintenus en observation à l'urgence ou hospitalisés pendant plus de 12 heures. Cinq de ces adolescents ont eu besoin d'une assistance respiratoire mécanique. Aucun décès d'enfant causé par l'IAS n'a été déclaré. Dix cas (71 %) ont profité d'un suivi, la plupart dans une clinique surspécialisée pour les adolescents.

Par rapport au nombre de cas déclarés dans une étude similaire menée par le système danois de surveillance pédiatrique sur l'intoxication sévère chez les adolescents danois (Eur J Pediatr 2011;170(8):1023–30), ces résultats font croire à une plus faible incidence d'IAS chez les adolescents canadiens de 11 à 15 ans et pourraient

s'expliquer par une sous-déclaration. Le nombre de cas déclarés a augmenté pendant la deuxième année de l'étude de surveillance danoise, car l'information au sujet de l'étude a été plus largement diffusée. L'intoxication alcoolique sévère, qui peut s'associer à des complications médicales et sociales importantes, peut être évitée. Il est important de surveiller l'ampleur du problème chez les adolescents canadiens afin d'en promouvoir la sensibilisation et l'information auprès des adolescents, des parents, des médecins et des législateurs.

Conclusion

- Plusieurs adolescents canadiens de 11 à 15 ans se sont présentés à l'urgence à cause d'une IAS ou ont été hospitalisés en raison d'un taux d'alcoolémie très élevé.
- Cinq des cas confirmés ont dû être placés sous ventilation mécanique.
- Les adolescents qui n'avaient jamais consommé d'alcool auparavant semblaient particulièrement vulnérables, ce qui laisse supposer la nécessité de mieux sensibiliser et informer les adolescents des risques de l'intoxication par l'alcool.

Publications et présentations

Acker A, Thomas K. Having some drinks: A normal part of growing up or a signal of a larger problem? Paediatr Child Health 2013;18(10):512

Investigatrices principales
Amy Acker, MD, FRCPC, université Queen's, *Hotel Dieu Hospital,* 166, rue Brock, Kingston (Ontario) K7L 5G2; tél. : 613-544-3400, poste 3362; téléc. : 613-544-3559; ackera@hdh.kari.net

Karen Thomas, MD, université Queen's, département de pédiatrie, *Kingston General Hospital,* 76, rue Stuart, Kingston (Ontario) K7L 2V7; tél. : 613-544-3400, poste 3305; téléc. : 613-544-3559; thomas.k@queensu.ca

Maladie de Kawasaki

novembre 2013 à novembre 2014

R Yeung, R Scuccimarri, D Cabral, N Dahdah, DG Human, HA Hume, B Lang, B McCrindle, S Schwartz

Faits saillants en 2013

- Pendant les deux premiers mois de la surveillance, 26 cas de maladie de Kawasaki (MK) ont été confirmés.
- Tous les patients, sauf un, ont reçu un traitement à l'IgIV, et deux ont présenté des manifestations d'hémolyse.
- Les résultats de l'étude pourraient avoir des conséquences importantes sur la prise en charge de la maladie et la défense des patients.

Historique et objectifs

On peut se procurer la version intégrale du protocole à l'adresse suivante : www.pcsp.cps.ca/surveillance.

Définition de cas

Nouveau patient qui consulte avant l'âge de 18 ans et obtient un diagnostic de maladie de Kawasaki définitif ou présumé :

1) **MK complète**, définie comme une fièvre qui persiste pendant au moins cinq* jours

   ET la présence d'**au moins quatre** des critères cliniques suivants :
   - Changements aux extrémités périphériques
     – Érythème palmoplantaire, œdème des mains ou des pieds, desquamation péri-unguéale
   - Éruption polymorphe
   - Conjonctivite bilatérale sans exsudat
   - Changements aux lèvres et à la cavité buccale
     – Érythème ou craquelures des lèvres, langue framboisée, érythème diffus de l'oropharynx
   - Lymphadénopathie cervicale : >1,5 cm de diamètre, généralement unilatérale

* On peut poser un diagnostic présomptif et amorcer le traitement avant le cinquième jour de fièvre.

2) **MK incomplète,** définie comme de la fièvre pendant au moins cinq jours et moins de quatre critères cliniques

3) **Autre MK,** définie comme une MK qui ne respecte pas les critères de MK complète ou incomplète, mais qui est présumée en raison d'une caractéristique de l'échocardiogramme ou du suivi (c.-à-d., desquamation péri-unguéale) qui incite le médecin traitant à recommander le traitement ou un suivi cardiaque.

Résultats

Pendant les deux premiers mois de la surveillance, 51 cas uniques de MK ont été déclarés, dont 26 ont été confirmés. De ce nombre, 18 (69 %) étaient de sexe masculin. Les patients avaient un âge médian de 2,8 ans au diagnostic (plage de 0,6 an à 14,0 ans). Dix-huit cas (69 %) avaient une MK complète et huit (31 %), une présentation incomplète. Les rhumatologues pédiatres membres de la CAPRI (*Canadian Alliance of Paediatric Rheumatology Investigators*) déclarent également des cas au PCSP.

TABLEAU 1 – Cas de MK du 1er novembre au 31 décembre 2013

Déclarés	Dédoublés	Exclu	En attente	Confirmés
51	2	0	23	26

Huit patients étaient blancs, six étaient asiatiques, deux étaient noirs, deux étaient d'origine ethnique mixte, un était déclaré comme « autre » et l'ethnie des autres n'était pas précisée (n=7). Vingt cas (77 %) provenaient de l'Ontario, et les six autres, du Québec, de l'Alberta, de la Colombie-Britannique et de la Saskatchewan. Tous les patients, sauf un, ont reçu un traitement à l'IgIV pendant la phase aiguë de la maladie. Des 25 enfants qui ont reçu un traitement à l'IgIV, deux ont présenté des manifestations d'hémolyse. Les données sur les lésions coronariennes sont en attente.

L'IgIV était le traitement de première ligne dans presque tous les cas. Deux cas d'hémolyse faisaient partie des complications à court terme de ce traitement. Les données sur les complications à long terme, y compris les lésions coronariennes, sont en attente.

La MK et les complications thérapeutiques potentielles sont d'importantes préoccupations en santé publique. Les résultats de cette étude fourniront des données probantes indispensables pour étayer des directives de prise en charge et des mesures de défense d'intérêts afin d'accéder à de meilleurs traitements.

Conclusion

- L'IgIV était le traitement courant dans les cas confirmés.
- Les complications à court terme du traitement incluaient deux cas d'hémolyse.
- Les données sur les complications à long terme, telles que les lésions coronariennes, sont en attente.

Investigatrices principales
Rae Yeung, MD, Ph. D., professeure de pédiatrie, d'immunologie et de sciences médicales, université de Toronto, rhumatologue pédiatre et chercheure principale, *The Hospital for Sick Children,* 555, av. University, Toronto (Ontario) M5G 1X8; tél. : 416-813-8964; téléc. : 416-813-4989; rae.yeung@sickkids.ca

Rosie Scuccimarri, MD, professeure adjointe, département de pédiatrie, Université McGill, rhumatologue pédiatre, L'Hôpital de Montréal pour enfants, C505-2300, rue Tupper, Montréal (Québec) H3H 1P3, tél. : 514–412-4268; téléc. : 514-412-4365; rosie.scuccimarri@muhc.mcgill.ca

Mort inattendue du nourrisson et événements graves et apparents mettant en jeu le pronostic vital au début de la période postnatale

janvier 2013 à décembre 2013 – rapport définitif

K Feldman, RK Whyte, A Howlett, G Moore, C Woolcott

Faits saillants

- Pendant la période de surveillance, quatre cas de mort inattendue du nourrisson (MIN) et d'événements graves et apparents mettant en jeu le pronostic vital (ÉGA-PV) au début de la période postnatale ont été confirmés.
- Le nombre de cas déclaré est moins élevé que prévu, peut-être à cause d'une sous-estimation, d'une sous-déclaration, de la méthode de détermination des cas, de la rigueur de la définition de cas ou de la rareté de l'événement.

Historique et objectifs

On peut se procurer la version intégrale du protocole à l'adresse suivante : www.pcsp.cps.ca/surveillance.

Définition de cas

Nourrisson qui respecte **tous** les critères suivants :

- Au moins 35 semaines d'âge gestationnel
- Indice d'Apgar d'au moins 8 à cinq minutes de vie (si on le connaît)
- Arrêt cardiorespiratoire aigu et inattendu au cours des sept premiers jours de vie (le jour 1 correspondant au jour de l'accouchement)
- Décès *ou* soutien respiratoire mécanique durant l'hospitalisation, pendant au moins 12 heures

Résultats

Pendant l'année de surveillance, 13 cas de MIN/ÉGA-PV ont été déclarés pendant les sept premiers jours de vie. De ce nombre, quatre ont été confirmés et huit ont été exclus parce qu'ils ne respectaient pas la définition de cas (quatre ont présenté un collapsus après sept jours de vie, deux ne sont pas décédés ou n'ont pas reçu de soutien respiratoire pendant au moins 12 heures et deux ne se sont pas produits pendant la période de surveillance), et un questionnaire détaillé n'a pas été renvoyé. Le taux de complétion des questionnaires détaillés s'est élevé à 92 %. Puisqu'on recense environ 360 000 naissances à terme par année au Canada, l'incidence estimative de MIN/ÉGA-PV d'après les résultats est de 1,1 cas sur 100 000 nourrissons. Il faut toutefois interpréter ce résultat avec circonspection, en raison du faible nombre d'événements déclarés.

TABLEAU 1 – Cas de MIN en 2013

Déclarés	Dédoublé	Exclus	En attente	Confirmés
13	0	8	1	4

Cas 1 : Un nourrisson de sexe masculin est né d'une mère primigeste de 31 ans à 37 semaines de grossesse après une grossesse sans histoire. L'accouchement a été assisté par ventouses en raison d'une bradycardie fœtale. La mère a reçu 10 mg de morphine six heures avant l'accouchement. Le nourrisson n'a pas eu besoin d'être réanimé et avait un indice d'Apgar de 9 et 9 à une et cinq minutes de vie, respectivement. Il pesait 3 kg à la naissance. À 1,25 heure de vie, le bébé était endormi sur la poitrine et l'abdomen de son père au bloc d'accouchement lorsque l'infirmière l'a trouvé, flasque, cendreux et sans fréquence cardiaque. Il avait été considéré comme bien 25 minutes auparavant. La réanimation a inclus une ventilation en pression positive, une intubation et des compressions thoraciques. Sa fréquence cardiaque était supérieure à 100 battements à la minute au bout de deux minutes. Le bébé a été transféré à l'USIN, où il est demeuré sous respirateur pendant 39 heures. Il a été soigné par hypothermie thérapeutique pendant 72 heures. L'atteinte multiviscérale incluait l'apnée, une hypotension exigeant l'administration d'agents inotropes pendant 67 heures, un débit urinaire réduit, une encéphalopathie hypoxique-ischémique (stade 2 de Sarnat) et des convulsions. On n'a pas déterminé la cause du collapsus. Son état s'est amélioré, et son examen était normal au congé, à huit jours de vie.

