

## 33<sup>e</sup> Congrès du GFHGNP

Nantes – Cité des Congrès – 29-31 Mars 2012

### Liste des abstracts présentés :

#### Gastroentérologie :

**Gastro01 Les diarrhées syndromatiques (syndrome tricho-hépatocentrique) sont causées par des anomalies du complexe SKI, un complexe multiprotéique assurant la dégradation des ARN aberrants**

Alexandre Fabre (Marseille), Christine Martinez-Vinson, Caroline Lacoste, Julien Royet, Virginie Colomb, Catherine Badens.....p. 5

**Gastro02 Volvulus du sigmoïde chez l'enfant : étude rétrospective multicentrique**

Stéphanie Colinet (Liège, Belgique), Julie Rebeuh, Frédéric Gottrand, Djeddi Djamel, Gaelle Le Hénaff, Laurent Rebuissoux, Isabelle Paquot.....p. 5

**Gastro03 Résection recto-sigmoïdienne pour constipation opiniâtre avec mégarectum**

Anne Dariel (Nantes), Dominique Caldari, Gaelle Le Hénaff, Estelle Daviot, Hugues Piloquet, Guillaume Podevin.....p. 6

**Gastro04 Intérêt de la calrétinine dans le diagnostic de la maladie de Hirschsprung**

Géraldine Amar (Amiens), Carole Cordonnier, Henri Sevestre, Nazim Benzers Jeb, André Léké.....p. 7

**Gastro05 Etude multicentrique rétrospective du traitement de l'hypertonie du sphincter anal interne après chirurgie de la maladie de Hirschsprung par injection de toxine botulique**

Emilie Chaillou (Angers), Arnaud Bonnard, Rony Sfeir, Guillaume Podevin, Alexis Arnaud, Marc Bellaïche.....p. 7

**Gastro06 Prise en charge de l'entéocolite ulcéro-nécrosante : évaluation des pratiques à partir d'une enquête nationale**

A Léké (Amiens), M Bissuel, E Haraux, D Djeddi, G Ghostine, JP Canarelli.....p. 8

**Gastro07 Qu'en est-il du choix des antibiotiques en phase aiguë de l'entéocolite ulcéro-nécrosante du prématuré ?**

G Kongolo (Amiens), S Goudjil, C Fontaine, Aïcha Tir Touil Meddah, JP Canarelli, A Léké.....p. 8

**Gastro08 Evolution à long terme d'une cohorte en population générale de patients atteints de maladie de Crohn à début pédiatrique**

Laurent Michaud (Lille), Anais Peneau, Julia Salleron, Mathurin Fumery, Guillaume Savoye, Eric Lerebours, Dominique Turck.....p. 9

**Gastro09 Mortalité et cancers dans une cohorte en population générale de patients atteints de maladie de Crohn à début pédiatrique**

Laurent Michaud (Lille), Corinne Gower-Rousseau, Guillaume Savoye, Mathurin Fumery, Julia Salleron, Anais Peneau, Dominique Turck.....p. 9

**Gastro10 Utilisation du Certolizumab (CIMZIA) chez les enfants atteints de MICI**

Christine Martinez-Vinson(Robert Debré – Paris), Mickael Levy, Marc Bellaïche, Jean Pierre Hugot, Jérôme Viala.....p. 10

**Gastro11 Remicade et pharmacovigilance en pédiatrie**

Christine Martinez-Vinson (Robert Debré – Paris), Marc Bellaïche, Jérôme Viala, Jean Pierre Hugot.....p. 10

**Gastro12 Statut vaccinal des enfants suivis pour MICI**

Romain Longuet (Rennes), Stéphanie Willot, Jean Louis Ginies, Cécile Pélatan, Estelle Breton, Alain Dabadie.....p. 11

**Gastro13 Faecalibacterium prausnitzii : recherche des molécules bioactives anti-inflammatoires**

Bénédicte Pigneur (Necker Enfants Malades, Paris), Elodie Quévrain, Marie-Anne Maubert, Julien Tailhades, Harry Sokol, Philippe Seksik.....p. 11

**Gastro14 Exposition entérale et parentérale aux Saccharomyces et maladie de Crohn. Etude cas témoins**

Seminur Celik-Zengin (Rouen), Joël Ladner, Clémentine Dumant, Ioana Vasies, Olivier Mouterde.....p. 12

**Gastro15 Effet d'une formule lactée F100 sur la translocation bactérienne intestinale chez le jeune rat Wistar traité au métronidazole**

Ben Mehel Benakriche (Mostaganem, Algérie), Philippe Pochart, Omar Kheroua.....p. 13

**Gastro16 Gastrostomies endoscopiques : Evaluation des pratiques**

Samira Sissaoui (Toulouse), Anne Breton, Julien Baruteau, Pierre Broué, Jean Pierre Olives, Emmanuel Mas.....p. 13

**Gastro17 Gastrostomie de décompression dans l'aérophagie pathologique chez l'enfant**

Dorothée Delesalle (Lille), Amélie Robert-Dehaut, Stéphanie Coopman, Dominique Turck, Frédéric Gottrand, Laurent Michaud.....p. 14

**Gastro18 Influence de la gastrostomie perendoscopique sur l'apparition ou l'aggravation du reflux gastro-oesophagien**

Arnaud Lalanne (Lille), Frédéric Gottrand, Anne-Laure Joncquez, Dominique Guimber, Dominique Turck, Laurent Michaud.....p. 15

**Gastro19 Expérience de la gastro-jéjunostomie percutanée en un temps chez le nourrisson**

Dominique Guimber (Lille), Laurent Michaud, Amélie Robert-Dehaut, Stéphanie Coopman, Dominique Turck, Frédéric Gottrand.....p. 15

**Gastro20 Nutrition entérale par sonde de gastrojéjunostomie chez l'enfant : comparaison de deux types de sonde en termes d'efficacité et de tolérance**

Amélie Robert-Dehaut (Lille), Frédéric Gottrand, Dominique Turck, Dominique Guimber, Stéphanie Coopman, Laurent Michaud.....p. 16

**Gastro21 Caractéristiques et évolution du dumping syndrome chez l'enfant**

Elisa D'arrigo (Lille), Stéphanie Coopman, Frédéric Gottrand, Rony Sfeir, Dominique Turck, Laurent Michaud.....p. 16

**Gastro22 L'hématome duodéal, complication rare des endoscopies digestives**

Kalliry Kotilea (Bruxelles, Belgique), Patrick Bontemps, Tania Malher, Assaad Salamé, Samy Cadranel, Michèle Scaillon..p. 17

**Gastro23 Pancréatite aiguë et hypertriglycéridémie : 12 cas pédiatriques**

Safia Keloua (Trousseau-Paris), Pascale Benlian, Jérôme Viala, Alain Lachaux, Agathe Jobert, Jean-Philippe Girardet.....p. 18

**Gastro24 Pancréatites génétiques de l'enfant : description d'une cohorte de douze patients**

Sophie Heissat (Lyon), Noémie Laverdure, Catherine Legall, Christine Rivet, Nicolas Caron, Alain Lachaux.....p. 18

**Gastro25 Le syndrome de pince aorto-mésentérique (PAO), une complication évolutive à ne pas méconnaître, des Pseudo-Obstruction Intestinale Chronique (POIC)**

Stéphan De Napoli Cocci (Nantes), Sophie Morin, Frédérique Sauvat, Jean Luc Michel, Luke Harper, Stéphane Boutry....p. 19.

**Gastro26 La place de l'aortopexie dans la trachéomalacie associée à l'atrésie de l'oesophage**

Laurent Michaud (Lille), Pierre Fayoux, Michel Bonnevalle, Frédéric Gottrand, Rony Sfeir.....p. 20

**Gastro27 Malformations laryngotrachéales associées à l'atrésie de l'oesophage : évaluation de l'incidence et de l'intérêt du dépistage systématique**

Julie Lamblin (Lille), Gregory Hosana, Pierre-Marie Duval, Rony Sfeir, Laurent Michaud, Pierre Fayoux.....p. 20

**Gastro28 Corticoïdes à forte dose dans la prise en charge des oesophagites caustiques sévères: encore et toujours?**

Anne Breton (Toulouse), Ahmed Adel, Emmanuel Mas, Jean-Pierre Olives.....p. 21

**Gastro29 L'oesophagite à éosinophiles de l'enfant. Quand l'évoquer et comment la prendre en charge ? A propos de 64 patients issus de 2 centres**

Stéphanie Berthet (Nice), Valérie Triolo, Sylvie Destombe, Bruno Descos, Florence Villart-Truc, Alain Lachaux.....p. 21

**Gastro30 Efficacité du traitement séquentiel chez l'enfant pour l'éradication d'*Helicobacter pylori***

Andrea Schwarzer (Munich, Allemagne), Patrick Bontemps, Pedro Urruzuno, Nicolas Kalach, Barbara Awanczak, Sibylle Koletzko.....p. 22

**Gastro31 Effet de la caféine sur la production de Phosphatase alcaline intestinale chez le raton**

A Léké (Amiens), A Tir Touil Meddah, K Setti Ahmed, B Meddah, G Krim, JP Canarelli .....p. 23

**Gastro32 La maladie coeliaque : à propos de 372 cas**

Hanaa Sadiki (Casablanca, Maroc), Salma Benkirane, Nissrine Douail, Salwa Chafai, Abdelhak Abkari.....p. 23

**Gastro33 Diagnostic de la maladie coeliaque dans les pays du bassin méditerranéen : les nouveaux critères de l'ESPGHAN sont-ils immédiatement applicables ?**

Mongi Ben Hariz (Tunis, Tunisie), Abdelhak Abkari, Ghazalia Boudraa, Samir Boukthir, Francesca Tucci, Luigi Greco.....p. 24

**Gastro34 Nouvelles données concernant le mécanisme d'action du Tannate de gélatine dans le traitement de la diarrhée aiguë. 1<sup>ère</sup> partie : formation du film protecteur**

Rita Moreira da Silva (Milan, Italie), Vincenzo Freli, Paolo Pescio.....p. 24

**Gastro35 Nouvelles données concernant le mécanisme d'action du Tannate de gélatine dans le traitement de la diarrhée aiguë. 2<sup>ème</sup> partie : activité anti-bactérienne.**