Cas 2 : Un nourrisson de sexe masculin est né par césarienne à 39 semaines d'âge gestationnel sans travail antérieur, d'une mère primigeste de 23 ans. Peu de temps auparavant, la mère avait appris qu'elle était atteinte de sclérose en plaques et avait reçu de l'amitriptyline pendant son premier trimestre de grossesse. À trois mois de grossesse, la mère était obèse et avait un indice de masse corporelle de 44 kg/m^2. L'indice d'Apgar du bébé s'élevait à 9 et 9 à une et cinq minutes de vie, et il pesait 3 kg à la naissance. À environ 46 heures de vie, la mère a assis son bébé après l'allaitement et a remarqué qu'il ne respirait pas. L'infirmière avait consigné qu'il était bien environ cinq heures auparavant. La réanimation a inclus une ventilation en pression positive, une intubation, des compressions thoraciques et l'administration d'adrénaline. Sa fréquence cardiaque dépassait les 100 battements à la minute au bout de 17 minutes. Il a été transféré à l'USIN. Il est demeuré sous respirateur pendant 84 heures. Il a été soigné par hypothermie thérapeutique pour assurer sa « neuroprotection ». L'atteinte multiviscérale incluait une apnée centrale, une hypotension exigeant l'administration d'agents inotropes pendant huit heures et une encéphalopathie hypoxique-ischémique (stade 3 de Sarnat). La cause du collapsus n'a pas été déterminée. Le bébé est décédé à 5,5 jours de vie. L'autopsie a révélé des manifestations d'infarctus du myocarde et d'encéphalopathie hypoxique-ischémique. Aucune cause anatomique du décès n'a été déterminée.

Cas 3 : Un nourrisson de sexe féminin est née à 41 semaines de grossesse par voie vaginale assistée en raison d'une bradycardie fœtale. Sa mère, qui avait 21 ans, avait déjà vécu une grossesse et avait reçu des soins prénatals limités. Elle n'avait pas consommé de drogues pendant la grossesse, mais on ne connaît pas sa consommation de tabac ni d'alcool. Le bébé n'a pas eu besoin d'être réanimé, et son indice d'Apgar était de 7 et 9 à une et cinq minutes de vie. Elle pesait 3 kg à la naissance. En raison d'un anus imperforé et d'une fistule rectovaginale, le bébé a été transféré dans un centre de soins tertiaires. À environ 38,5 heures de vie, le bébé a présenté un épisode de bradycardie qui a répondu à la stimulation. Environ 1,5 heure plus tard, l'infirmière sortait le bébé de l'incubateur pour que la mère le prenne lorsqu'elle a remarqué son teint cendreux. Une bradycardie progressive s'est installée et a été suivie d'un arrêt cardiaque. La réanimation a inclus une ventilation en pression positive, une intubation, des compressions thoraciques et l'administration d'adrénaline. Sa fréquence cardiaque dépassait les 100 battements à la minute au bout de 50 minutes. Elle a été traitée par hypothermie thérapeutique pendant 72 heures et est demeurée sous respirateur pendant 123 heures. L'atteinte multiviscérale incluait un pneumothorax qui a exigé l'insertion d'un drain thoracique, une hypotension exigeant un soutien inotrope pendant 57 heures, une encéphalopathie hypoxique-ischémique (stade 2 de Sarnat) et des convulsions. La cause du collapsus n'a pas été déterminée. À son congé à environ un mois de vie, le bébé était hypertonique et traitée aux anticonvulsivants.

Cas 4 : Un nourrisson de sexe masculin est né à 37 semaines d'âge gestationnel par voie vaginale après une induction, d'une mère de 28 ans qui avait vécu trois autres grossesses. La mère avait une cholestase et un diabète gestationnel qui l'avait obligée à prendre de l'insuline pendant sa grossesse. Le bébé n'a pas eu besoin d'être réanimé, et son indice d'Apgar était de 9 et 9 à une et cinq minutes de vie. Il pesait 3 kg à la naissance. À environ 35 heures de vie, la mère a remarqué « des bruits respiratoires étranges » de la part du bébé, qui était couché dans son berceau. Elle a apporté le bébé à l'infirmière, qui a lancé un code de réanimation, puisque le bébé n'avait ni fréquence respiratoire, ni fréquence cardiaque. La réanimation a inclus une ventilation en pression positive, une intubation et des compressions thoraciques. Sa fréquence cardiaque a dépassé les 100 battements à la minute au bout de dix minutes. Le délai avant les premières respirations a été de 15 minutes. Le bébé a été transféré à l'USIN. Il a été soigné par hypothermie thérapeutique pendant 72 heures et est demeuré sous respirateur pendant 104 heures. L'atteinte multiviscérale incluait un pneumothorax, une hypoxie, une hypotension exigeant l'administration d'agents inotropes pendant 13 heures, une encéphalopathie hypoxique-ischémique (stade 2 de Sarnat) et des convulsions. La cause du collapsus n'a pas été déterminée. L'état du bébé s'est amélioré progressivement, et avait un examen normal lors de son transfert à un autre hôpital à dix jours de vie.

Exposé

Les facteurs de risque importants de MIN/ÉGA-PV incluent la primiparité et une position constituant un danger d'asphyxie (couché sur le sein ou l'abdomen de la mère en décubitus ventral ou près d'elle en décubitus latéral). Seulement deux des mères de cette étude étaient primipares, même si une troisième mère avait déjà vécu une grossesse, mais n'avait pas d'enfant vivant. Un seul des bébés avait été tenu dans une position pouvant constituer un danger d'asphyxie, mais dans ce cas, l'indice de masse corporelle de la mère, qui constitue un facteur connexe possible, n'avait pas été déclaré. D'autres associations ont été suggérées, y compris la sédation de la

mère, la fatigue postnatale et le fait de laisser les parents seuls avec leur bébé. Une seule mère de cette étude avait reçu de la morphine environ sept heures avant le collapsus de son bébé. Une tentative pour évaluer l'effort de l'accouchement en déterminant la durée de la deuxième phase de l'accouchement n'est pas nécessairement exacte, puisqu'elle dépend de la parité. La durée de la deuxième phase de l'accouchement n'a pas été précisée chez deux femmes primipares. Elle avait été de moins d'une demi-heure chez les deux autres femmes. Une infirmière était présente dans un seul cas lorsque le nourrisson a eu un collapsus. Comme dans les autres cas publiés, aucune cause sous-jacente n'a pu être déterminée.

Une étude antérieure, menée par l'équipe de recherche à l'extérieur du cadre du PCSP, a permis de colliger deux cas de suffocation apparente de nouveau-nés du service de maternité lorsque leur mère s'est endormie sans le faire exprès pendant qu'elles les allaitaient en décubitus latéral. Puisque seulement quatre cas ont été confirmés, cette étude n'a pu vérifier l'hypothèse selon laquelle le décubitus latéral ou les pratiques peau contre peau entraînent ce type d'événements catastrophiques.

L'étude de surveillance a suscité un moins grand nombre de cas de MIN/ÉGA-PV que prévu (neuf cas pendant les 24 premières heures de vie des nouveau-nés à terme). Ce résultat s'explique peut-être par le fait que la définition de cas était plus rigoureuse, puisque le bébé devait être décédé ou avoir reçu un soutien respiratoire pendant au moins 12 heures plutôt qu'avoir reçu une ventilation en pression positive, une intubation ou des compressions thoraciques. Le peu de cas s'explique peut-être également par une sous-déclaration, causée par l'absence de dépistage des cas ou par l'hésitation à les déclarer. La crainte des répercussions médicolégales ou le temps nécessaire pour remplir le questionnaire détaillé peuvent également y avoir contribué. Enfin, il est possible que le peu de cas de MIN/ÉGA-PV déclarés au début de la période postnatale témoigne de leur rareté.

Conclusion

- Sur une période d'un an, quatre cas de MIN/ÉGA-PV au début de la période postnatale ont été confirmés, sans qu'on ne détermine de cause sous-jacente.
- L'incidence de MIN/ÉGA-PV au début de la période postnatale est peut-être faible ou sous-déclarée au Canada.
- D'autres recherches s'imposent pour déterminer les facteurs de risque connexes.

Publications et présentations

Feldman K. The unexpected: Sudden infant death in the postnatal period. Paediatr Child Health 2013;18(7):360

Références

Disponibles sur demande au bureau du PCSP

Investigateurs principaux

Kayla Feldman, MD, FRCPC, département de pédiatrie, *North York General Hospital*, 4001, rue Leslie, Toronto (Ontario) M2K 1E1; kayla.feldman@gmail.com

Robin K. Whyte, MB, FRCPC, *IWK Health Centre*, division de médecine néonatale et périnatale, université Dalhousie, 5850/5980, av. University, case postale 9700, Halifax (Nouvelle-Écosse) B3K 6R8; tél. : 902-470-7426; téléc. : 902-470-6469; robin.whyte@dal.ca

Paralysie flasque aiguë

janvier 1996 à décembre 2016

S Desai, T Smith

Faits saillants en 2013

- Le Canada surveille la paralysie flasque aiguë (PFA) auprès de la population des moins de 15 ans afin de recenser les cas de polio, compte tenu de la transmission continue du poliovirus sauvage dans certains pays du monde.
- Les 24 cas de PFA confirmés au cours de 2013 ont tous fait l'objet d'un examen approfondi, et aucun cas de polio n'a été diagnostiqué. Le syndrome de Guillain-Barré (SGB) était le diagnostic le plus courant.
- Le formulaire de déclaration des cas de PFA est en cours de mise à jour, dans l'espoir que le Canada réussisse à respecter les objectifs de rendement de surveillance de l'Organisation mondiale de la santé (OMS).

Historique et objectifs

On peut se procurer la version intégrale du protocole à l'adresse suivante : www.pcsp.cps.ca/surveillance.

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 respectent pas la définition de cas.

Résultats

L'Agence de la santé publique du Canada, par l'entremise du PCSP, a reçu 41 déclarations de cas de PFA ayant fait leur apparition en 2013, et le taux de complétion de questionnaires détaillés s'est élevé à 95 %. Au moment de l'analyse, 24 cas de PFA étaient confirmés. Aucun cas de polio n'avait été diagnostiqué. Environ 37 % de toutes les déclarations provenaient du réseau du PCSP, et 63 % du Programme canadien de surveillance active de l'immunisation (IMPACT). Parmi les rapports exclus, trois cas ne respectaient pas la définition de cas, un était perdu au suivi et un a été transféré à un hôpital d'IMPACT qui a alors assumé la responsabilité de la déclaration. Les 24 cas confirmés représentent un taux de détection de PFA non poliomyélitique de 0,42 cas sur 100 000 enfants de moins de 15 ans (tableau 2). À mesure que la présente étude se poursuit, des déclarations tardives peuvent se produire. Les chiffres seront donc rajustés après la réception des rapports de cas détaillés.

TABLEAU 1 – Cas de PFA en 2013

Déclarés	Dédoublés	Exclus	En attente	Confirmés
41	2	5	10	24

En 2013, les cas de PFA confirmés se sont observés chez des enfants de un à 14 ans, pour un âge moyen de 7,5 ans (95 % IC 5,8 à 9,2 ans), ce qui correspond à l'âge moyen observé dans le cadre de l'étude par le passé (6,8 ans [95 % IC 6,5 à 7,1]). Au total, 62 % des cas de PFA étaient de sexe masculin, et 38 %, de sexe féminin.

Parmi les cas de PFA déclarés en 2013, l'information sur la vaccination contre la polio à l'âge prévu était fournie dans huit cas (33 %), neuf cas (38 %) étaient déclarés comme à jour sans autre information et les sept autres cas (29 %) ne comportaient aucun renseignement sur le sujet. Selon les données préliminaires tirées de l'Enquête sur la couverture vaccinale nationale des enfants de 2011 (données non publiées), on estime le taux de vaccination contre la polio inactivée (VPI) au Canada à environ 95 % pour l'administration d'au moins quatre doses aux enfants de sept ans.

Exploration du virus de la polio, d'autres entérovirus ou du *Campylobacter*

L'exploration virologique incluait l'isolement des coprocultures de cinq cas (21 %), du liquide céphalorachidien (LCR) de 18 cas (75 %) et des prélèvements de gorge de quatre cas (17 %). Lorsqu'une coproculture était prélevée, 80 % des cas étaient considérés comme adéquats, c'est-à-dire qu'ils avaient été prélevés dans les 14 jours suivant l'apparition de la paralysie. Dans les autres cas, la coproculture avait eu lieu plus tard, et la sensibilité à l'isolement entéroviral était plus faible. Dans l'ensemble, des 24 cas confirmés, 17 % (n=4) étaient

dotés d'une coproculture pertinente prélevée dans les 14 jours suivant l'apparition de la paralysie (tableau 2). Aucun des échantillons prélevés en 2013 n'était positif aux poliovirus. Des tests ont également été effectués pour dépister le *Campylobacter* dans quatre cas (17 %), et cette bactérie n'a été isolée dans aucun des échantillons.

Explorations neurologiques

En 2013, les 24 cas ont subi au moins un type d'exploration neurologique (examen du LCR, études de conduction nerveuse ou électromyographie, IRM ou tomodensitométrie). L'examen du LCR (92 %) et l'IRM ou la tomodensitométrie (88 %) étaient les méthodes d'examen les plus utilisées. De ce nombre, environ 95 % ont obtenu des résultats biochimiques du LCR anormaux, 82 %, des études de conduction nerveuse ou une électromyographie anormales, et 62 %, une IRM ou une tomodensitométrie anormale. Comme par les années passées, la majorité des cas de PFA (n=20, 83 %) ont suscité des diagnostics de SGB, dont deux variantes du syndrome de Miller-Fisher. Les quatre autres diagnostics étaient des encéphalomyélites aiguës disséminées (n=2) et une myélite transverse (n=2).

Hospitalisation et résultats cliniques

En 2013, la majorité des cas de PFA ont été hospitalisés (n=23). On possédait l'information sur la durée d'hospitalisation pour 19 cas, qui variait entre un et 32 jours, pour une moyenne de 11 jours (95 % IC 7,4 à 15,0 jours), ce qui corroborait la durée d'hospitalisation moyenne observée au cours des années précédentes (13 [95 % IC 12,1 à 14,5 jours]). Les résultats cliniques au moment de la déclaration initiale étaient précisés dans 22 cas (92 %) : deux (9 %) s'étaient entièrement rétablis, 18 (82 %) s'étaient partiellement rétablis et conservaient une faiblesse résiduelle ou une paralysie et deux (9 %) ne s'étaient pas rétablis. Les résultats cliniques au bout de 60 jours n'étaient déclarés que pour six cas (25 %), y compris deux cas qui s'étaient entièrement rétablis et quatre qui s'étaient partiellement rétablis (c'est-à-dire une certaine faiblesse ou une paralysie résiduelle).

TABLEAU 2 – Mesure des cibles de surveillance de la PFA par l'OMS au Canada entre 1996 et 2013

Année	Nombre de cas	Taux d'incidence*	% dotés d'une coproculture adéquate†	% dotés d'un suivi au 60e jour‡
1996	27	0,45	18,5	70,4
1997	35	0,59	28,6	45,7
1998	43	0,72	25,6	46,5
1999	60	1,01	33,3	33,3
2000	64	1,09	45,3	37,5
2001	52	0,89	36,5	38,5
2002	44	0,75	31,8	34,1
2003	44	0,76	34,1	22,7
2004	38	0,66	44,7	28,9
2005	53	0,93	26,4	32,1
2006	39	0,69	20,5	43,6
2007	50	0,89	42,0	46,0
2008	42	0,75	33,3	42,9
2009	59	1,05	30,5	49,2
2010	47	0,84	34,0	55,3
2011	43	0,76	32,6	48,8
2012	32	0,57	46,9	34,4
2013	24	0,42	16,7	25,0

* Taux d'incidence sur 100 000 habitants; cible de l'OMS : 1,0 cas sur 100 000 habitants

† Une coproculture adéquate est effectuée dans les 14 jours suivant l'apparition de la paralysie; cible de l'OMS : 80 %

‡ Cible de l'OMS : 80 %

Exposé

La majorité des cas de poliomyélite sont asymptomatiques. Un petit pourcentage de cas, soit environ 4 % à 8 %, peut se manifester sous forme de fièvre non spécifique et de maux de gorge. Environ 1 % des cas font une poliomyélite paralytique. Les symptômes de cette forme de polio incluent de graves douleurs musculaires et une rigidité du dos et du cou, et on peut constater l'apparition rapide d'une PFA asymétrique. On remarque généralement de la fièvre au début de la maladie, et la paralysie dépend du foyer de l'infection. Si on craint une poliomyélite, il serait prudent d'obtenir une consultation auprès d'un neurologue et d'un infectiologue.

Tant que la polio n'aura pas été éradiquée dans le monde entier, la surveillance de la PFA demeure un programme essentiel qui contribue à surveiller l'absence de polio au Canada. Ce système de surveillance est également utile pour dépister d'autres causes de PFA qui peuvent justifier une exploration plus approfondie et une intervention de santé publique.

L'Agence de la santé publique du Canada, en collaboration avec le PCSP, a entrepris de réviser le formulaire de déclaration des cas de PFA afin d'en adopter un nouveau en 2015. Ces dernières années, des dispensateurs de données, des examinateurs des cas et des analystes des données ont commencé à prendre officieusement des

notes sur les problèmes du formulaire actuel liés à la longueur, à la clarté et à l'utilité globale de l'information colligée. L'outil de collecte de données actuel limite également l'analyse des données en raison d'information manquante ou incomplète (p. ex., état vaccinal, durée du suivi après l'apparition de la paralysie). De plus, les résultats d'une récente comparaison internationale de la surveillance de la PFA a également fait ressortir des secteurs à améliorer dans le formulaire canadien. La mise à jour du formulaire permet également aux intervenants de discuter de la surveillance de la PFA et d'établir des mesures qui pourront être prises au Canada pour corriger les lacunes à respecter les cibles de rendement de la surveillance de la PFA établies par l'OMS.

Conclusion

- Le diagnostic de PFA le plus courant en est un de SGB.
- Il est important de prélever une coproculture dans les 14 jours suivant l'apparition de la paralysie pour écarter la poliomyélite.

Publications et présentations

Desai S, Smith T, Thorley BR, Grenier D, Dickson N, Altpeter E, SPSU Committee, Sabbe M, Elliot E, Zurynski Y. Comparison of acute flaccid paralysis surveillance by the International Network of Paediatric Surveillance Units. Congrès international de pédiatrie, Melbourne, août 2013. (Présentation par affiche)

Remerciements

Nous remercions sincèrement Jenne Cunliffe pour son aide.

Référence

Disponibles sur demande au bureau du PCSP

Investigatrice principale
Shalini Desai, MD, FRCPC, Centre de l'immunisation et des maladies respiratoires infectieuses, Agence de la santé publique du Canada; shalini_desai@phac-aspc.gc.ca

Syndrome de l'X fragile

avril 2012 à mars 2014

G Aubertin, J Down, G Graham, T Nelson, M Ofner, C Paribello

Faits saillants en 2013

- En 2013, 14 cas du syndrome de l'X fragile (SXF) ont été confirmés.
- Les enfants avaient un âge moyen de 3,5 ans au moment du diagnostic postnatal.
- On a constaté des antécédents familiaux étroits de SXF confirmé, de déficience intellectuelle ou d'autisme dans trois cas au diagnostic tardif (à cinq, cinq et sept ans).
- Les diagnostics comorbides incluaient les troubles du langage et de la communication (71 %) et l'autisme (50 %).

Historique et objectifs

On peut se procurer la version intégrale du protocole à l'adresse suivante : www.pcsp.cps.ca/surveillance.

Définition de cas

Nouveau patient de moins de 18 ans ayant un diagnostic de syndrome de l'X fragile, qui respecte les critères suivants :

1) **Critères génétiques** : Garçon ou fille dont les examens de laboratoire confirment un allèle de répétition de la séquence CGG dans la plage de mutation complète (plus de 200 répétitions), y compris le mosaïcisme

et

2) **Critères cliniques,** soit **l'une** des observations suivantes :
   - Retard de développement global, se manifestant sous forme d'impression clinique de retard dans au moins deux domaines du développement, **ou**
   - Déficience intellectuelle légère, modérée ou grave, diagnostiquée au moyen de tests psychologiques standardisés, **ou**
   - Nourrisson asymptomatique, testé en raison d'antécédents familiaux, y compris des cas diagnostiqués pendant la période prénatale.

Critères d'exclusion

Preuves cliniques de retard de développement global ou de déficience intellectuelle, accompagnées d'une confirmation en laboratoire d'allèles de répétition de la séquence CGG dans la plage normale ou de prémutation

Résultats

En 2013, 21 cas ont été déclarés, dont 14 ont été confirmés par la réception des questionnaires remplis. Au moment de l'analyse, le taux de complétion des questionnaires déclarés s'établissait à 71 %. De ces cas confirmés, 13 étaient de sexe masculin et un n'était pas précisé. Un cas a été diagnostiqué pendant la période prénatale d'après des antécédents familiaux connus. Les autres cas avaient un âge moyen de 3,5 ans au diagnostic postnatal (plage de 20 mois à sept ans), ce qui correspond aux données contenues dans les publications scientifiques.

TABLEAU 1 – Cas de SXF en 2013

Déclarés	Dédoublé	Exclu	En attente	Confirmés
21	0	1	6	14

Deux des cas avaient des antécédents familiaux connus de SXF et deux autres, un frère ou sœur chez qui on présumait un SXF et qui étaient en attente de tests. Trois de ces cas ont obtenu un diagnostic très tardif (deux à cinq ans et un à sept ans). Dans trois cas, on ne connaissait pas les antécédents familiaux de SXF, y compris un enfant adopté. Dans les sept autres cas (50 %), il n'y avait pas d'antécédents familiaux connus de SXF ou de trouble lié à l'XF.

Les troubles du langage et de la communication étaient les préoccupations médicales les plus déclarées, s'observant dans dix cas (71 %). L'autisme était fréquent, à la fois comme trouble ayant suscité une consultation

(n=5, 36 %) et comme comorbidité déclarée (n=7, 50 %), mais il est peut-être sous-estimé, car plusieurs enfants n'avaient pas subi d'évaluation de l'autisme au moment de la déclaration. Les autres comorbidités incluaient une otite moyenne récurrente (n=4, 29 %), l'apnée du sommeil (n=2, 14 %) et les convulsions (n=1, 7 %). La fréquence et la diversité des troubles médicaux connexes concordent avec les données tirées des publications scientifiques, mais sont peut-être sous-déclarées pour deux raisons : de nombreux enfants ayant un nouveau diagnostic de SXF ont été signalés au PCSP avant d'avoir été soumis à une évaluation complète en vue de déterminer les complications possibles, et les résultats de ces évaluations n'étaient pas toujours à la disposition des médecins traitants.