Rita Moreira da Silva (Milan, Italie), Barbara De Servi, Marisa Meloni.....p. 25

**Gastro36 Un nouveau test diagnostiquant la malabsorption du lactose**

Virginie Alexandre (Paris), Anne-Marie Davila, Patrick Even, Daniel Tomé, Michel Bouchoucha, Robert Benamouzig.....p. 26

## Hépatologie

**Hepato01 Anomalie congénitale de la glycosylation des protéines de type 1b et atteinte hépatique**

Karine Mention (Necker Enfants Malades – Paris), Florence Lacaille, Pascale de Lonlay, Nathalie Seta, Hélène Ogier, Dominique Debray .....p. 26

**Hepato02 Efficacité de la prophylaxie primaire de l'hémorragie par ligature de varices oesophagiennes de l'enfant. Comparaison avec la prophylaxie secondaire**

Alhussaini Bakr (Lille), Marlène Curien-Chotard, Laurent Michaud, Dominique Guimber, Dominique Turck, Frédéric Gottrand.....p. 27

**Hepato03 La sérovaccination et le suivi des nouveau-nés de mères porteuses d'une hépatite B. Etude réalisée entre le 1<sup>er</sup> Janvier 2000 et le 31 décembre 2010.**

Aurélien Portefaix (Grenoble), Corinne Borderon.....p.27

**Hepato04 Si on vaccine tous les nouveaux-nés, quelle est encore la motivation du traitement pour l'hépatite chronique VHB chez l'enfant ?**

Evelina Moraru (Iasi, Roumanie), Laura Bozomitu, Bogdan A Stana, Luiza Antonesei, Dan Moraru .....p. 28

**Hepato05 Devenir à moyen terme de 52 patients porteurs d'une atrésie des voies biliaires**

Anne Dariel (Nantes), Dominique Caldari, Edouard Habonimana, Benjamin Frémond, Hugues Piloquet, Guillaume Podevin.....p. 28

**Hepato06 Suivi longitudinal de la mesure d'élasticité hépatique par Fibroscan chez les enfants atteints de mucoviscidose**

Haude Clouzeau (Bordeaux), Victor de Lédinghen, Stéphanie Bui, Mickael Fayon, Juliette Foucher, Thierry Lamireau.....p. 29

**Hepato07 Expérience de 4 ans de prise en charge des enfants atteints de maladie du foie dans une structure de 1<sup>ère</sup> ligne à propos de 73 enfants**

Emna Barkaoui (Tunisie), H Al Obaidi, Emmanuel Jacquemin, Alain Lachaux, Mongi Ben Hariz, Salem Abbès .....p. 30

**Hepato08 Le syndrome ARC : une autre cause de cholestase à GGT normales**

Oanez Ackerman (Bicêtre, Paris), Marion Keller, Paul Gissen, Catherine Guettier, Emmanuel Gonzales, Emmanuel Jacquemin.....p. 30

**Hepato09 Cholestase néonatale et maladie de Gaucher. A propos de 3 cas.**

Bogdan Hermeziu (Bicêtre, Paris), Nurcan Soysal, Catherine Guettier, Dalila Habes, Emmanuel Jacquemin.....p. 31

**Hepato10 Hypomagnésémie chez l'enfant transplanté**

Dorothee Nicaise (Angers), Stéphanie Willot, Alain Dabadie, Joel Cardona, Agathe Jobert, Jean Louis Ginies.....p. 31

## Nutrition

**Nutri01 Impact du choix des seuils accélérométriques sur les profils d'activité physique chez l'adolescent : l'étude HELENA**

J Vanhelst (Lille), L Béghin, J Salleron, M Sjöström, F Gottrand.....p. 32

**Nutri02 Implication de 3 variants des gènes MC4R et FTO dans l'évolution de la corpulence chez l'enfant**

Hélène Huvenne (Lille), Rohia Alili, Henri Hooton, Karine Clément, Patrick Tounian, Béatrice Dubern.....p. 33

**Nutri03 Devenir des enfants après sevrage d'une nutrition entérale par gastrostomie**

Marine Révillion (Lille), Dominique Guimber, Stéphanie Coopman, Dominique Turck, Frédéric Gottrand, Laurent Michaud.....p. 33

**Nutri04 Tolérance et efficacité de la gastrostomie d'alimentation**

Françoise Schmitt (Nantes), Dominique Caldari, Nadège Corradini, Philippe Gicquel, Marc-David Leclair, Guillaume Podevin.....p. 34

**Nutri05 Amélioration d'un programme en nutrition parentérale à domicile**

F Liebert (Robert Debré – Paris), C Poisson, V Colomb, E Marinier .....p. 34

**Nutri06 Etat de lieux d'une consultation pédiatrique spécifique des troubles de l'oralité**

Anne Lautridou (Nantes), Frédérique Millasseau, Gaëlle Caillaux, Hugues Piloquet.....p. 35

**Nutri07 Acquisition de la tolérance chez les enfants allergiques aux protéines du lait de vache**

**Et Nutri08 Statut nutritionnel des enfants allergiques aux protéines du lait de vache**

Marie Baret (Grenoble), Aude Venaille, Nadège Thomassin, Jean Pierre Chouraqui.....p. 36

**Nutri09 Hydrolysats de protéines de riz dans le traitement de l'allergie aux protéines du lait de vache non induite par IgE**

Ramon Tormo (Barcelone, Espagne), Hego Seguro, Guillermo Cardenas, Mireia Morera.....p. 37

**Nutri10 Impact nutritionnel du tabagisme maternel chez le nouveau-né**

A Léké (Amiens), F Caboche, J Tiberghien, J Mazec, G Kongolo, A Trugeon.....p. 37

**Nutri11 Faut-il proposer un dépistage généralisé de l'hypercholestérolémie (HC) chez l'enfant ? Analyse rétrospective des circonstances de diagnostic de 128 cas pédiatriques d'HC monogénique**

S Viola (Trousseau – Paris), C Fersing, P Benlian, J-Ph Girardet.....p. 38

**Nutri12 Une approche diététique et nutritionnelle adaptée pour aider l'enfant diabétique à retrouver un bon comportement alimentaire**

Ben Mehel Benakriche (Mostaganem, Algérie).....p. 39

**Nutri13 La consommation de prébiotique avant sevrage affecte-elle le métabolisme hépatique ?**

F Morel (Nantes), H Piloquet, A Oosting, R Oozeer, D Darmaun, C Michel.....p. 39

## **Gastroentérologie :**

### **Gastro01**

**Les diarrhées syndromatiques (syndrome tricho-hépat-entérique) sont causées par des anomalies du complexe SKI, un complexe multiprotéique assurant la dégradation des ARN aberrants**

Alexandre Fabre (Marseille), Christine Martinez-Vinson, Caroline Lacoste, Julien Royet, Virginie Colomb, Catherine Badens

**Contexte :** Les diarrhées syndromiques ou syndrome tricho-Hepato-Enterique (SD/THE) sont des syndromes autosomiques récessifs associant une diarrhée grave rebelle, une dysmorphie, un RCIU, une anomalie des cheveux et de l'immunité. Des mutations dans TTC37 sont responsables de ce syndrome dans 2/3 des cas.

**Objectif :** Rechercher un locus génétique impliqué dans les SD/THE sans mutations dans TTC37 et essayer de mieux comprendre la physiopathologie de ce syndrome (Le rôle de la protéine TTC37 n'est pas connu).

**Methodes:** Sur les 16 patients de notre série présentant une SD/THE, 6 ne présentent pas de mutation de TTC37 en dépit d'un tableau clinique concordant. Une analyse bioinformatique a montré que TTC37 est l'orthologue humain du gène de levure Ski3. Ski3 est une protéine du complexe ski, un complexe multiprotéique de dégradation des ARN aberrants. Les partenaires de Ski3, Ski2 et Ski8 ont aussi des orthologues humains (SKIV2L et WDR61). SKIV2L est situé en 6p21, or une analyse de liaison faite sur deux familles négatives pour TTC37 a impliqué une région en 6p2, ce qui nous a conduits à séquencer SKIV2L.

**Résultats :** Les 6 patients présentent des mutations dans SKIV2L. Onze entraînent l'apparition de codons stops prématurés et 1 entraîne la substitution d'une valine par une glycine et est évaluée comme probablement délétère par le logiciel de prédiction POLYPHEN. L'analyse de ségrégation au sein des familles concorde avec une implication de SKIV2L. Le gène SKIV2L code pour une hélicase. Chez la levure l'association de SKI2, SKI3 et de deux SKI8 constitue un hétéro-tétramère qui est impliqué dans l'exosome cytoplasmique (complexe de vérification de la qualité des ARN avec une activité exo et endonucléosidique). Compte tenu de la grande homogénéité du tableau clinique observé chez les patients mutés pour TTC37 et SKIV2L il est probable que ces deux protéines sont partenaires comme chez la levure et que le syndrome THE est du à un dysfonctionnement de ce complexe.

**Conclusion:** L'implication de SKIV2L permet de confirmer le diagnostic de SD/THE chez les patients négatifs pour TTC37. Cette description conduira également à une meilleure compréhension des bases physiopathologiques des syndromes DGRS/THE.

### **Gastro02**

**Volvulus du sigmoïde chez l'enfant : étude rétrospective multicentrique**

Stéphanie Colinet (Liège, Belgique), Julie Rebeuh, Frédéric Gottrand, Djeddi Djamel, Gaëlle Le Hénaff, Laurent Rebuissoux, Isabelle Paquot

**Contexte :** Le volvulus du sigmoïde est le plus souvent observé chez le sujet âgé, beaucoup plus rarement chez l'enfant chez qui peu de données existent concernant les circonstances de diagnostic, le mode de prise en charge et le devenir.

**Objectif :** Le but de cette étude était de décrire les modes de révélation et la prise en charge thérapeutique des enfants ayant présenté un volvulus du sigmoïde.

**Methodes:** Il s'agit d'une étude rétrospective multicentrique réalisée au niveau du GFHGNP incluant 11 enfants âgés de 15 mois à 17 ans au moment du diagnostic (12 ans en moyenne, 6 filles). Les données concernant le diagnostic, le traitement du volvulus et le devenir ont été analysées.