La moitié des cas confirmés provenaient de l'Ontario, et les autres, de la Colombie-Britannique, de l'Alberta, de la Saskatchewan, du Manitoba et du Québec. Ces chiffres proviennent de la majorité de la population canadienne, mais l'absence de cas dans la région atlantique, où on a déjà déclaré une faible prévalence de SXF, est à souligner. Les ethnies touchées étaient blanches (57 %), chinoises (14 %), d'autres origines asiatiques (7 %), issues d'un métissage indo-oriental, moyen-oriental et blanc (7 %), issues des Premières nations (7 %) et noires (7 %). On postule que la prévalence est la même dans les diverses ethnies, mais les publications scientifiques font ressortir une inquiétude en raison du moins grand nombre de tests diagnostiques dans les populations non blanches. D'après les résultats préliminaires, au Canada, les nouveaux diagnostics de SXF ne se limitent pas à la population blanche.

Exposé

L'information contenue dans les publications médicales est limitée à l'égard de la démographie du SXF au Canada. Cette étude en cours vise à déterminer l'incidence minimale de nouveaux diagnostics de SXF, ainsi que les données démographiques, les caractéristiques cliniques, le fardeau de la maladie et les démarches thérapeutiques au Canada. Il est essentiel de mieux comprendre les caractéristiques de la population de patients ayant le SXF, compte tenu de deux évolutions dans le domaine : le dépistage croissant des nouveau-nés et les nouveaux agents pharmaceutiques dans le cadre d'essais cliniques, ce qui laisse présager la mise en marché de thérapies ciblées d'ici quelques années. D'après les résultats jusqu'à présent, l'âge au diagnostic, l'ethnie, la répartition géographique et les comorbidités respectent les plages prévues de nouveaux diagnostics de SXF. L'étude se poursuivra encore un an afin d'accroître le nombre de cas confirmés à un point qui permettra de procéder à une solide analyse statistique.

Conclusion

- En 2013, trois cas ont fait l'objet d'un diagnostic très tardif (deux à cinq ans et un à sept ans).
- Dans 50 % des cas, il n'y avait pas d'antécédents familiaux connus de SXF ou de troubles liés à l'XF.
- D'après les résultats préliminaires, les nouveaux diagnostics de SXF ne se limitent pas à la population blanche.

Publications et présentations

Aubertin G. Fragile X syndrome: Are paediatric health care providers missing the diagnosis? Paediatr Child Health 2013;18(5):251–2

Investigateurs principaux

Gudrun Aubertin, MD, M. Sc., FRCPC, généticien clinique, *Vancouver Island Medical Genetics*, université de la Colombie-Britannique, *Victoria General Hospital,* Victoria (Colombie-Britannique) V8Z 6R5; tél. : 250-727-4419; téléc. : 250-727-4295; gudrun.aubertin@viha.ca

Jonathan Down, MB, M. Sc. S., FRCPC, pédiatre du développement, *Vancouver Island Health Authority, Queen Alexandra Centre for Children's Health,* 2400, ch. Arbutus, Victoria (Colombie-Britannique) V8N 1V7; tél. : 250-519-6745; téléc. : 250-519-6931; jonathan.down@viha.ca

Syndromes de fièvre périodique

septembre 2011 à août 2014

P Dancey, S Benseler, M Gattorno, AK Junker, RM Laxer, P Miettunen, LA Turner

Faits saillants en 2013

- L'étude a permis de confirmer 41 cas de syndromes de fièvre périodique (SFP).
- La stomatite aphteuse, pharyngite et adénite (PFAPA) était le diagnostic le plus déclaré, suivi du SFP non défini.
- Le nombre moyen d'épisodes annuels de fièvre était élevé : dix épisodes de PFAPA et de SFP non défini et 17 de fièvre méditerranéenne familiale.
- En moyenne, les symptômes se manifestaient deux ans avant le diagnostic.

Historique et objectifs

On peut se procurer la version intégrale du protocole à l'adresse suivante : www.pcsp.cps.ca/surveillance.

Définition de cas

Patient de moins de 18 ans présentant un syndrome de fièvre périodique nouvellement diagnostiqué (syndrome auto-inflammatoire), respectant les critères définis ci-dessous :

Critères d'inclusion

Le patient doit avoir reçu l'un des diagnostics suivants (voir l'annexe et le tableau du protocole pour obtenir de l'information plus détaillée et les caractéristiques des syndromes) :

1) Fièvre méditerranéenne familiale (FMF)
2) Syndrome périodique associé au récepteur du facteur de nécrose tumorale (TRAPS)
3) Syndrome de fièvre périodique avec hyperimmunoglobuline D (HIDS)
4) Syndromes périodiques associés à la cryopyrine (CAPS), y compris le syndrome auto-inflammatoire familial au froid (FCAS), le syndrome de Muckle-Wells (MWS) et la maladie inflammatoire multisystémique néonatale (NOMID)
5) Fièvre périodique, stomatite aphteuse, pharyngite et adénite (PFAPA)
6) Syndrome de fièvre périodique – non défini

Critères d'exclusion

1) Évaluation clinique détaillée et examens compatibles avec des infections, une malignité ou des maladies inflammatoires classiques ou rhumatismales auto-immunes (p. ex., lupus érythémateux systémique, arthrite juvénile idiopathique systémique, maladie inflammatoire de l'intestin)
2) Épisodes fébriles à la périodicité régulière et aux faibles numérations de neutrophiles, évocateurs d'une neutropénie cyclique

Résultats

Pendant l'année de surveillance 2013, on a déclaré 59 cas de SFP. Au moment de l'analyse, le taux de complétion des questionnaires détaillés s'élevait à 76 %. Des 41 cas confirmés, 23 étaient une PFAPA, 14, un SFP non défini, trois, une FMF, et un, un HIDS (tableau 2). Les patients avaient un âge moyen de 5,5 ans au diagnostic (plage de 20 mois à dix ans). En moyenne, les symptômes se manifestaient deux ans avant le diagnostic. La majorité des médecins déclarants étaient des rhumatologues pédiatres (54 %) et des pédiatres généraux (32 %). L'endocrinologie, l'urgentologie, l'infectiologie, l'hématologie et la gastroentérologie étaient les autres spécialités pédiatriques déclarantes. Les patients avaient consulté plusieurs médecins avant d'être diagnostiqués (moyenne de 2,9; plage de un à six), mais surtout un pédiatre, un médecin de famille ou un rhumatologue. Vingt-neuf pour cent des cas (29 %) avaient également été évalués par d'autres spécialités avant leur diagnostic.

TABLEAU 1 – Cas de SFP en 2013

Déclarés	Dédoublé	Exclus	En attente	Confirmés
59	1	3	14	41

Les cas de PFAPA (n=23), soit neuf garçons et 14 filles, avaient un âge moyen de quatre ans (plage de 20 mois à neuf ans). En moyenne, les patients présentaient dix accès de fièvre par année, d'une durée moyenne de 3,9 jours (tableau 3). La pharyngite (83 %), la lymphadénopathie cervicale (70 %), la stomatite (65 %), la fatigue (61 %),

les douleurs abdominales (35 %) et les céphalées (26 %) étaient les manifestations qui s'y associaient le plus.

Les cas de SFP non défini (n=14) avaient un âge moyen de cinq ans (plage de 20 mois à dix ans). Il y avait neuf garçons, quatre filles et un cas non précisé. En moyenne, les patients présentaient dix épisodes de fièvre par année, d'une durée moyenne de 3,7 jours (tableau 3). Les douleurs abdominales (43 %), les céphalées (36 %), les vomissements (36 %), la diarrhée (21 %), la pharyngite (21 %) et la stomatite (21 %) étaient les manifestations qui s'y associaient le plus. La majorité de ces 14 cas étaient considérés soit comme des PFAPA présumés, en attente des résultats de tests génétiques pour exclure d'autres types de SFP, soit comme des cas respectant les critères de SFP, mais dont la présentation globale ne semblait pas correspondre à un type plus précis. Trois patients étaient considérés comme des cas possibles de FMF, de CAPS ou de HIDS, mais les tests de confirmation n'étaient pas encore disponibles.

TABLEAU 2 – Cas de SFP, âge moyen au diagnostic et apparition des symptômes

Type de SFP	Nombre de cas	Âge moyen au diagnostic (plage)	Âge moyen à l'apparition des symptômes (plage)
PFAPA	23	4 ans (20 mois à 9 ans)	3 ans (6 mois à 7 ans)
Non défini	14	5 ans (20 mois à 10 ans)	2 ans (6 mois à 6 ans)
FMF	3	5 ans (4 à 7 ans)	4 ans (3 à 6 ans)
HIDS	1	8 ans	5,5 ans

TABLEAU 3 – Présentation des épisodes de SFP

Type de SFP	Nombre d'épisodes de fièvre par année (plage)	Durée des épisodes (plage)
PFAPA	10 (5 à 15)	3,9 jours (1 à 7)
Non défini	10 (4 à 15)	3,7 jours (1 à 7)
FMF	17 (12 à 25)	2,7 jours (1 à 4)
HIDS	10	5,5 jours

Les cas de FMF (n=3) avaient un âge moyen de cinq ans (plage de quatre à sept ans) dont un de sexe masculin et deux de sexe féminin. En moyenne, les patients présentaient 17 épisodes de fièvre par année, d'une durée moyenne de 2,7 jours (tableau 3). L'arthralgie (100 %), les douleurs abdominales (67 %), la pharyngite (67 %), la fatigue (67 %) et les céphalées (67 %) étaient les principales manifestations qui s'y associaient. Les douleurs thoraciques, la pleurésie et les vomissements faisaient partie des caractéristiques supplémentaires.

En 2013, 27 % des cas confirmés avaient subi des tests de dépistage génétique avant le diagnostic. Lorsque ces tests n'étaient pas demandés, la plupart des cas obtenaient un diagnostic de PFAPA, une maladie qui ne s'associe pas à un test génétique.

Exposé

Les résultats de l'étude démontrent déjà que les SFP touchent de nombreux enfants canadiens chaque année, sous forme d'épisodes inflammatoires récurrents mais spontanément résolutifs de fièvre non provoquée. Ces épisodes s'accompagnent d'une grande variété de manifestations liées à la fièvre. Les tests génétiques étaient fréquents chez ces enfants, et il est important de mieux définir les sous-types de SFP. Le dépistage et la confirmation rapides du diagnostic ouvrent la voie à des traitements qui permettront d'atténuer les symptômes et de prévenir ou de résorber les atteintes viscérales cumulatives, telles que l'amyloïdose rénale, la perte auditive ou l'arthrite.

Conclusion

- De nombreux enfants canadiens sont atteints de SFP chaque année et font de fréquents épisodes de fièvre.
- Les symptômes se manifestaient souvent plusieurs années avant le diagnostic.
- Les tests génétiques étaient fréquents, et il est important de mieux définir les sous-types de SFP afin d'ouvrir la possibilité à des traitements efficaces.

Publications et présentations

Dancey P, Benseler S, Junker AK, Laxer RM, Miettunen P, Turner LA, Gattorno M. The challenge of periodic fevers in children. Paediatr Child Health 2012;17(3):123

Investigateur principal
Paul Dancey, MD, FRCPC, *Janeway Children's Hospital,* université Memorial, St. John's (Terre-Neuve-et-Labrador) A1B 3V6; tél. : 709-777-4766; téléc. : 709-777-4343; paul.dancey@easternhealth.ca

Trouble dépressif majeur à survenue précoce

janvier 2012 à décembre 2014

D Korczak, M Feldman, J LeBlanc, M Ofner, P Parkin, S Wong

Faits saillants en 2012 et 2013

- Quinze cas ont été confirmés depuis le début de l'étude du trouble dépressif majeur à survenue précoce (TDM).
- Puisque neuf cas (60 %) étaient de sexe masculin, l'étude ne démontre pas la prédominance féminine qui caractérise la dépression à l'adolescence.
- Onze cas (73 %) avaient une atteinte dans au moins trois domaines fonctionnels et dix (67 %) étaient symptomatiques depuis au moins six mois avant la présentation.
- Les antécédents maternels de trouble dépressif étaient présents dans dix cas (67 %), et la comorbidité psychiatrique, dans 13 cas (87 %).

Historique et objectifs

On peut se procurer la version intégrale du protocole à l'adresse suivante : www.pcsp.cps.ca/surveillance.

Définition de cas

Enfant de cinq à 12 ans inclusivement, vu pendant le mois précédent, qui présente un épisode de dépression majeur à survenue précoce nouvellement diagnostiqué, y compris s'il a des troubles de l'humeur unipolaires suffisants pour perturber le fonctionnement social, familial ou scolaire

« Épisode dépressif majeur » se définit dans le DSM-IV-TR comme :

1) une humeur dépressive ou irritable pendant la majeure partie de la journée, presque tous les jours,

ou

2) un intérêt ou un plaisir considérablement réduit envers la totalité ou la quasi-totalité des activités pendant la majeure partie de la journée,

qui s'est manifesté récemment ou qui s'est clairement aggravé par rapport à l'état de l'enfant avant l'épisode

et

au moins **quatre** des sept symptômes suivants présents pendant la même période de deux semaines que les manifestations 1) **ou** 2) précédentes. Ces symptômes se présentent quotidiennement ou quasi-quotidiennement et constituent un changement distinct par rapport au fonctionnement antérieur.

1) Changement de poids important, incapacité de prendre le poids escompté **ou** changement d'appétit marqué
2) Insomnie (difficulté à s'endormir, éveil nocturne ou réveil trop tôt) **ou** hypersomnie
3) Agitation psychomotrice **ou** ralentissement psychomoteur observable par les autres et ne représentant pas un sentiment subjectif
4) Fatigue **ou** perte d'énergie
5) Sentiments d'inutilité **ou** de culpabilité excessive ou inadéquate (pas seulement la culpabilité d'être malade)
6) Diminution de la capacité de penser ou de se concentrer **ou** indécision
7) Pensées récurrentes de mort, idéation suicidaire récurrente **ou** tentative de suicide

et

atteinte du fonctionnement social (retrait social, conflits familiaux ou avec les camarades) ou scolaire (refus d'aller à l'école, diminution du rendement scolaire), nouvelle ou pire qu'avant l'épisode.

Critères d'exclusion

1) Les symptômes sont causés par les effets physiologiques directs d'une substance ou par un état médical général.

2) Les symptômes se produisent exclusivement pendant une période de deuil intense (dans les deux mois suivant le décès d'un être cher). Remarque : Cette exclusion ne s'applique pas aux patients en soins palliatifs.
3) L'enfant a déjà obtenu un diagnostic d'épisode maniaque ou de trouble bipolaire.

Résultats

À la fin de la deuxième année de surveillance, 30 cas de TDM ont été déclarés et 15 ont été confirmés. Ces chiffres étaient plus faibles que prévu d'après les données des publications. Au moment de l'analyse, le taux de complétion des questionnaires détaillés s'élevait à 87 % pour les deux années. Des 30 cas déclarés au départ, dix ont été exclus : neuf parce qu'ils avaient plus de 12 ans, et un cas parce qu'un pédopsychiatre a révoqué le diagnostic. Des 15 cas confirmés, neuf (60 %) étaient des garçons. Les enfants présentant une dépression à survenue précoce présentaient généralement une atteinte globale dans tous les domaines fonctionnels.

TABLEAU 1 – Cas de TDM en 2012 et 2013

Déclarés	Dédoublé	Exclus	En attente	Confirmés
30	1	10	4	15

Dix des 15 enfants dépressifs (67 %) avaient manifesté des symptômes inquiétants pendant plus de six mois et cinq, pendant plus de 12 mois avant la présentation. Dix des 15 enfants avaient des antécédents maternels de TDM, ce qui concorde avec les données épidémiologiques soulignant la plus grande familiarité avec la dépression à survenue précoce et le jeune âge d'apparition des symptômes chez les enfants de personnes dépressives. On observait une comorbidité psychiatrique dans 13 cas (87 %), surtout le trouble de déficit de l'attention avec hyperactivité (TDAH) et l'anxiété, ce qui est indicateur d'une apparition très précoce de problèmes de régulation affective et comportementale chez ces enfants. La plupart des cas (n=11, 73 %) prenaient des médicaments. De ce nombre, sept suivaient également une psychothérapie. Dix des 11 cas qui prenaient des antidépresseurs recevaient un inhibiteur du recaptage sélectif de la sérotonine (IRSS), six étaient traités à la fluoxétine, deux au citalopram et un à l'escitalopram ou à la sertraline. Six patients (40 %) prenaient au moins deux médicaments.

Le nombre de cas déclarés était trop peu élevé pour qu'il soit possible de tirer des conclusions en matière d'incidence. Cependant, ces données préliminaires corroborent les résultats des publications scientifiques selon lesquelles la dépression à survenue précoce est une maladie débilitante familiale qui peut perdurer pendant une période prolongée avant la présentation. Il est important de mieux connaître l'incidence et la présentation des enfants ayant un TDM pour concevoir des démarches diagnostiques et thérapeutiques pour les enfants atteints de cette maladie traitable.

Conclusion

- La plupart des enfants ayant une dépression qui se manifestait pendant l'enfance présentaient une atteinte globale dans tous les domaines fonctionnels.
- Presque tous les cas présentaient une comorbidité psychiatrique, surtout le TDAH et l'anxiété.
- Les enfants ayant un TDM sont souvent traités aux antidépresseurs, seuls ou en association avec une psychothérapie.

Publications et présentations

Korczak DJ. Identifying depression in childhood: Symptoms, signs and significance. Paediatr Child Health 2012;17(10):572

Investigatrice principale
Daphne Korczak, MD, FAAP, FRCPC (pédiatrie), FRCPC (psychiatrie), *The Hospital for Sick Children,* université de Toronto, salle 35A, 1145 aile Burton, 555, av. University, Toronto (Ontario) M5G 1X8; tél. : 416-813-6510; téléc. : 416-813-5326; daphne.korczak@sickkids.ca

Troubles de conversion chez les enfants et les adolescents

septembre 2011 à août 2013 – rapport définitif

C Grant, C Krasnik, J Cairney, A Chapman, M Connolly, S Findlay, O Jamoulle, A Kam, E Lipman, R MacNay, B Meaney

Faits saillants

- L'incidence minimale estimative des troubles de conversion (TC) était de 1,7 cas sur 10 000 enfants et adolescents.
- La majorité des 130 cas confirmés s'observaient chez des filles, ce qui corrobore le contenu des publications scientifiques.
- Les cas confirmés avaient un âge moyen de 14 ans (plage de huit à 18 ans).
- La plupart des patients devaient attendre de un à six mois et consulter de multiples médecins avant d'obtenir un diagnostic.
- On constatait des facteurs de stress antérieurs, comme l'intimidation, la séparation des parents, les pressions scolaires et des antécédents personnels ou familiaux de dépression ou d'anxiété dans 95 % des cas.

Historique et objectifs

On peut se procurer la version intégrale du protocole à l'adresse suivante : www.pcsp.cps.ca/surveillance.

Définition de cas

Nouveau patient de moins de 18 ans atteint d'un trouble de conversion* présumé ou diagnostiqué, défini par la persistance des symptômes et des signes suivants :

- Fonction motrice volontaire (p. ex., faiblesse, démarche ou mouvements anormaux, difficulté de déglutition ou perte de la parole), **ou**
- Fonction sensorielle (p. ex., perte ou diminution du sens du toucher, de la vue ou de l'ouïe), **ou**
- Convulsions non épileptiques (« pseudoconvulsions » ou « convulsions psychogènes »),

et qui laissent croire à un trouble neurologique ou médical;

et

- peuvent s'accompagner de facteurs psychologiques à la présentation;
- provoquent une détresse ou une diminution importantes des activités quotidiennes, telle que les soins personnels, la fréquentation de l'école, les jeux, les relations avec les camarades et la famille ou les activités;

et

- ne peuvent s'expliquer par un problème médical, la consommation abusive d'alcool et de drogues ou un autre trouble de santé mentale selon le jugement clinique du médecin traitant, après un examen physique complet et les examens pertinents;
- ne démontrent aucune indication d'avoir été produits intentionnellement.

* Si le diagnostic est incertain ou en attente de confirmation, le cas devrait tout de même être déclaré.

Critères d'exclusion

Les patients qui ont surtout ou exclusivement des symptômes imputables à la consommation abusive d'alcool ou de drogues; produits intentionnellement; qui découlent d'un trouble des douleurs, d'un trouble de somatisation ou de fatigue; causés exclusivement par un autre trouble psychiatrique, tel que la dépression, la psychose ou un tic diagnostiqué par un pédopsychiatre.

Résultats

Les investigateurs ont utilisé la méthodologie de surveillance nationale du PCSP pour étudier l'incidence et les caractéristiques cliniques des TC chez les enfants du Canada. Entre le 1er septembre 2011 et le 31 août 2013, un total de 195 cas ont été déclarés au PCSP, dont 130 ont été confirmés. Au moment de l'analyse, le taux de complétion du questionnaire détaillé s'élevait à 76 %, car 44 cas déclarés demeuraient en attente. Vingt et un

cas ont été exclus en raison d'une duplication ou du non-respect des critères d'admissibilité. Des 130 cas confirmés, 28 % étaient de sexe masculin et 72 %, de sexe féminin, pour un âge moyen de 14 ans (plage de huit à 18 ans). Environ 10 % des cas étaient des enfants de dix ans ou moins, et seulement quatre de ces 13 enfants étaient de sexe masculin. L'incidence minimale estimative des TC est d'environ 58 cas par année au sein de la population canadienne d'âge pédiatrique.

TABLEAU 1 – Cas de TC entre le 1er septembre 2011 et le 31 août 2013

Année	Déclarés	Dédoublés	Exclus	En attente	Confirmés
2011*	40	1	3	11	25
2012	98	6	6	23	63
2013†	57	2	3	10	42
Total	**195**	**9**	**12**	**44**	**130**

* Du 1er septembre au 31 décembre 2011
† Du 1er janvier au 31 août 2013

Sur le plan démographique, 55 % des cas provenaient de l'Ontario, 25 %, de l'Ouest canadien, 12 %, du Québec, et les autres cas (8 %), de l'Atlantique. Les trois quarts (75 %) étaient blancs, 9 % étaient noirs, 7 % provenaient des Premières nations, tandis que les autres (9 %) étaient d'origine asiatique, moyen-orientale ou inconnue.