**Résultats :** Les symptômes au diagnostic étaient des douleurs abdominales (11/11), un ballonnement abdominal (9/11) et un syndrome occlusif (6/11). Aucun patient n'avait de pathologie chronique ou malformation associée connues au moment du diagnostic du volvulus. Deux patients ont révélé un trouble probable de la motricité digestive au décours du volvulus. Le diagnostic a été fait par radiographie d'abdomen sans préparation (11/11) montrant une dilatation colique importante dans 9/11 cas et dans 4 cas seulement l'aspect typique en « grain de café ». Un lavement baryté a été réalisé dans 7/11 cas confirmant le diagnostic dans 5/7 cas. Le volvulus a pu être réduit par exsufflation endoscopique dans la majorité des cas (10/11), le plus jeune patient a bénéficié d'une sigmoïdectomie d'emblée. Le volvulus a récidivé après traitement endoscopique (4/11) et a été réduit avec succès par exsufflation endoscopique. Une sigmoïdectomie a été réalisée secondairement chez 10 des 11 patients soit en prévention de récurrence (n=6), soit en raison de récurrences multiples (n=4).

**Conclusion:** Le volvulus du sigmoïde doit être envisagé dans le diagnostic différentiel des douleurs abdominales avec dilatation colique. Le traitement de première intention est l'exsufflation endoscopique en l'absence de complication. La sigmoïdectomie est réalisée dans un second temps en prévention des récurrences.

### Gastro03

#### Résection recto-sigmoïdienne pour constipation opiniâtre avec mégarectum

Anne Dariel (Nantes), Dominique Caldari, Gaëlle Le Hénaff, Estelle Daviot, Hugues Piloquet, Guillaume Podevin

**Contexte :** Les enfants suivis pour une constipation opiniâtre résistante au traitement médical laxatif bien conduit nécessitent une prise en charge en consultation multidisciplinaire, incluant un soutien psychologique, une rééducation sphinctérienne et parfois un recours à programme de lavements évacuateurs. Le lavement opaque réalisé lors du bilan étiologique peut découvrir un mégarectum avec ou sans dolichosigmoïde.

**Objectif :** Le but de cette étude préliminaire était d'évaluer les résultats de la résection recto-sigmoïdienne dans les formes très sévères de constipation associées à un mégarectum avec ou sans dolichosigmoïde.

**Methodes:** Depuis 2008, 4 patients ont bénéficié d'une résection recto-sigmoïdienne dans 2 centres de Chirurgie Infantile. Les critères d'inclusion étaient une constipation très sévère avec échec d'un traitement médical multidisciplinaire bien conduit et présence sur le lavement opaque d'un mégarectum. Une maladie de Hirschsprung avait été éliminée en préopératoire. Les résultats ont été évalués rétrospectivement en comparant les données pré et postopératoires : présence d'une constipation et son grade (1: régime alimentaire seul ; 2: laxatifs oraux ; 3: résistant aux 2), présence de souillures et leurs grades (1: occasionnelles ; 2: quotidiennes ; 3: constantes avec retentissement social).

**Résultats :** Le lavement opaque préopératoire retrouvait un dolichosigmoïde dans 3 cas. L'âge médian à l'intervention était de 10,1 ans (4,4-7,7-12,5 et 12,7 ans). Un 1er temps coelioscopique a été réalisé dans 3 cas associé à un 2ème temps par voie périnéale dans 2 cas et par laparotomie sus-pubienne dans 1 cas. Le 4ème patient a bénéficié d'une voie périnéale seule. . Aucune complication]4-8[La durée médiane d'hospitalisation était de 4,5 jours chirurgicale n'a été notée. En préopératoire, tous les patients présentaient une constipation de grade 3 avec des souillures de grade 2 dans 2 cas et de grade 3 ,]10,1-26,3[dans 2 cas. En postopératoire, avec un recul médian de 19,3 mois aucun patient ne présentait plus de prise en charge pour constipation.

**Conclusion:** Dans cette étude préliminaire, la résection recto-sigmoïdienne a été efficace et sûre dans le traitement des constipations opiniâtres avec mégarectum associé. Néanmoins, les indications opératoires doivent être posées avec une grande prudence et restreintes à certains cas d'échec thérapeutique après prise en charge et évaluation par une équipe multidisciplinaire pédiatrique. Ces résultats sont à confirmer par une étude prospective de cohorte.

## Gastro04

### Intérêt de la calrétinine dans le diagnostic de la maladie de Hirschsprung

Géraldine Amar (Amiens), Carole Cordonnier, Henri Sevestre, Nazim Benzers Jeb, André Léké

**Contexte :** Le diagnostic de certitude de la maladie de Hirschsprung repose sur l'analyse histologique de biopsies rectales. Elle se définit par l'absence de cellules ganglionnaires au niveau des plexus nerveux sous muqueux et myentériques. Le gold standard est l'Hématéine- Phloxine-Safran (HPS). L'activité acétylcholinestérasique (AChE) des fibres nerveuses sur biopsie congelée peut confirmer le diagnostic. Ces techniques nécessitent un anatomo- pathologiste expérimenté. L'interprétation en HPS est difficile. L'AChE atteint ses limites en période néonatale. Voilà pourquoi il y a un intérêt à la découverte de nouveaux marqueurs performants.

**Objectif :** La calrétinine est une protéine liant le calcium, présente dans les cellules ganglionnaires de ces plexus. L'absence d'immunomarquage anti-calrétinine poserait le diagnostic de la maladie de Hirschsprung. Il s'agit d'étudier l'intérêt de ce marqueur dans le diagnostic de la maladie de Hirschsprung, en étudiant sa sensibilité, sa spécificité et en particulier, étudier la faisabilité de la technique pour des novices en anatomopathologie.

**Méthodes:** Il a été réalisé une étude rétrospective, contrôlée, en aveugle, afin d'évaluer l'intérêt de ce marqueur. Cette étude s'est déroulée au sein du laboratoire d'anatomopathologie du CHU d'Amiens entre septembre 2010 et septembre 2011. L'immunomarquage anti-calrétinine a été étudiée chez 21 patients sains et 19 patients atteints de la maladie de Hirschsprung. La lecture des lames a été réalisée, en aveugle par deux novices en anatomopathologie. L'absence de fixation était en faveur de la maladie. Les résultats ont ensuite été comparés au gold standard.

**Résultats :** Cette étude a permis de montrer l'intérêt de l'immunomarquage anti-calrétinine dans le diagnostic de la maladie de Hirschsprung. Dans cette étude, la sensibilité de l'immunomarquage anti- calrétinine a été de 100% et la spécificité de 92,5%. Les cellules ganglionnaires étaient mises en évidence par un marquage marron franc. Les cellules ganglionnaires étaient bien mieux visibles par cette nouvelle technique que par le marquage en HPS. Cette technique a permis un diagnostic rapide, simplifié et accessible à des novices en anatomopathologie. Les résultats obtenus confirment les données des récentes études publiées. La calrétinine pourrait atteindre ses limites dans les cas d'hypoganglionose puisqu'il y a une rareté des cellules ganglionnaires.

**Conclusion:** Aujourd'hui, l'immunomarquage anti- calrétinine a un intérêt dans les cas douteux en HPS. En effet, en cas de doute sur la présence de cellules ganglionnaires, l'immunomarquage anti calrétinine peut être réalisé sur la coupe immédiatement suivante. A terme, après confirmation des données à plus grande échelle, l'activité anti-calrétinine pourrait être utilisée en première intention dans le diagnostic de la maladie de Hirschsprung voire en extemporané.

## Gastro05

### Etude multicentrique rétrospective du traitement de l'hypertonie du sphincter anal interne après chirurgie de la maladie de Hirschsprung par injection de toxine botulique

Emilie Chaillou (Angers), Arnaud Bonnard, Rony Sfeir, Guillaume Podevin, Alexis Arnaud, Marc Bellaiche

**Contexte :** Le traitement de la maladie de Hirschsprung (MH) repose sur l'exérèse, en période néonatale, de la zone aganglionnaire puis l'anastomose de l'intestin d'aval sain à l'anus. Des complications surviennent dans 10% des cas ; l'une d'elles est l'hypertonie du sphincter anal interne (SAI), responsable de symptômes occlusifs persistants. Sa prise en charge, médicale ou chirurgicale à type de sphinctérotomie, reste débattue.

**Objectif :** Nous avons voulu apprécier l'efficacité du traitement par injection de toxine botulique dans le SAI dans cette indication.

**Méthodes:** Vingt-cinq patients atteints de MH, suivis depuis 2000 à Paris (Robert Debré), à Lille, à Nantes et à Rennes ont été inclus. Tous ont eu au moins une injection de toxine botulique dans le SAI. L'âge, le poids au moment de l'injection, l'indication principale, les données manométriques étaient relevées.

**Résultats :** Quarante-sept injections ont été réalisées chez 25 patients, soit  $1,9 \pm 1,3$  injection en moyenne par patient, à l'âge moyen de 3 ans et 8 mois. Les indications retenues étaient: ballonnement et nursing (n=26),

entérocolites à répétition (n=10), fermeture d'iléostomie (n=3), syndrome subocclusif (n=2), encoprésie (n=2), autre cause (n=4). Le tonus moyen du SAI était de 90,8 cm d'eau avant injection de toxine botulique et de 50,6 cm d'eau après (p<0,001). Aucun effet indésirable n'était rapporté. La durée d'efficacité moyenne était de 16 mois. Quatorze patients ont reçu une seule injection, douze allaient bien avec un recul de 32 mois. Onze patients ont rechuté après la première injection, dans un délai moyen de 6 mois ; Un patient a guéri après 2 injections, 4 après 3 injections, 1 après 4 injections. Finalement, dix-huit patients ont guéri avec un recul de 32 mois, sept patients n'ont pas guéri malgré une à 6 injections.

**Conclusion:** Notre expérience du traitement de l'hypertonie du SAI par injection de toxine botulique, bien qu'encore limitée, est positive. Sa mise en œuvre est simple. Cette technique peut être utilisée comme outil diagnostique et thérapeutique dans l'hypertonie du SAI chez des enfants opérés pour une MH et continuant de présenter des symptômes occlusifs.

### Gastro06

#### Prise en charge de l'entérocolite ulcéro-nécrosante : évaluation des pratiques à partir d'une enquête nationale

A Léké (Amiens), M Bissuel, E Haraux, D Djeddi, G Ghostine, JP Canarelli

**Contexte :** L'entérocolite ulcéronécrosante (ECUN) est l'urgence gastro-intestinale la plus redoutée en période néonatale. Après les détresses respiratoires néonatales, l'ECUN demeure la cause majeure de morbidité des enfants prématurés. Le repos digestif avec parfois une entérostomie ainsi que le soutien nutritionnel sont primordiaux dans la prise en charge de cette pathologie même s'il n'existe pas encore de consensus.