La majorité des cas (87 %) présentaient divers symptômes de conversion, qui variaient considérablement dans le spectre clinique. Ces symptômes incluaient une altération de la fonction motrice, une altération des sensations, une altération du niveau de conscience ou une perte de connaissance, des symptômes visuels, des troubles d'élocution, une psychose et des étourdissements. Les perturbations de la fonction motrice volontaire (56 %), les mouvements anormaux (45 %), les pseudoconvulsions (42 %), les symptômes sensoriels (38 %), les déficits visuels (27 %), les troubles d'élocution (11 %) et les déficits d'acuité auditive (7 %) étaient les présentations les plus courantes.

Il a fallu hospitaliser 63 % des cas pour établir le diagnostic, le séjour moyen s'établissant à 13 jours (plage de un à 110 jours; ÉT ± 20,3). En moyenne, cinq spécialistes et surspécialistes avaient participé au bilan diagnostique (plage de un à 13; ÉT ± 2,5). Les pédiatres, suivis des pédopsychiatres, étaient les spécialistes les plus consultés, tandis que chez les surspécialistes, ce sont les neurologues pédiatres et les médecins pour adolescents qui étaient les plus consultés. On constatait également de multiples consultations au sein de chaque spécialité. En moyenne, chaque cas subissait 3,5 examens (plage de zéro à neuf; ÉT ± 1,7), généralement constitués d'un bilan sanguin complet, d'une imagerie cérébrale (plus de 90 % avaient subi une IRM ou une tomodensitométrie), d'un EEG et d'études d'EMG. On avait déclaré des éléments stressants antérieurs (conflit familial, intimidation, pression à l'école, pression exercée par les camarades, maltraitance et antécédents personnels ou familiaux de dépression ou d'anxiété) dans 95 % des cas. Des antécédents de troubles de santé mentale étaient présents dans 37 % des cas, et 38 % des cas avaient des antécédents familiaux d'anxiété ou de dépression. Pour ce qui est de l'atteinte fonctionnelle, environ 65 % des adolescents touchés avaient raté l'école en moyenne 36 jours (plage de un à 300 jours; ÉT ± 58).

Des psychotropes pour contrer l'anxiété et la dépression avaient déjà été prescrits à environ 28 % des cas. La durée moyenne des symptômes entre leur apparition et le diagnostic oscillait entre un et six mois. La plupart des cas (72 %) étaient confirmés avant six mois.

Exposé

Les TC est un fardeau important pour les enfants et les adolescents touchés, leur famille et le système de santé canadien, pour une incidence minimale estimative de 1,7 cas sur 10 000 enfants. D'après les résultats du PCSP, la prépondérance de filles et la répartition à l'adolescence sont similaires aux données contenues dans les publications scientifiques. L'association établie entre les TC, l'anxiété et la dépression fait ressortir les répercussions potentielles d'éléments stressants courants. On a observé des éléments stressants identifiables dans 95 % des cas, ce qui est supérieur à la plage de 60 % à 70 % figurant dans les publications scientifiques. Cependant, le type d'éléments stressants déclarés corrobore les résultats des études de surveillance menées en Australie et au Royaume-Uni.

Un délai important de un à six mois s'écoulait entre l'apparition des symptômes et le diagnostic, et de nombreux patients consultaient plusieurs professionnels de la santé et subissaient de nombreux examens avant d'obtenir

un diagnostic définitif. Ce délai laisse supposer un manque de connaissances et une hésitation à envisager les TC comme diagnostic positif plutôt que comme diagnostic d'exclusion.

Conclusion

- L'incidence minimale estimative des TC est de 1,7 cas sur 10 000 enfants.
- Le sexe féminin, l'adolescence et de multiples éléments stressants de la vie courante étaient des caractéristiques fréquentes chez les personnes touchées.
- De multiples consultations auprès de spécialistes et un long délai étaient courants avant le diagnostic.
- Il pourrait être utile de préparer des directives cliniques sur le diagnostic et la prise en charge des TC afin d'améliorer les soins aux patients et de réduire au minimum l'utilisation des soins de santé.

Publications et présentations

Krasnik C, Grant C. Conversion disorder: Not a malingering matter. Paediatr Child Health 2012;17(5):246

Krasnik CE, Grant C. Conversion disorders in Canadian children and youth: A national survey of clinical features and treatment outcomes. Congrès international de pédiatrie, Melbourne, août 2013. (Présentation par affiche)

Krasnik CE, Grant C. Canadian Paediatric Surveillance Program (CPSP) conversion disorders in children and youth: Preliminary data from a national survey of clinical features and treatment outcomes. Congrès annuel de la Société canadienne de pédiatrie, Edmonton, juin 2013. (Présentation orale)

Grant C, Krasnik CE. Understanding conversion disorder: Does the mind rule the body or does the body rule the mind? Congrès annuel de la Société canadienne de pédiatrie, Edmonton, juin 2013. (Présentation par affiche)

Investigatrices principales
Catherine Krasnik, MD, Ph. D., FRCPC, professeure-clinicienne adjointe, département de psychiatrie et de neurosciences comportementales, université McMaster; 3G48-1200, rue Main ouest, Hamilton (Ontario) L8N 3Z5; tél. : 905-572-1838; téléc. : 905-308-7548; krasnice@mcmaster.ca

Christina Grant, MD, FRCPC, professeure agrégée, division de médecine de l'adolescence, département de pédiatrie, université McMaster, 3G48-1200, rue Main ouest, Hamilton (Ontario) L8N 3Z5; tél. : 905-521-2100, poste 75644; téléc. : 905-308-7548; chgrant@mcmaster.ca

Tuberculose infantile

octobre 2013 à septembre 2016

SK Morris, I Kitai, A Al-Azem, G Alvarez, C Archibald, M Baikie, R Consunji-Araneta, V Cook, K Elwood, V Gallant, B Grueger, C Hui, JM Langley, A Miners, J Pernica, N Radziminski, E Rea, M Salvadori, L Sauvé, K Stewart, A Tse-Chang, S Wong, T Wong, D Zielinski

Faits saillants en 2013

- Les données existantes semblent indiquer que la tuberculose infantile n'est pas répartie uniformément au pays. En effet, les taux sont très élevés dans certaines régions et au sein de certaines populations, tandis que dans d'autres, ils sont très faibles.
- L'incidence de tuberculose multirésistante et de tuberculose ultrarésistante augmente dans de nombreuses régions du monde, mais elle n'a pas été déterminée au Canada.
- Huit cas confirmés ont été déclarés pendant les trois premiers mois de l'étude. Sept étaient d'origine autochtone, et un est né outre-mer.

Historique et objectifs

On peut se procurer la version intégrale du protocole à l'adresse suivante : www.pcsp.cps.ca/surveillance.

Définition de cas

Nouveau cas de tuberculose active ou de reprise du traitement de la tuberculose chez un patient de moins de 15 ans

Tuberculose démontrée

1. **Confirmée en laboratoire**
   Isolement du *M tuberculosis* complexe dans tout échantillon clinique:
   Culture positive **OU** test positif d'amplification des acides nucléiques (TAAN), notamment *M tuberculosis, M africanum, M canetti, M caprae, M microti, M pinnipedii* ou *M bovis* (à l'exception de la souche de BCG *M bovis*)

2. **Confirmée en clinique**

<table>
<tr><th>Probablement intrathoracique</th><th>Probablement extrapulmonaire – non pleurale</th></tr>
<tr><td>Signes et symptômes, histologie indicateurs d'une tuberculose ou contact étroit avec un cas source infectieux</td><td rowspan="2">Signes et symptômes, histologie ou constatations à la radiologie diagnostique évocateurs d'une tuberculose</td></tr>
<tr><td>Radiographie pulmonaire évocatrice d'une tuberculose intrathoracique</td></tr>
<tr><td colspan="2">et au moins l'un des éléments suivants :
• Réponse clinique positive à un traitement contre la tuberculose
• Exposition étayée à un cas actif de M tuberculosis infectieux
• Manifestations immunologiques d'infection par le M tuberculosis :
Test positif de sensibilité à la tuberculine (TST) ou test positif de libération d'interféron-gamma (TLIG)</td></tr>
</table>

Tuberculose présumée

Traitement de tuberculose présumée à tout foyer à l'aide d'au moins trois médicaments contre la tuberculose

Les cas sont qualifiés de « nouveau » ou de « reprise du traitement » d'après les critères suivants :

- **Nouveau cas actif de tuberculose** : Aucune donnée étayée ou aucuns antécédents de tuberculose active par le passé.
- **Reprise du traitement de la tuberculose** :
  1. a) Données étayées ou antécédents pertinents de tuberculose active par le passé, qui a été déclarée guérie ou dont le traitement était terminé selon les normes à jour;
     b) Au moins six mois d'intervalle depuis le dernier jour du traitement précédent;
     c) Diagnostic d'épisode subséquent de tuberculose qui respecte la définition de cas de tuberculose active;

ou

2. a) Données étayées ou antécédents pertinents de tuberculose active par le passé, qui ne peut pas être déclarée guérie ou dont le traitement n'était pas terminé selon les normes à jour;
   b) Maladie inactive pendant au moins six mois après le dernier jour du traitement précédent;
   c) Diagnostic d'épisode subséquent de tuberculose qui respecte la définition de cas de tuberculose active.

Critères d'exclusion

- Isolement d'un autre pathogène, y compris des mycobactéries atypiques
- Arrivée du patient au Canada en traitement contre la tuberculose pour soigner une tuberculose présumée, mais dont le traitement est abandonné parce qu'un bilan au Canada laisse supposer qu'il ne s'agit pas d'une tuberculose
- Patient atteint d'une tuberculose latente (positive au TST ou au TLIG, sans anomalies cliniques ou radiologiques)

Résultats

TABLEAU 1 – Cas de tuberculose infantile du 1er octobre au 31 décembre 2013

Déclarés	Dédoublés	Exclu	En attente	Confirmés
17	2	1	6	8

La tuberculose, qui est causée par la bactérie *Mycobacterium tuberculosis* et, moins souvent, par le *Mycobacterium bovis,* demeure une infection d'importance capitale en clinique et pour la santé publique au Canada. Le diagnostic et la prise en charge de la tuberculose chez les enfants, notamment chez ceux de moins de cinq ans, sont souvent d'une grande complexité. Les modifications aux tendances d'immigration en provenance de régions endémiques, l'augmentation du nombre d'enfants immunosupprimés en raison d'une maladie sous-jacente, d'un traitement ou d'une transplantation et l'évolution rapide des tendances de résistance microbienne font ressortir toute l'importance d'étudier et de comprendre l'épidémiologie et les antécédents cliniques de la tuberculose infantile au Canada.

L'étude du PCSP sur la tuberculose infantile a été lancée à la fin de 2013, et 17 cas ont été déclarés, dont huit ont été confirmés comme des cas uniques respectant les critères d'inclusion. Il est trop tôt pour procéder à une analyse complète, mais jusqu'à présent, six cas provenaient de l'Ouest canadien, l'un du centre du Canada et le dernier, du Grand Nord du Canada.