**Objectif :** Le but de ce travail est d'évaluer les pratiques des équipes de réanimation néonatale médicochirurgicale française sur la durée du repos digestif, le schéma de réalimentation entérale, les indications opératoires, le moment du rétablissement de la continuité intestinale.

**Méthodes:** Questionnaires à tous les centres de néonatalogie niveau III de France métropolitaine et des DOM-TOM, d'abord par courrier électronique, puis papier, et enfin par contact téléphonique entre juin et septembre 2008.

**Résultats :** 47 centres ont été interrogés dont 28 CHU et 19 CHG. 34 centres (72%) ont complété le questionnaire dont 24 sont des CHU et 10 des CHG. La durée de repos digestif de 10 jours est préconisée par 33% des équipes. Elle est de 21 jours pour 29%. A noter que 26% des équipes interrogées font varier la date de reprise de la nutrition entérale entre J15-21 et 15% la fixent à J15. La nature d'aliment était variable d'un service à l'autre : lait humain pour 30%, , lait humain et/ou un hydrolysat poussée de protéine pour 60% et un hydrolysat seul pour 15%. La prise en charge chirurgicale est un drainage péritonéal dans 65% des cas, suivi ou pas d'une dérivation intestinale sur intestin sain. La laparotomie avec dérivation est pratiquée par la plupart des équipes. La remise en continuité varie entre 15 jours et 6 mois. 44% des équipes l'envisagent vers 6 semaines après l'entérostomie. Le poids et la tolérance de la stomie sont des éléments déterminants du rétablissement de la continuité.

**Conclusion:** Les résultats de cette étude montrent l'intérêt d'une reprise d'alimentation orale prudente, progressive, initialement dénuée de protéines du lait de vache afin de tester la tolérance digestive au décours d'une ECUN. Cependant, la durée du repos digestif, la reprise de la nutrition entérale et la remise en continuité digestive ne sont pas encore consensuelles et restent encore très longues par rapport aux recommandations récentes. La diffusion de celles-ci est nécessaire pour la prévention des complications habituellement rencontrées au décours d'ECUN : hépatopathie avec cholestase, dénutrition, translocation bactérienne à point de départ digestif.

### Gastro07

#### Qu'en est-il du choix des antibiotiques en phase aiguë de l'entérocolite ulcéro-nécrosante du prématuré ?

G Kongolo (Amiens), S Goudjil, C Fontaine, Aicha Tir Touil Meddah, JP Canarelli, A Léké

**Contexte :** Le choix optimal des antibiotiques nécessite de bien connaître l'épidémiologie des germes. Les recommandations sur l'antibiothérapie au cours de l'entérocolite sont devenues anciennes ; une révision est nécessaire compte tenu des modifications de l'écosystème bactérien des unités de néonatalogie

**Objectif :** Vérifier si l'antibiothérapie associant céphalosporine de 3<sup>ème</sup> génération, un imidazolé et une aminoside - encore largement pratiquée en phase aigue de l'entérocolite - reste toujours justifiée

**Methodes:** Analyse des résultats des cultures bactériologiques des enfants ayant présenté une entérocolite. Réalisation d'un modèle expérimental d'entéropathie obtenu par ligature de l'artère mésentérique chez le porcelet de 3 jours, avec évaluation des germes intraluminaux et de leur translocation dans les organes extradigestifs (foie, rate, reins)

**Résultats :** 47 dossiers de prématurés (AG  $31 \pm 3,7$  SA ; PN  $1400 \pm 649$  g) ont été revus dont 41% ont fait une entérocolite de grade 3 de Bell. Le Staphylocoque coagulase négatif a été isolé dans 41% des prélèvements, le Staphylocoque doré dans 12% et l'entérocoque dans 9,9%. Ces germes ont été retrouvés dans l'hémoculture, le prélèvement péritonéal, les selles, le prélèvement trachéal protégé. Les entérobactéries ont été retrouvées seulement dans 1/3 de prélèvements. Chez le porcelet, l'étude de la flore intraluminaire et la translocation bactérienne à point de départ digestif montre une prédominance de Clostridium sp, de E.coli et de Staphylocoque.

**Conclusion:** L'antibiothérapie de l'entérocolite ne peut décidée sans tenir compte de la dynamique de l'écologie bactérienne intestinale et des services de néonatalogie. D'après les résultats bactériologiques obtenus chez l'enfant et dans le modèle expérimental porcin, l'antibiothérapie probabiliste au cours de l'entérocolite doit viser entre autres les Cocci gram positif (Staphylocoques, Entérocoques)

## Gastro08

### Evolution à long terme d'une cohorte en population générale de patients atteints de maladie de Crohn à début pédiatrique

Laurent Michaud (Lille), Anais Peneau, Julia Salleron, Mathurin Fumery, Guillaume Savoye, Eric Lerebours, Dominique Turck

**Contexte :** L'incidence de la maladie de Crohn (MC) à début pédiatrique est en forte augmentation, et peu de données sont disponibles sur l'évolution de l'histoire naturelle de la MC dans cette population.

**Objectif :** Décrire l'évolution à long terme de la MC dans une cohorte de patients atteints avant l'âge de 17 ans.

**Methodes:** Tous les patients ayant un diagnostic de MC certaine ou probable avant l'âge de 17 ans entre 1988 et 2004 ont été inclus. Les données recueillies concernaient au diagnostic comme à la date des dernières nouvelles : âge au diagnostic, dates du diagnostic et des dernières nouvelles, localisations et type de la maladie selon la classification de Montréal, signes extra- digestifs, traitements médicaux et résections intestinales au cours du suivi.

**Résultats :** 538 cas de MC ont été recensés, comprenant 293 garçons et 245 filles d'âge médian au diagnostic de 14 ans [12- 16], suivis pendant une période médiane de 11,5 ans [7-15]. L'évolution de la MC était marquée par une stabilité de la localisation digestive chez 74,6% d'entre eux, une extension chez 11,1%, et une régression du stade L3 (iléo-colique) vers le stade L1 (iléal) chez 14,3%, liée à une cicatrisation des lésions coliques. Le phénotype purement inflammatoire (B1) diminuait alors que le nombre de formes compliquées [sténoses (B2) et/ou fistules (B3)] augmentait entre le diagnostic et la date des dernières nouvelles : 72,9% vs 42,2% (B1) ; 23,6% vs 38,8% (B2) ; et 3,5 % vs 19 % (B3) ;  $p < 0,001$ . Les probabilités cumulées de mise sous immunosuppresseurs et sous anti-TNF $\alpha$  étaient respectivement de 21,6% et 2,4% à 1 an, 50,9% et 16,1% à 5 ans, 65,7% et 29,3% à 10 ans, 74% et 49,1% à 20 ans. Les probabilités cumulées de résection intestinale étaient de 8,8% à 1 an, 14,7% à 2 ans, 30,6% à 5 ans, 43,6% à 10 ans et 53,8% à 20 ans.

**Conclusion:** L'histoire naturelle de la MC à début pédiatrique en population générale est caractérisée par une localisation stable dans 3/4 des cas et une évolution vers un type compliqué (B2 ou B3) dans près de 60% des cas. Les probabilités de mise sous immunosuppresseurs, sous anti- TNF $\alpha$  et de recours à la chirurgie après 20 ans d'évolution étaient élevées, respectivement de 74%, 49,1% et 53,8%.

## Gastro09

### Mortalité et cancers dans une cohorte en population générale de patients atteints de maladie de Crohn à début pédiatrique

Laurent Michaud (Lille), Corinne Gower-Rousseau, Guillaume Savoye, Mathurin Fumery, Julia Salleron, Anais Peneau, Dominique Turck

**Contexte** : L'incidence de la maladie de Crohn (MC) à début pédiatrique est en forte augmentation et les risques de décès et de cancers dans cette population sont mal connus.

**Objectif** : Evaluer l'incidence des décès et des cancers dans une cohorte de patients en population générale atteints de MC à début pédiatrique (âge < 17 ans au diagnostic)

**Methodes**: Tous les patients ayant un diagnostic de MC certaine ou probable avant 17 ans entre 1988 et 2004 ont été inclus. Les données recueillies concernaient : sexe, âge au diagnostic, dates du diagnostic et des dernières nouvelles, localisations et type de la maladie selon la classification de Montréal, signes extra-digestifs, traitements médicaux reçus, date et cause (s) de décès et date du diagnostic de cancer avec l'histologie. Les incidences observées de décès et de cancer ont été comparées à celles attendues (théoriques) d'une population générale régionale obtenues par l'INSEE et le Registre régional des cancers. Cette comparaison a été effectuée par un test exact de Fischer ajusté sur le sexe et l'âge et par une loi de Poisson spécifique pour les événements rares. Les résultats sont exprimés par les Ratio de mortalité et d'incidence standardisés (RMS et RIS).

**Résultats** : 538 cas de MC ont été recensés comprenant 293 garçons et 245 filles d'âge médian au diagnostic de 14 ans [12- 16], suivis pendant une période médiane de 11,5 ans [7-15]. Cinq patients sont décédés, soit un taux de décès de 0,93%, non différent de celui de la population de référence (RMS=1,46; p=0,2). Six patients ont présenté un cancer après une durée médiane d'évolution de la MC de 15 ans [10-17], soit un taux global de cancers de 1,1%. Il existait un surrisque de cancers avec un nombre observé plus de 2,5 fois supérieur au nombre théorique, quels que soient l'âge et le sexe (RIS=2,54; p=0,04). La localisation du cancer était : caecum (n=1), voies biliaires (n=1), col utérin (n=1), prépuce (n=1), peau (carcinome baso-cellulaire) (n=1) et sang (leucémie aiguë) (n=1). Un patient est décédé de son cancer colique et 5/ 6 avaient reçu à la fois un traitement par immunosuppresseurs et TNF $\alpha$ .

**Conclusion**: Il n'a pas été observé de surmortalité dans cette cohorte de patients atteints de MC à début pédiatrique, avec un suivi médian plus de 11,5 ans. En revanche, il existait un surrisque de cancers avec un spectre hétérogène. Cinq des 6 patients sur 6 avaient reçu à la fois un traitement par immunosuppresseurs et par anti-TNF $\alpha$ .

## Gastro10

### Utilisation du Sertolizumab (CIMZIA) chez les enfants atteints de MICI

Christine Martinez-Vinson(Robert Debré – Paris), Mickael Levy, Marc Bellaiche, Jean Pierre Hugot, Jérôme Viala

**Contexte** : Dans notre série de 505 patients atteints de MICI (439 MC, 48 RCH et 18 CI) pour lesquels le traitement par immunosuppresseur (methotrexate, imurel, purinethol) était insuffisant., 157 ont été traités par Infliximab et parmi eux 37 ont été traités par Adalimumab pour cause soit d'effets indésirables soit d'apparition d'HACA. En cas d'échec de ces 2 traitements, le recours au Certolizumab est la dernière ressource possible avant la chirurgie.

**Objectif** : 5 patients ont été traité par Certolizumab depuis octobre 2011. Le but de cette étude prospective est d'en étudier la tolérance et l'efficacité.

**Methodes**: Nous avons utilisés pour les patients de plus de 40 kg les doses décrites chez l'adulte : injection sous cutanée de 400 mg à S0, S2, S4 puis toutes les 4 semaines. Nous réalisons la première injection en hospitalisation avec prémédication par Polaramine et Hydrocortisone avec une surveillance d'au moins 1 heure après l'injection. Chez les patients de moins de 40 kg nous réalisons des demi doses de 200 mg.

**Résultats** : Dans tous les cas, les injections de Certolizumab ont été réalisées en hopital de jour et ont été bien tolérées. Il n'y a pas d'effets secondaires notables enregistrés sur ces 4 mois de suivi. 2 patients sur 5 ont été

spectaculièrement améliorés. Dans les 3 autres cas, la rémission n'a pas été obtenue.

**Conclusion:** Chez les patients atteints de MICI sévères, en cas d'échec et/ou contre-indication du Remicade, Humira, le Certolizumab (Cimzia) peut être proposé en troisième ligne de biothérapie. Le schéma thérapeutique est le suivant : chez les patients de plus de 40kg, injection sous-cutanée de 400mg à S0, S2, S4 puis toutes les 4 semaines, une demi-dose de 200mg est proposée aux patients de moins de 40kg. En cas de mauvaise réponse les injections peuvent être réalisées tous les 15 jours. Ce traitement est bien toléré, moins douloureux que l'Humira et met en rémission certains patients qui n'avaient pas répondu aux biothérapies précédentes.

## Gastro11

### Remicade et pharmacovigilance en pédiatrie

Christine Martinez-Vinson (Robert Debré – Paris), Marc Bellaïche, Jérôme Viala, Jean Pierre Hugot.

**Contexte :** Depuis 10 ans, un traitement par Rémicade a été proposé à 157 patients atteints de MICI (Crohn et RCH) pour lesquels le traitement par immunosuppresseur (methotrexate, imurel, purinethol) était insuffisant.

**Objectif :** Parmi ces 157 patients, 23 cas ont été déclarés en pharmacovigilance.

**Methodes:** Il s'agit d'une étude rétrospective réalisée dans le service de gastro-entérologie de l'hôpital Robert Debré.

**Résultats :** 6 cas de psoriasis 4 cas d'arthrite ayant régressé ou s'étant amélioré après arrêt du remicade 1 cas de Lupus déclenché après la mise en place du traitement par Rémicade, et s'étant amélioré à l'arrêt 1 cas d'hépatite B chronique active ayant contre-indiqué la poursuite du remicade 2 cas de folliculite sévère (dont 1 associé au psoriasis) 1 cas de convulsions secondaires aux injections et cédant sous traitement anti-épileptique 1 IVG 1 cas de tachycardie en fin de perfusion ne s'étant pas reproduit 7 chocs. Les 7 chocs ou réactions allergiques se sont déroulés de façon quasi identique : à 20 minutes du début de la perfusion (quelle que soit la vitesse de perfusion –perfusion sur 4 ou 2 heures), palpitations, dyspnée à type de blockpnée. Dans les 7 cas le Rémicade a été arrêté et contre-indiqué par la suite.

**Conclusion:** Aucun cas de lymphome n'est à déplorer dans cette série. Avant toute mise sous remicade, le statut vaccinal doit être vérifié, et une vaccination contre l'hépatite B doit être envisagée. Une perfusion de 1 heure est bien tolérée et aussi efficace.

## Gastro12

### Statut vaccinal des enfants suivis pour MICI

Romain Longuet (Rennes), Stéphanie Willot, Jean Louis Ginies, Cécile Pélatan, Estelle Breton, Alain Dabadie

**Contexte :** Les patients atteints de maladie inflammatoire chronique intestinale ont un risque d'infections majoré par les traitements immunosuppresseurs. Ces infections peuvent être en partie prévenues par une couverture vaccinale adaptée faisant l'objet de recommandations.

**Objectif :** L'objectif de l'étude était de relever le statut vaccinal d'enfants suivis pour MICI et les causes d'un retard éventuel.

**Methodes:** Un questionnaire a été rempli, dans une étude prospective multicentrique, par le gastropédiatre, au cours d'une consultation, en présence du patient et des parents, à l'aide du carnet de santé, de mai à novembre 2011.

**Résultats :** Cent cinquante cinq questionnaires ont été récoltés dans 6 CHU et 5 CHG: 101 Maladie de Crohn (65%), 37 Rectocolite hémorragique (24%), 17 dossiers «non classés ». Sexe ratio : 85/70. Age médian : 14,4 ans (4,2 à 20,0). Suivi médian : 2,4 ans (0 à 14,1). Les traitements médicamenteux en cours ou antérieurement reçus étaient respectivement: corticothérapie 11% et 72% des cas, Azathioprine 47% et 56%, anti-TNF 24% et 21%, Méthotrexate 2% et 6%. Cent patients (65%) reçoivent ou ont reçu un traitement immunosuppresseur au cours du suivi. La question des vaccins, abordée pour l'étude, l'était pour la première fois pendant le suivi hospitalier dans 45 % des cas. Les vaccins étaient à jour selon le calendrier vaccinal national 39 fois (25%) et selon les recommandations ECCO pour les MICI dans seulement 7 cas (5%). Les taux de couverture totale ou

partielle par vaccin étaient les suivants : DTP 87 et 13%, Haemophilus 75 et 7%, Coqueluche 93 et 6%, BCG 92 et 8 %, ROR 77 et 17%, Hépatite B 38 et 13%, Pneumocoque 32 et 1 %, HPV 32% des filles concernées, Grippe 24 et 26%, Méningocoque C 14%, Hépatite A 1%. 99 % des patients avaient eu la varicelle. Les causes de retard vaccinal alléguées par les parents étaient : une absence de proposition 53%, un refus de leur part 36% (47% pour le vaccin contre l'hépatite B, 33% pour les vaccins antigrippaux), un refus du médecin traitant 2 fois. La crainte d'effets secondaires des vaccins était évoquée dans 32%, celle d'activer la maladie dans 5% et l'inefficacité vaccinale dans 2% des réponses.

**Conclusion:** La couverture vaccinale est très insuffisante, le plus souvent par omission, mais également du fait de taux élevés de refus malgré un risque établi. Une collaboration ciblée avec les médecins traitants et une sensibilisation spécifique semblent indispensables pour ces patients à risque infectieux majoré.

## Gastro13

### Faecalibacterium prausnitzii : recherche des molécules bioactives anti-inflammatoires

Bénédicte Pigneur (Necker Enfants Malades, Paris), Elodie Quévrain, Marie-Anne Maubert, Julien Tailhades, Harry Sokol, Philippe Seksik

**Contexte :** La dysbiose au cours de la maladie de Crohn est caractérisée par une perte de la biodiversité et de la quantité des Firmicutes. Faecalibacterium prausnitzii est un des représentants majeurs de ce phyla.

**Objectif :** Cette bactérie possède des propriétés anti-inflammatoires portées par des molécules bioactives présentes dans son surnageant, à ce jour non connues. Notre travail a consisté à tenter d'identifier ces molécules bioactives à partir de l'analyse du surnageant bactérien en combinant plusieurs approches.

**Methodes:** Après utilisation de techniques biochimiques classiques mettant en évidence une fraction trypsine-résistante et thermostable de moins de 5KDa portant l'effet anti-inflammatoire, une analyse peptidomique différentielle par spectrométrie de masse a été entreprise. Des peptides d'intérêt ainsi identifiés ont ensuite été testés sur des cellules épithéliales intestinales en culture (HT29) stimulées par le TNF $\alpha$  en mesurant la sécrétion induite de cytokine pro-inflammatoire IL8.

**Résultats :** L'analyse par spectrométrie de masse a permis de mettre en évidence la présence de 7 peptides dans des fractions du surnageant reproduisant l'effet immunomodulateur du surnageant total. La caractérisation de ces peptides a montré qu'ils provenaient tous d'une seule et même protéine d'environ 15kD synthétisée par F. prausnitzii et dont la fonction n'est pas décrite. Les peptides synthétisés de novo à partir de leur séquence ont été testés in vitro sur cellules HT29. L'effet biologique direct de diminution de l'IL8 n'a pas pu être mis en évidence du fait de la nature hydrophobe des peptides et ce malgré plusieurs tentatives de vectorisation (pegylation, couplage à un peptide pénétrant). Une synthèse de novo de la protéine a permis d'obtenir des fractions partielles solubles de cette protéine, mais les tests fonctionnels n'ont pas reproduit l'effet anti-inflammatoire observé avec le surnageant total. Des stratégies alternes utilisant le clonage des peptides et de la protéine matricielle directement dans des cellules eucaryotes sont en cours.

**Conclusion:** Des peptides issus d'une même protéine sont suspectés de porter l'activité anti-inflammatoire de F. prausnitzii. A ce jour, les tests fonctionnels n'ont pas permis de confirmer que ces molécules d'intérêt étaient bien responsables de l'effet anti-inflammatoire. Des études complémentaires sont en cours.

## Gastro14

### Exposition entérale et parentérale aux Saccharomyces et maladie de Crohn. Etude cas témoins

Seminur Celik-Zengin (Rouen), Joël Ladner, Clémentine Dumant, Ioana Vasies, Olivier Mouterde

**Contexte :** La maladie de Crohn est associée aux ASCA (anti SC). Le mécanisme de cette sensibilisation est mal connu. Saccharomyces cerevisiae (SC) ou Saccharomyces boulardii (SB), sont utilisées dans 4 vaccins et 6 médicaments. SC permet la fermentation de la bière.