Les huit cas confirmés avaient de trois à 15 ans. Sept étaient d'origine autochtone, et un était né outre-mer. Deux cas ont été démontrés sur le plan microbiologique, deux cas étaient présumés d'après les critères de la définition de cas et quatre étaient des diagnostics cliniques. Tous les enfants étaient atteints d'une maladie intrathoracique et un avait aussi une maladie extrapulmonaire. Les deux cas atteints d'un *Mycobacteria tuberculosis* n'ont pas présenté de résistance.

Conclusion

- Des huit cas confirmés jusqu'à présent, sept étaient d'origine autochtone, et un était né outre-mer.
- Tous les enfants étaient atteints d'une maladie intrathoracique, et un avait aussi une maladie extrapulmonaire.

Investigateurs principaux

Shaun K. Morris, MD, MHP, FRCPC, clinicien-chercheur, division des maladies infectieuses, *The Hospital for Sick Children,* 555, av. University, Toronto (Ontario) M5G 1X8; tél. : 416-813-6625; téléc. : 416-813-8404; shaun.morris@sickkids.ca

Ian Kitai, MB, BCh, FRCPC, spécialiste de la tuberculose, division des maladies infectieuses, *The Hospital for Sick Children,* 555, av. University, Toronto (Ontario) M5G 1X8; tél. : 416-813-6273; téléc. : 416-813-5032; ian.kitai@sickkids.ca

Questions de sondage

Effets secondaires suivant l'immunisation ou contre-indications à la vaccination – Prise en charge des patients

mars 2013

K Top, G De Serres, S Halperin, J Zafack, pour les chercheurs du RRIAI (Réseau de recherche sur l'influenza ASPC-IRSC)

La vaccination est l'une des interventions de santé publique les plus efficaces jamais mises au point et a favorisé des réductions considérables de la morbidité et de la mortalité chez les enfants. Même si les vaccins sont généralement efficaces, ils s'associent à de rares effets secondaires modérés ou graves (p. ex., convulsions fébriles, anaphylaxie). Les patients qui présentent des effets secondaires suivant l'immunisation (ESSI) sont parfois portés à l'attention des médecins. Les médecins et les patients peuvent alors s'inquiéter de l'innocuité des futurs vaccins. Ces patients peuvent profiter d'une évaluation approfondie menée par un clinicien expert, tout comme ceux qui sont atteints d'une maladie sous-jacente pouvant modifier leur risque d'effets secondaires. Au Canada, le réseau de cliniques de vaccination spéciales a été créé en 2013 dans 13 centres du Canada afin de fournir des compétences dans les soins cliniques des patients ayant un ESSI ou des contre-indications potentielles à la vaccination.

Un sondage ponctuel a été mené auprès des pédiatres et des surspécialistes du Canada pour décrire les profi ls d'aiguillage des enfants ayant un ESSI ou une contre-indication potentielle à la vaccination et pour évaluer la volonté des pédiatres à diriger ces patients vers une clinique de vaccination spéciale, dans la perspective de créer un réseau de cliniques de ce type. Le sondage a été distribué à 2 490 pédiatres et pédiatres surspécialisés par l'entremise du PCSP et a obtenu un taux de réponse de 24 %. La majorité des répondants (53 %) exerçaient seulement la pédiatrie générale, 4 %, exerçaient en infectiologie ou en allergies, 25 %, en pédiatrie générale et dans une autre surspécialité que l'infectiologie ou les allergies et 16 %, seulement dans une autre surspécialité. Au total, 52 % des répondants ont déclaré administrer des vaccins.

Dans les 12 mois précédents, 29 % des répondants avaient reçu des questions ou des consultations à l'égard d'enfants ayant des ESSI complexes ou des contre-indications potentielles à la vaccination, y compris 84 % d'infectiologues et d'allergologues. Ces consultations provenaient surtout de médecins de famille, suivis de pédiatres généraux et de professionnels de la santé publique. Vingt-six pour cent (26 %) des répondants, en particulier des allergologues et des infectiologues, avaient dirigé un patient ayant des ESSI vers un autre spécialiste au cours des 12 mois précédents.

Peu de répondants étaient insatisfaits des ressources déjà en place pour prendre en charge les patients ayant des ESSI (2 % très insatisfaits, 7 % plutôt insatisfaits) comparativement à ceux qui étaient satisfaits (24 % très satisfaits, 24 % plutôt satisfaits), mais le taux de non-réponse était élevé (44 %). Dans l'ensemble, 69 % des répondants ont indiqué qu'ils seraient plutôt susceptibles ou très susceptibles de diriger leurs patients vers une clinique de vaccination spéciale et 34 %, qu'ils auraient dirigé au moins un patient vers une telle clinique au cours des 12 mois précédents.

Pour terminer, les pédiatres et les surspécialistes rencontrent des patients ayant des ESSI complexes ou des contre-indications potentielles à la vaccination dans divers milieux de santé, et il semble qu'un réseau de cliniques de vaccination spéciales jouisse d'un vaste appui de la part des pédiatres canadiens. Installé dans 13 emplacements répartis dans six provinces, le RRIAI sera bien placé pour soutenir les pédiatres et les surspécialistes qui prennent ces patients en charge. Un article intitulé *Canadian paediatricians' approaches to managing patients with adverse events following immunization: The role for a special immunization clinic* a été soumis à Paediatrics & Child Health et accepté pour publication en 2014.

Des références sont disponibles sur demande.

Investigatrice principale
Karina Top, MD, M. Sc., professeure adjointe de pédiatrie, de santé communautaire et d'épidémiologie, université Dalhousie et *Canadian Center for Vaccinology*, *IWK Health Centre,* Halifax (Nouvelle-Écosse) B3K 6R8; tél. : 902-470-6343; téléc. : 902-470-7232; karina.top@dal.ca

Soins palliatifs en pédiatrie

septembre 2013

C Cyr

Les soins palliatifs en pédiatrie visent à offrir la meilleure qualité de vie possible aux enfants atteints de maladies mettant en jeu le pronostic vital et à leur famille. Pour ce faire, les pédiatres doivent déterminer les besoins des enfants ayant des maladies mortelles et leur offrir des soins qui répondent convenablement à leurs souffrances. Ce sondage a évalué la définition que donnent les pédiatres des soins palliatifs et leur perception des besoins des enfants ayant une maladie mettant en jeu le pronostic vital.

Un sondage ponctuel a été expédié à 2 485 pédiatres et surspécialistes canadiens. Sur un total de 416 répondants (taux de réponse de 17 %), 219 (53 %) avaient soigné des patients ayant besoin de soins palliatifs pendant le mois précédant le sondage. La plupart des pédiatres (78 %) définissaient les soins palliatifs comme des soins de fin de vie et d'autres types de soins, 17 % les définissaient uniquement comme des soins de fin de vie, et 5 % n'en ont pas donné de définition. La majorité (58 %) était d'accord avec les quatre grands groupes d'enfants qui profiteraient de soins palliatifs (problèmes évolutifs pour lesquels le traitement est exclusivement palliatif après le diagnostic, problèmes pour lesquels il existe des traitements curatifs, qui peuvent toutefois échouer, problèmes exigeant un traitement intensif prolongé visant à maintenir la qualité de vie, problèmes causés par une grave incapacité non évolutive, s'associant à une vulnérabilité extrême à des complications).

Sur le total de 1 127 cas ayant besoin de soins palliatifs, les pédiatres en soignaient directement 861 (76 %) sans consulter une équipe de soins palliatifs. La plupart du temps, les besoins en matière de soins palliatifs concernaient le soutien pour la famille (94 %), la coordination des services dans la collectivité (88 %), la prise en charge des symptômes physiques (84 %), les services de répit (81 %), le soutien pour le patient (80 %) et les soins au moment du décès (78 %). Seulement 48 % trouvaient que leurs patients recevaient tous les services nécessaires. Les pédiatres ont cité la nécessité d'avoir accès à divers types de soutien en soins palliatifs, tels qu'un plus grand soutien pour prendre en charge leurs patients en soins palliatifs par des équipes multidisciplinaires (19 %), plus de formation en soins palliatifs (14 %) et un accès plus facile aux compétences en soins palliatifs ou à une équipe de soins palliatifs (13 %). Dans l'ensemble, seulement 35 % avaient dirigé leurs patients vers une équipe de soins palliatifs, et 18 % n'avaient pas accès à une équipe multidisciplinaire.

Les pédiatres canadiens soignent un grand nombre d'enfants ayant besoin de soins palliatifs. Malgré les recommandations selon lesquelles il faut diriger les enfants vers les soins palliatifs au début de l'évolution de leur maladie, de nombreux pédiatres définissent les soins palliatifs comme similaires à des soins terminaux. D'après ce sondage, les pédiatres canadiens ont besoin de se familiariser et de se sentir plus à l'aise avec la prestation des soins palliatifs aux enfants. Ils profiteraient d'une plus grande exposition aux soins palliatifs pendant leur résidence et dans le cadre des programmes de formation continue, sur des sujets comme la médecine palliative, le chagrin et le deuil, la gestion de l'incertitude pronostique, les décisions d'abandonner des traitements médicaux de maintien de la vie et les dimensions spirituelles de la vie et de la maladie.

Investigateur principal
Claude Cyr, MD, Centre hospitalier universitaire de Sherbrooke, site Fleurimont, Sherbrooke (Québec) J1H 5N4; tél. : 819-346-1110, poste 74634; téléc. : 819-564-5398; Claude.Cyr@USherbrooke.ca

Suppression surrénalienne asymptomatique – Sondage après l'étude

avril 2013

A Ahmet, E Goldbloom

Les enfants ayant une suppression surrénalienne (SS) peuvent être asymptomatiques, présenter des signes et symptômes non spécifiques ou être gravement malades (insuffisance corticosurrénalienne). Le dépistage et le traitement des patients asymptomatiques *avant* l'apparition des symptômes peuvent réduire la morbidité au sein de cette population. Il n'existe toujours pas de lignes directrices officielles sur le dépistage de la SS. Par conséquent, les pratiques de dépistage, telles qu'elles ont été démontrées dans le sondage avant l'étude, sont très variables.

Avant et après une étude de surveillance de deux ans du PCSP sur la SS *symptomatique*, les participants ont été sondés pour évaluer leurs pratiques de dépistage et leur détection de la SS. Les résultats du sondage ponctuel avant l'étude ont été publiés dans les *Résultats du PCSP 2010*. Le sondage ponctuel après l'étude visait à évaluer les pratiques courantes des participants et les répercussions pédagogiques de l'étude de deux ans. Le sondage ponctuel a été expédié aux 2 465 participants au PCSP en avril 2013. Le taux de réponse s'est élevé à 21 % (n=521), comparativement à 32 % lors du sondage ponctuel avant l'étude. Le pourcentage de médecins qui déclaraient procéder systématiquement à des tests de dépistage de la SS chez les patients qui prenaient des GC est passé de 10 % avant l'étude à 21 %. Le nombre de médecins qui déclaraient disposer d'une politique de dépistage de la SS dans leur bureau ou leur centre a également augmenté, passant de 6 % à 11 %. Ces hausses sont peut-être attribuables à la sensibilisation découlant de l'étude de surveillance. Cependant, le pourcentage de médecins ayant diagnostiqué un enfant ou un adolescent atteint d'une SS asymptomatique au cours de l'année précédente avait peu changé (passant de 12 % à 10 %).