**Objectif :** Déterminer si l'exposition entérale ou parentérale antérieure aux SC ou SB est un facteur de risque de MC chez l'enfant, et entraîne plus fréquemment la présence d'ASCA. Etude cas-témoins, rétrospective, monocentrique de MC, appariés par l'âge et le sexe à des témoins.

**Methodes:** Les patients ont été recrutés dans un centre de gastropédiatrie, où ils étaient suivis par 3 médecins. L'exposition à SC et SB était recherchée par questionnaire en faisant appel aux souvenirs des parents et de l'enfant, au carnet de santé et aux ordonnances éventuelles. Les vaccins ont été relevés sur le carnet de santé.

Le cas échéant le médecin traitant a été contacté ainsi que les fabricants de vaccins si nécessaire (numéro de lot figurant seul sur le carnet de santé). Les critères de diagnostic ont été vérifiés, les ASCA étaient dosés en routine dans le centre.

**Résultats :** 22 MC dont 17 ASCA (+), 4 ASCA (-) ont été inclus ainsi que 88 témoins appariés pour l'âge et le sexe, indemnes de pathologies digestives. Il n'existait pas de différence significative pour la consommation de bière avant la maladie mais une différence significative sur la consommation après le diagnostic ( $p=0,002$ ). Pas de différence pour la consommation de bière entre les cas ASCA (+) ou (-). Pas de différence significative pour les médicaments, pour les cas, pas de différence entre ASCA (+) ou (-) ( $p=0,61$ ) selon l'exposition aux médicaments. Pas de différence pour les vaccins avec SC ( $p>0,05$ ). Chez les cas, pas de différence entre ASCA(+) ou ASCA (-) ( $p=0,61$ ). Il a été trouvé une différence significative ( $p=0,02$ ) pour le BCG réalisé avant le diagnostic, entre cas (19%) et témoins (4,6%). Des facteurs psycho-sociaux pourraient expliquer l'exposition à la bière, un lien avec la réaction immune aux mycobactéries a été évoqué dans la maladie de Crohn.

**Conclusion:** L'exposition entérale ou parentérale au SC ou SB ne paraît pas être un facteur de risque de MC. Les patients consomment davantage de bière après le diagnostic, et sont plus vaccinés par les BCG avant. Ceci n'influence pas la présence d'ASCA. *Candida albicans* pourrait être responsable de la genèse d'ASCA.

## Gastro15

### Effet d'une formule lactée F100 sur la translocation bactérienne intestinale chez le jeune rat Wistar traité au métronidazole

Ben Mehel Benakriche (Mostaganem, Algérie), Philippe Pochart, Omar Kheroua

**Contexte :** Dans les pays où sévissent la famine et les infections, l'antibiothérapie prolongée entraîne de lourdes perturbations sur le microbiote intestinal chez l'enfant malnutris. Le recours à un régime lacté hyper protéique dans les missions humanitaires semble être judicieux.

**Objectif :** Le but de ce travail est d'évaluer l'effet d'un régime lacté (Nutriset) hyperprotéique (F100) associé à l'administration de métronidazole sur la flore bactérienne caecale et la translocation des Entérobactéries endogènes viables vers les Ganglions Lymphatiques Mésentériques, la rate et le foie chez le jeune rat Wistar.

**Méthodes:** Soixante quatre rats Wistar âgés de 4 à 8 semaines avec un poids de  $225 \pm 5$  g ont été randomisés en 04 groupes de 16 rats chacun. Le groupe I (Témoin) est soumis à un régime conventionnel, le groupe II est soumis au régime conventionnel associé au métronidazole (1mg/ml ad libitum). Le groupe III reçoit une formule lacté F100 et le groupe IV est soumis à formule lacté F100 associé à un métronidazole. Les animaux sont soumis aux conditions d'élevage normales (cycle circadien, T°C ...).

**Résultats :** Nos résultats montrent que l'administration prolongée du métronidazole entraîne une pullulation de la flore bactérienne anaérobie caecale et une translocation d' Entérobactéries endogènes viables vers les GLM, la rate et le foie dans le groupe I et II par rapport au groupe témoin ( $8.41 \pm 0.99$  et  $11.34 \pm 3.16$  UFC/g Vs  $7.88 \pm 1.41$  de contenu caecal). Dans le groupe III, nous avons constaté une flore bactérienne normale avec un taux de translocation bactérienne nul. Dans le groupe IV, la formule F100 a tendance à maintenir l'équilibre de la population des bactéries anaérobies caecale ( $7.26 \pm 2.15$  UFC/g de contenu caecal,  $p < 0.0001$ ) et semble réduire l'incidence de la translocation bactérienne ( $4.12 \pm 2.43$  UFC/g et  $4.78 \pm 0.78$  UFC/g Vs  $2.76 \pm 0.77$  UFC/g,  $p < 0.0001$ ).

**Conclusion:** En conclusion, la formule lactée F100 présente des caractères nutritionnels bénéfiques sur l'équilibre de la flore bactérienne intestinale, elle peut être utilisée comme aliment nutritionnel complet de par sa composition dans la prévention de septicémies causée par la translocation bactérienne intestinale chez l'enfant malnutris.

## Gastro16

### Gastrostomies endoscopiques : Evaluation des pratiques

Samira Sissaoui (Toulouse), Anne Breton, Julien Baruteau, Pierre Broué, Jean Pierre Olives, Emmanuel Mas

**Contexte :** La gastrostomie est un geste de plus en plus utilisé pour réaliser une assistance nutritionnelle entérale au long cours. La pose par voie endoscopique est privilégiée en l'absence de contre-indication ou de chirurgie anti-reflux associée.

**Objectif :** Nous avons voulu analyser nos résultats avec une nouvelle technique de pose d'un bouton de gastrostomie en un temps (« Bouton »), en les comparant à la technique de référence qui consiste en la pose d'une sonde de gastrostomie puis d'un bouton dans un second temps (« Sonde »).

**Méthodes:** Il s'agit d'une étude mono-centrique rétrospective. Les données du groupe « Bouton » ont été

recueillies depuis la disponibilité du Kit introducteur MIC-KEY® en 2009. Nous avons réalisé une analyse descriptive de la technique « Bouton » et une comparaison des 2 groupes pour 2011. Les paramètres étudiés étaient : sexe, âge, indication, état nutritionnel (poids, z-score de l'Indice de Masse Corporelle (IMC)), durée d'hospitalisation et complications lors du 1er mois. Les résultats sont exprimés en moyenne  $\pm$  écart-type (extrêmes).

**Résultats :** Le groupe « Bouton » comportait 2 enfants en 2009, 7 en 2010 et 19 en 2011 soit une progression de 170 % entre 2010 et 2011. Le groupe Sonde comprenait 11 enfants. La moyenne d'âge était de 4 ans  $\pm$  3,63 (6 mois - 11 ans) vs. 6,3 ans  $\pm$  6,4 (5 mois - 16 ans) respectivement pour le groupe « Bouton » et « Sonde ». Le poids moyen était de 12,35 kg  $\pm$  6,18 (6-30 kg) et de 18 kg  $\pm$  11,02 (5,3-37 kg) respectivement pour le groupe « Bouton » et « Sonde ». Au total, 20% des enfants étaient dénutris (z-score IMC < -2) et 50% des enfants avaient une encéphalopathie. La durée d'hospitalisation était identique (6 jours). Comme complications, on peut retenir dans le groupe « Bouton » un arrachement accidentel du bouton chez 2 enfants et un emphysème sous-cutané chez également 2 enfants. Dans le groupe « Sonde », un épisode fébrile avec syndrome inflammatoire biologique nécessitant une antibiothérapie a été constaté dans 36 % des cas et un pneumopéritoine important.

**Conclusion:** La pose d'un bouton de gastrostomie en un temps se substitue progressivement à la technique de référence. Elle ne s'accompagne pas d'un allongement de la durée d'hospitalisation. Les complications sont mineures, après une période d'apprentissage. Cette procédure permet d'éviter une deuxième hospitalisation et une anesthésie générale.

## Gastro17

### Gastrostomie de décompression dans l'aérophagie pathologique chez l'enfant

Dorothee Delesalle (Lille), Amélie Robert-Dehault, Stéphanie Coopman, Dominique Turck, Frédéric Gottrand, Laurent Michaud

**Contexte :** L'aérophagie pathologique est un trouble fonctionnel digestif de diagnostic facile mais souvent méconnu chez l'enfant. Son traitement repose sur une prise en charge orthophonique et psychologique, des médicaments d'efficacité non validée, et parfois la mise en place d'une sonde naso-gastrique de drainage en phase aiguë. Ces traitements sont parfois impossibles à mettre en place ou inefficaces, notamment chez les enfants polyhandicapés. Dans ces circonstances, l'aérophagie pathologique peut altérer la qualité de vie voire entraîner des complications sévères.

**Objectif :** Evaluer rétrospectivement l'histoire clinique et l'évolution des enfants ayant eu une gastrostomie percutanée endoscopique (GPE) pour aérophagie pathologique.

**Méthodes:** Les antécédents médicaux, l'histoire clinique et les explorations digestives réalisées chez 6 enfants ayant eu une GPE de décompression pour aérophagie pathologique entre 1998 et 2011 (4 filles) ont été étudiés. L'âge moyen lors de la pose de la GPE était de 8 ans (22 mois à 13,8 ans). L'aérophagie survenait dans un contexte de polyhandicap (n=5) ou après une chirurgie anti-reflux (n=1).

**Résultats :** Avant la mise en place de la GPE, le ballonnement abdominal était toujours présent, et les déglutitions d'air étaient constatées chez 5/6 enfants. La douleur, les éructations répétées et la stagnation pondérale étaient retrouvées chez 4/6 patients. Un enfant a présenté une perforation gastrique liée à un épisode de distension aiguë. Quatre enfants avaient reçu un traitement prokinétique, anti-acide ou anti-sécrétoire. Le délai entre le diagnostic de l'aérophagie et la pose de la GPE variait de 8 mois à 8 ans. Les drainages étaient réalisés de façon continue nocturne ou discontinue dans l'intervalle des repas ou de la nutrition entérale et étaient jugés comme très (n=4) ou partiellement (n=2) efficaces par les parents et les médecins. La GPE a permis la mise en route secondairement d'une nutrition entérale chez 4 patients en raison de l'évolution de leur pathologie neurologique. Aucune complication sévère liée à la GPE ou à l'aérophagie n'a été observée.