D'après les sondages, le cortisol au lever était le plus utilisé à la fois avant et après l'étude (74 % et 82 %, respectivement). Toutefois, les sondages indiquaient que le test de stimulation de l'ACTH à faible dose était utilisé davantage après l'étude (43,5 % par rapport à 21 % avant l'étude), ce qui laisse croire à une meilleure compréhension du mode de diagnostic de la SS. Cent quarante-quatre répondants (28 %) ont déclaré avoir modifié leur approche de prise en charge des patients traités aux GC ayant une SS au cours des deux années précédentes. Ces changements incluaient une surveillance plus étroite de la croissance (n=117), le dépistage systématique (n=52), les modifications aux politiques cliniques (n=12) et les modifications aux politiques de l'hôpital (n=7). Sur l'ensemble des répondants, 67 (13 %) ont déclaré que leurs pratiques de dépistage de la SS avaient changé en raison de l'étude du PCSP. En effet, 65 optaient désormais pour les corticoïdes en aérosol (CEA) et 43, pour les GC systémiques.

D'après les résultats de l'étude de surveillance, les enfants traités à l'aide de la dose élevée, mais courante, de 500 mcg/jour ou plus de fluticasone devraient subir un test de dépistage de la SS. Dans le sondage après l'étude, 484 répondants ont répondu à une question sur la dose seuil de CEA pour dépister la SS. Ainsi, 223 (46 %) n'effectuent pas de dépistage auprès des enfants prenant seulement des CEA, 153 (32 %) procèdent au dépistage si la dose est d'au moins 500 mcg/jour de fluticasone (ou l'équivalent), 71 (15 %), le font si la dose est supérieure à 500 mcg/jour et 37 (8 %) déclarent « autre ». Une question similaire posée dans le sondage ponctuel avant l'étude a démontré que, chez les médecins qui procédaient au dépistage des patients sous CEA, plus de 500 mcg/jour étaient le seuil le plus courant (n=47), suivis d'au moins 500 mcg/jour (n=32). L'adoption d'un seuil plus faible au fil du temps (d'au moins 500 mcg/jour par rapport à plus de 500 mcg/jour) laisse croire à une meilleure sensibilisation aux risques de SS.

Même si le dépistage de la SS systémique semble avoir augmenté après l'étude de deux ans, la fréquence du dépistage demeure faible par rapport à celle d'enfants traités aux GC. La publication de lignes directrices pourrait faire mieux connaître la SS asymptomatique chez les pédiatres canadiens et en accroître la détection avant l'apparition des symptômes.

Investigatrices principales
Alexandra Ahmet, MD, FRCPC, division de l'endocrinologie et du métabolisme, Centre hospitalier pour enfants de l'est de l'Ontario, Ottawa (Ontario) K1H L81; tél. : 613-737-7600, poste 3357; téléc. : 613-738-4236; aahmet@cheo.on.ca

Ellen Goldbloom, MD, FRCPC, division de l'endocrinologie et du métabolisme, Centre hospitalier pour enfants de l'est de l'Ontario, Ottawa (Ontario) K1H L81; tél. : 613-737-7600, poste 2842; téléc. : 613-738-4236; egoldbloom@cheo.on.ca

Progression internationale

Le Réseau international d'unités de surveillance pédiatrique (RIUSP), connu sous le nom d'INoPSU ou *International Network of Paediatric Surveillance Units*, est une plateforme très efficace et facilement accessible pour la recherche internationale. Aucun autre réseau ne permet de comparer entre les divers pays les données démographiques, les diagnostics, les traitements et les résultats cliniques de maladies infantiles rares.

Créé en 1992, le RIUSP compte actuellement 12 unités de surveillance pédiatrique (USP) membres. Fait incroyable, bon nombre de ces unités colligent des données sur des pathologies infantiles rares depuis au moins 20 ans. Plus de 300 maladies rares ont fait l'objet d'études, y compris des maladies infectieuses rares et des maladies évitables par la vaccination, des troubles de santé mentale, des blessures subies par les enfants et des problèmes immunologiques. Le réseau se compose d'environ 10 000 dispensateurs de soins aux enfants qui fournissent volontairement des données mensuelles sur ces maladies rares. Les USP du monde entier qui contribuent à la réussite du RIUSP depuis 15 ans méritent de chaudes félicitations.

Un rapport annuel, qui met en valeur les réussites du RIUSP, a été publié en 2013 et peut être consulté, en anglais, dans le site www.inopsu.com. Le réseau a également lancé son nouveau site Web en 2013. Il contient, entre autres, des liens vers les diverses USP, une liste des études en cours et des études terminées ainsi qu'une liste des publications. Un nouveau logo a également été conçu pour promouvoir l'important travail du réseau.

L'*Australian Paediatric Surveillance Unit* (APSU) a célébré son vingtième anniversaire et publié *Australian Paediatric Surveillance Unit: 20 Years of Research into Rare Diseases* pour souligner ses réalisations des deux décennies précédentes. Il est possible de consulter cet ouvrage, en anglais, dans le site Web de l'APSU, à www.apsu.org.au.

En août 2013, les docteures Yvonne Zurynski (APSU) et Danielle Grenier (PCSP), coprésidentes du RIUSP, ont accueilli les membres et de nombreux autres participants aux présentations du RIUSP données dans le cadre du congrès de l'Association internationale de pédiatrie (AIP) qui se déroulait à Melbourne, en Australie.

Congrès international de pédiatrie de l'AIP et réunion du RIUSP à Melbourne, en Australie – août 2013

Une séance présidée par la docteure Danielle Grenier (PCSP), consacrée exclusivement aux maladies rares, a eu lieu pendant le congrès. Elle comprenait les présentations suivantes des docteurs Chris Verity (*British Paediatric Surveillance Unit* [BPSU]), Yvonne Zurynski (APSU), Odile Kremp (Orphanet, France) et Elizabeth Elliott (APSU) :

- La détérioration neurologique chez les enfants : ce que nous avons appris après 20 ans de sondages
- Il n'est pas facile de vivre avec une maladie rare : les conséquences pour les enfants et leur famille
- Le soutien de la recherche sur les maladies rares par ORPHANET: une perspective internationale
- Les 20 ans de l'*Australian Paediatric Surveillance Unit* : l'apport des pédiatres à la progression de la pratique et des politiques

Chris Verity, BPSU, et Elizabeth Elliott, APSU

Le RIUSP a également organisé un atelier avant le congrès, intitulé *The Power of International Collaboration to Study Rare Diseases: International Network of Paediatric Surveillance Units*. Les membres y ont présenté leurs réalisations des 15 années précédentes, soulignant les conséquences des résultats des études sur la pratique clinique et les politiques.

Les congressistes qui assistaient aux ateliers provenaient de dix pays.

Les séances suivantes y ont été présentées :

- Les répercussions des données du RIUSP sur la santé publique : des perspectives internationales
- Le syndrome hémolytique et urémique : des comparaisons épidémiologiques internationales
- L'importance de données et de registres sur les maladies rares : l'évolution la plus récente en Europe
- Les troubles de l'alimentation à apparition précoce : les comparaisons internationales chez les enfants de moins de 13 ans
- La prévention de graves blessures chez les enfants : le recours aux données probantes pour changer les politiques
- La détérioration intellectuelle et neurologique progressive chez les enfants : un mélange complexe de problèmes médicaux rares
- L'hyperbilirubinémie : les perspectives internationales
- La NZPSU : les conséquences sur la pratique clinique et les politiques en Nouvelle-Zélande

Le prochain congrès de l'AIP aura lieu à Vancouver en 2016. Ce sera l'occasion de tenir un autre symposium scientifique du RIUSP, de présenter les résultats de diverses études internationales afin d'en démontrer les conséquences sur la santé personnelle et la santé publique et d'organiser une séance de travail à l'intention de tous les membres du RIUSP.

Yvonne Zurynski, APSU, et Allan Colver, ancien président, BPSU

Danielle Grenier et Marie Adèle Davis, PCSP

POSSIBILITÉS DE RECHERCHE

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 résultats

- 80 % de réponses provenant d'environ 2 500 pédiatres
- Taux de complétion des données de 84 % des cas repérés

Des idées d'études

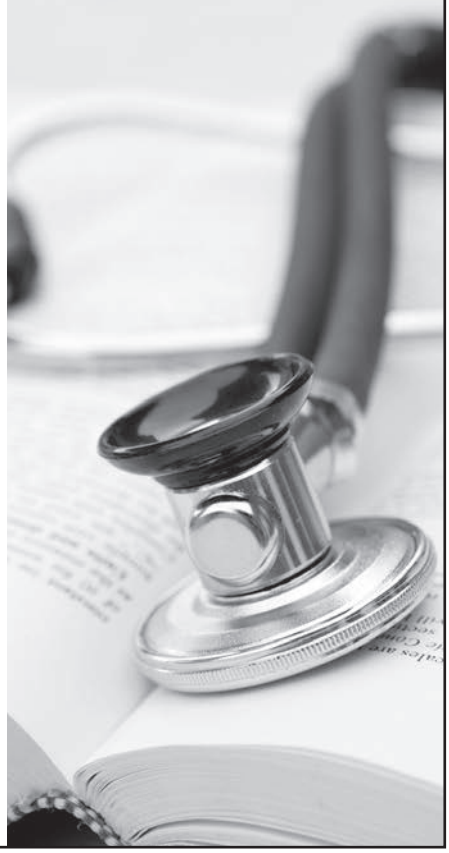
- Bronchiectasie – non causée par la fibrose kystique
- Cardiopathies congénitales cyanogènes à diagnostic tardif
- Forme juvénile de la papillomatose respiratoire récurrente
- Grave traumatisme crânien lié au sport
- Hypernatrémie néonatale sévère
- Infections à salmonelle associées aux animaux
- Conséquences néonatales indésirables d'un accouchement dans l'eau
- Néphropathie en phase terminale chez le nourrisson
- Obésité chez les enfants d'âge préscolaire accompagnée de complications
- Psychose induite par la marijuana
- Syndrome de choc toxique
- Syphilis congénitale

Si vous êtes intéressé par ces études ou par d'autres, 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.

PCSP
PROGRAMME CANADIEN DE SURVEILLANCE PÉDIATRIQUE

« Depuis plus de 15 ans, le PCSP est un atout coopératif déterminant pour la recherche, l'élaboration de politiques en santé et la surveillance active de maladies infantiles moins courantes. Les centaines de pédiatres et surspécialistes en pédiatrie canadiens qui participent tous les mois au programme s'assurent que le PCSP demeure un moyen efficace de favoriser la formation médicale continue sur un large spectre de troubles cliniques qui, autrement, passeraient peut-être largement inaperçus. »

Bryce Larke, MD, professeur de pédiatrie, université de l'Alberta, Edmonton, Alberta, de 1975 à 2001; médecin hygiéniste en chef, Whitehorse, Yukon, de 2001 à 2008; membre du comité directeur du PCSP de 2004 à 2010



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

Melanie Laffin Thibodeau, gestionnaire de la surveillance
2305, boul. St. Laurent
Ottawa (Ontario) K1G 4J8
Tél. : 613-526-9397, poste 239
Téléc. : 613-526-3332
pcsp@cps.ca
www.pcsp.cps.ca

Envoi de poste-publications convention de vente n° 40006512

PCSP
PROGRAMME CANADIEN DE SURVEILLANCE PÉDIATRIQUE