**Conclusion:** La GPE de décompression a des indications limitées dans les aérophagies pathologiques et doit être réservée à des enfants ayant un polyhandicap ou une aérophagie sévère. La GPE de décompression permet une régression partielle ou complète des troubles fonctionnels digestifs et contribue à améliorer la vie quotidienne des enfants, voire à limiter le risque de complications sévères.

## Gastro18

### Influence de la gastrostomie perendoscopique sur l'apparition ou l'aggravation du reflux gastro-oesophagien

Arnaud Lalanne (Lille), Frédéric Gottrand, Anne-Laure Joncquez, Dominique Guimber, Dominique Turck, Laurent Michaud

**Contexte :** L'influence de la gastrostomie perendoscopique (GPE) sur l'apparition ou l'aggravation d'un reflux gastro-oesophagien (RGO) est controversée. Si certains reposent la réalisation d'une intervention antireflux systématique concomitante, plusieurs études ont montré l'absence d'aggravation du RGO après la pose d'une GPE.

**Objectif :** Les buts de l'étude étaient d'évaluer la fréquence du RGO avant et après pose de la GPE et de déterminer les facteurs associés à l'existence d'un RGO après la pose. La prévalence des interventions antireflux au cours du suivi a été étudiée, ainsi que les facteurs qui y étaient associés.

**Methodes:** Il s'agissait d'une étude rétrospective portant sur l'ensemble des enfants (n=368) ayant bénéficié de la pose d'une GPE sur une durée de 14 ans (de 1990 à 2003). Les données étaient obtenues par étude des dossiers et contacts téléphoniques avec les parents ou les patients. Le RGO était défini par la nécessité d'un traitement prokinétique ou antisécrétoire, l'existence d'une complication liée au reflux (œsophagite ou hématemèse) ou la nécessité d'une intervention antireflux. Une analyse bivariée puis multivariée des facteurs favorisant l'existence d'un reflux après la pose était réalisée, ainsi qu'une analyse de survie sans intervention antireflux.

**Résultats :** Les données concernant le suivi étaient disponibles pour 326 patients (89%), dont 175 (54%) ayant une pathologie neurologique. Le recul moyen après la GPE était de 3,5 ans. Avant la pose de la GPE, on notait un RGO chez 75% des patients. Après la pose, on notait l'apparition d'un RGO chez 41% des patients qui en étaient indemnes et une aggravation (définie par l'adjonction d'un traitement antisécrétoire, l'apparition d'une complication ou la nécessité d'une chirurgie antireflux) chez 38% des patients ayant un reflux préexistant. En analyse multivariée, les facteurs associés à l'existence d'un RGO après la pose étaient la présence d'une pathologie neurologique et l'existence d'un RGO avant la pose. Une intervention antireflux était réalisée chez 52 patients (16%), dont 22 pendant l'année suivant la pose. En analyse multivariée, seule l'existence d'une pathologie neurologique était associée à une intervention antireflux. Trente-sept interventions (71%) concernaient des patients présentant une pathologie neurologique. Cependant, seulement 22% de ces patients nécessitaient une intervention antireflux.

**Conclusion:** Les résultats de cette étude rétrospective suggèrent que le RGO reste le plus souvent contrôlé après la pose d'une GPE. La réalisation systématique d'une intervention antireflux lors de la pose de la GPE ne semble pas justifiée.

## Gastro19

### Expérience de la gastro-jéjunostomie percutanée en un temps chez le nourrisson

Dominique Guimber (Lille), Laurent Michaud, Amélie Robert-Dehaut, Stéphanie Coopman, Dominique Turck, Frédéric Gottrand

**Contexte :** Un reflux gastro-oesophagien (RGO) sévère, une dysmotricité antro-pylorique, peuvent empêcher la réalisation d'une nutrition entérale (NE) intra-gastrique. Il faut alors envisager la réalisation d'une fundoplicature de Nissen, ou d'une jéjunostomie chirurgicale, ou d'une déconnexion gastrique (Bianchi). La mise en place d'une sonde gastro-jéjunale par l'orifice de gastrostomie est également une alternative, mais cette technique nécessite la préexistence d'une gastrostomie.

**Objectif :** Evaluer une nouvelle technique de mise en place de sonde gastrojéjunale en un temps par voie endoscopique

**Methodes:** 4 nourrissons âgés de 3 à 10 mois (pesant de 4 à 5,4 kg), présentant un RGO sévère et dépendant d'une NE ont été sélectionnés pour recevoir une nutrition jéjunale après échec de la NE sur sonde nasogastrique. Une intervention chirurgicale anti-reflux était refusée par les chirurgiens. La pose de la sonde gastro-jéjunale en un temps était réalisée sous anesthésie générale. Le matériel utilisé était un kit d'introduction pour gastrostomie

percutanée en un temps de charrière 16 french (Fr) et une sonde trans- gastrojéjunale (Mic-Key, Kimberly-Clark). La gastropexie était d'abord réalisée (mise en place de 3 agrafes) puis l'orifice de gastrostomie créée par l'utilisation d'abord d'un trocart permettant le passage d'un fil guide sur lequel glissait un dilateur de diamètre croissant jusqu'à 16 Fr. Un néonatoscope (5,8 mm de diamètre) pouvait ensuite être introduit dans l'orifice de gastrostomie à travers le dilateur toujours en place, ce qui permettait de cathétériser le pylore et d'avancer l'endoscope le plus loin possible dans le jéjunum. Un fil-guide était alors introduit par le canal opérateur de l'endoscope et laissé en place après le retrait du fibroscope. La sonde trans gastro jéjunale de 15 cm, 16 Fr glissait sur le fil-guide et sa bonne position contrôlée par scopie après opacification.

**Résultats :** Cette sonde a pu être posée chez les 4 enfants sans difficulté technique, la procédure ayant duré de 15 à 25 minutes. La NE avait débuté dans les 4 à 6 heures suivant le geste. L'orifice gastrique de la sonde était utilisé à visée décompressive pour 3 enfants, et pour l'administration des médicaments pour tous afin d'éviter tout risque d'obstruction. Une fundoplicature de Nissen a ensuite pu être réalisée à 12 et 15 mois chez 2 enfants dans de meilleures conditions techniques. Cette sonde est toujours en place chez 2 enfants à l'âge de 12 et 15 mois.

**Conclusion:** Cette première expérience montre la faisabilité et la bonne tolérance de cette technique chez des nourrissons de petits poids.

## Gastro20

### Nutrition entérale par sonde de gastrojéjunostomie chez l'enfant : comparaison de deux types de sonde en termes d'efficacité et de tolérance

Amélie Robert-Dehault (Lille), Frédéric Gottrand, Dominique Turck, Dominique Guimber, Stéphanie Coopman, Laurent Michaud

**Contexte :** Chez l'enfant, la nutrition par voie gastrique (sonde naso-gastrique ou gastrostomie) est parfois mal tolérée en cas de reflux gastro-oesophagien sévère. Les thérapeutiques alors proposées sont lourdes (chirurgie anti-reflux ou nutrition parentérale) et parfois contre-indiquées par l'âge ou les comorbidités. La nutrition par sonde de gastrojéjunostomie (GJ) est une alternative. Les difficultés à la pose et la fréquence élevée des obstructions et des migrations observée avec la sonde GJ pédiatrique nous ont amenés à utiliser un deuxième type de sonde GJ, non pédiatrique, moins souple et de plus gros calibre.

**Objectif :** Comparer rétrospectivement l'utilisation des 2 sondes GJ, pédiatrique et non pédiatrique, en termes de difficulté à la pose, de complications liées à la sonde, et d'efficacité sur le plan nutritionnel.

**Méthodes:** Entre août 2001 et janvier 2008, 135 sondes GJ1 pédiatriques (Kimberly-Clark, diamètre jéjunal interne 1 mm, Référence 021016LV) ont été posées chez 27 patients, d'âge médian 9,5 mois [2,5-211] (Groupe GJ1). Entre mars 2009 et juin 2011, 66 sondes GJ2 non pédiatriques (Kimberly-Clark, diamètre jéjunal interne 2,6 mm, Référence 06501615-22) ont été posées chez 24 patients, d'âge médian 14 mois [4-228] (Groupe GJ2).

**Résultats :** Les difficultés à la pose n'étaient pas significativement différentes ( $p > 0,05$ ) dans les groupes GJ1 (41,4%) et GJ2 (54,2%) ; ainsi que le succès à la pose (respectivement 93,1% et 95,8%) ; et la longévité moyenne de la sonde (respectivement 2,9 mois et 3,8 mois). Les complications n'étaient pas significativement différentes dans les 2 groupes GJ1 et GJ2, qu'il s'agisse d'obstruction (11,8% et 6,1% respectivement) ou de migration (19,3% et 13,6% respectivement). Deux cas de perforation jéjunale sur sonde étaient observés dans le groupe GJ 2. Le bénéfice nutritionnel (amélioration du Z-score P/T entre début et fin de nutrition par sonde GJ dans les deux groupes) et l'évolution favorable de la pathologie digestive ont permis à 10 des 51 enfants, après ablation de la sonde GJ, de reprendre une nutrition par voie gastrique. Les 41 autres ont pu bénéficier d'une intervention chirurgicale correctrice secondairement.

**Conclusion:** Il n'a pas été observé de différence significative entre les deux sondes en termes d'obstruction ou de migration, avec cependant une tendance à un avantage pour la sonde GJ2. En raison des deux cas de perforation jéjunale sur sonde chez des enfants de petit poids, la décision a été prise de poser uniquement des sondes GJ de type pédiatrique chez les enfants de moins de 8 kg.

## Gastro21

### Caractéristiques et évolution du dumping syndrome chez l'enfant

Elisa D'arrigo (Lille), Stéphanie Coopman, Frédéric Gottrand, Rony Sfeir, Dominique Turck, Laurent Michaud.

**Contexte** : Le dumping syndrome (DS), dont la chirurgie antireflux est la cause la plus fréquente, est mal connu chez l'enfant. On décrit des symptômes précoces ( 1 heure après le repas) puis tardifs (2 heures après le repas).

**Objectif** : Les objectifs principaux de l'étude étaient de caractériser les symptômes révélateurs, l'âge de survenue, le délai et les moyens diagnostiques, les causes, les traitements et l'évolution du DS dans une cohorte de patients âgés de moins de 18 ans.

**Méthodes**: Il s'agit d'une étude monocentrique, analytique, rétrospective concernant les patients atteints de DS âgés entre 0 et 18 ans sur une période de 15 ans (1995- 2010). Les données anamnestiques, les antécédents chirurgicaux, l'âge au début des symptômes, les symptômes révélateurs de DS précoce ou tardif, les méthodes diagnostiques (cycle glycémique, hyperglycémie provoquée par voie orale, étude de la vidange gastrique), le délai diagnostique, ainsi que le type et la durée du traitement étaient relevés. Les données étaient analysées dans la population globale, puis analysées par sous-groupe selon l'étiologie et la symptomatologie.

**Résultats** : Quarante-huit enfants ont été inclus. Tous avaient un antécédent de chirurgie œsogastrique. La principale étiologie était la chirurgie antireflux (85%). Le reflux gastro-œsophagien était isolé (23%), associé à une atrésie de l'œsophage (29%), à une hernie hiatale (13%), ou à une hernie diaphragmatique congénitale (13%). Pour le DS précoce, les symptômes les plus fréquents étaient hypersudation (26%), diarrhées (44%), douleurs abdominales (46%) et difficultés alimentaires (39%) ; pour le DS tardif : pâleur (35%), somnolence (24%) et hypotonie (30%). Le délai moyen entre la chirurgie et la découverte des symptômes était de 18 mois [ 2mois ; 13 ans]Le diagnostic de DS était confirmé sur des critères biologiques seuls chez 35 (72%) patients. La scintigraphie gastrique montrait une vidange gastrique accélérée dans 2 cas sur 10. Le traitement diététique était prescrit chez 41 patients , associant fractionnement des repas, régime limité en sucres d'absorption rapide et adjonction de maïzena. L'acarbose était prescrit chez 5 patients. La durée moyenne de traitement était de 30 mois (66% de guérison à 2 ans).

**Conclusion**: Le DS ne survient pas exclusivement après chirurgie antireflux chez l'enfant. Le diagnostic reste peu ou pas reconnu. Le DS n'est pas toujours transitoire, il peut être prolongé. Le diagnostic du DS repose sur la recherche de troubles de la régulation glucidiques associés aux signes cliniques. Les épreuves dynamiques de la vidange gastrique ne paraissent pas fiables.

## Gastro22

### L'hématome duodénal, complication rare des endoscopies digestives

Kalliry Kotilea (Bruxelles, Belgique), Patrick Bontemps, Tania Malher, Assaad Salamé, Samy Cadranel, Michèle Scaillon

**Contexte** : La qualité de la coagulation n'est pas toujours précisée avant une gastroduodéoscopie de routine. L'hématome duodénal intramural (HDIM) suite à une biopsie est une complication rare; il survient le plus fréquemment après un traumatisme abdominal. Les symptômes de HDIM sont généralement une occlusion intestinale, parfois une pancréatite, une cholestase.

**Objectif** : Réévaluation des cas d'enfants ayant présenté un HDIM après une gastro- duodéoscopie diagnostique avec biopsie mais sans acte thérapeutique.

**Méthodes**: Recensement des patients présentant des symptômes nécessitant une surveillance hospitalière suite à une gastro-duodéoscopie dans un service de gastroentérologie pédiatrique universitaire comptant 4.349 endoscopies hautes pratiquées du 1/1/2006 au 30/12/2011. Les indications, les antécédents médicaux, l'expérience de l'endoscopiste, le matériel utilisé et le type de sédation ont été étudiés ainsi que la présentation clinique, la méthode de diagnostic, le traitement et l' évolution.

**Résultats** : Les quatre patients (P1,P2,P3,P4) retenus étaient âgés respectivement de 20 et 27 mois, 8 et 7 ans . Les indications étaient: refus de s'alimenter et retard statural (P1), suspicion de maladie cœliaque (P2), retard statural et douleurs abdominales (P3), troubles digestifs après greffe de moelle chez un patient leucémique (P4). Tous ont présenté des vomissements incoercibles dans les 24 heures suivant l'examen. L'enfant P1 a développé une pancréatite. Les enfants P1, P2 et P3 ne présentaient pas de facteurs de risque et avaient une coagulation

normale. L'enfant P4, sujet à risque du fait de sa pathologie chronique avait 100.000 plq/ $\mu$ l. Les endoscopies ont été pratiquées par des pédiatres expérimentés, sous sédation (protoxyde d'azote 50% chez P3 ou midazolam IV chez P1 et P2), anesthésie générale avec intubation chez P4. Les pincettes à biopsie à usage unique appartenaient à des séries différentes. Le diagnostic d'HDIM a été posé par CT scan. Les enfants furent alimentés par voie parentérale (NPT) et mis sous aspiration gastrique. L'évolution du HDIM fut suivie échographiquement. La NPT a pu être arrêtée après 14, 19, 22 et 16 jours chez les enfants P1, P2, P3 et P4 respectivement.

**Conclusion:** Le développement d'un HDIM après biopsie est un événement peu rapporté et le chiffre d'incidence généralement retenu est de 1/1250. Nos cas s'inscrivent bien dans cette proportion. L'HDIM de P4 n'est pas surprenant à l'inverse de celui survenu dans les 3 autres cas après un examen de routine banal et sans trouble de la coagulation. Les familles devraient être informées de ce risque.

## Gastro23

### Pancréatite aiguë et hypertriglycéridémie : 12 cas pédiatriques

Safia Keloua (Trousseau-Paris), Pascale Benlian, Jérôme Viala, Alain Lachaux, Agathe Jobert, Jean-Philippe Girardet

**Contexte :** L'hypertriglycéridémie (HTG) est une cause rare de pancréatite aiguë (PA) particulièrement en pédiatrie où seuls quelques cas isolés ont été décrits.

**Objectif :** L'objectif de cette étude multicentrique effectuée dans le cadre du GFHGNP était de décrire les caractéristiques cliniques, biologiques et évolutives de 12 enfants hospitalisés pour une PA secondaire à une HTG.

**Méthodes:** Douze enfants hospitalisés entre août 1999 et mars 2011 dans 8 services de pédiatrie pour une PA (lipasémie > 3N) associée à une HTG supérieure à 10g/l ont été inclus après avoir éliminé les autres causes de PA, biliaires, malformatives, virales, médicamenteuses ou traumatiques. Les antécédents familiaux, l'âge de survenue de la PA et son évolution initiale et à distance ont été analysés. L'exploration de l'HTG a comporté : un dosage des triglycérides (TG), du cholestérol total, et HDL, une électrophorèse des lipoprotéines et une analyse des gènes connus pour coder des protéines impliquées dans le métabolisme des TG: lipoprotéine-lipase (LPL), ApoCII, ApoCIII, ApoA5, ApoE, GPIHBP1.

**Résultats :** Initialement, l'âge médian était de 7 ans (extrêmes : 6 semaines-14 ans), la triglycéridémie était de 22g/l (extrêmes : 10,8g/l-82g/l) avec hyperchylomicronémie. L'évolution de la pancréatite a été favorable dans tous les cas après la baisse du taux de TG. La durée d'hospitalisation a été de 13 jours (extrêmes : 8 jours-47 jours). Au cours du suivi, d'une durée médiane de 4 ans (extrêmes : 9 mois-12 ans) cinq enfants ont eu une récurrence de PA. Le dernier taux de TG sous traitement diététique hypolipidique était de 8,2g/l (extrêmes : 0,5g/l-24,3g/l). Une mutation homozygote majeure du gène codant pour la LPL a été retrouvée dans six cas. Chez deux enfants, des polymorphismes du gène de la LPL ou de l'Apo A5 ont été mis en évidence de façon isolée. Chez quatre enfants, aucune anomalie génétique n'a été retrouvée en dehors d'un génotype E3/E4 ou E2/E3 de l'Apo E. Aucune anomalie n'a été identifiée sur les gènes codant pour l'ApoCII (n=4), l'ApoCIII (n=2), et la protéine GPIHBP1 (n=1).

**Conclusion:** L'HTG est une cause de PA qu'il faut savoir rechercher chez l'enfant. Les anomalies génétiques (mutations ou polymorphismes) responsables d'HTG majeure sont diverses et ne se limitent pas aux mutations sur les gènes codant pour la LPL ou l'ApoCII. Pour certaines HTG, aucune étiologie n'est identifiée. L'évolution de la PA est favorable mais des récurrences sont possibles en cas d'HTG mal contrôlée malgré les mesures diététiques.

## Gastro24

### Pancréatites génétiques de l'enfant : description d'une cohorte de douze patients

Sophie Heissat (Lyon), Noémie Laverdure, Catherine Legall, Christine Rivet, Nicolas Caron, Alain Lachaux

**Contexte :** Les pancréatites génétiques (PG) associées aux mutations de PRSS1, CFTR et PSTI sont rares chez l'enfant et les séries pédiatriques peu nombreuses.

**Objectif :** Décrire les caractéristiques cliniques, génétiques et morphologiques des patients présentant des pancréatites aiguës récurrentes (PAR) ou une pancréatite chronique (PC) d'origine génétique.

**Méthodes:** Etude monocentrique rétrospective des enfants présentant une PC ou des PAR associées à au moins une mutation des gènes PRSS1, PSTI et/ou CFTR diagnostiquées entre 2001 et 2011.

**Résultats :** Le diagnostic de PG était porté chez 12 enfants caucasiens avec un sex ratio (H/F) de 5/12. L'âge moyen de la première poussée était de 7,4 ans (extrêmes : 4-13). Le diagnostic de PG était porté en moyenne à 9,8 ans (7-14) après 2,3 poussées en moyenne (1-4). Tous les enfants présentaient lors des poussées des douleurs abdominales associées à des vomissements (8/12), une intolérance alimentaire >24H (6/12), une occlusion fonctionnelle complète prolongée (2/12) ; une hyperthermie (1/12). On retrouvait un facteur favorisant chez 4/12 enfants [traumatisme abdominal (2), repas « gras » (1), sphinctérotomie endoscopique (1)]. Des antécédents familiaux étaient notés chez 5/12 enfants. L'analyse morphologique était faite par échographie (12/12), scanner (7/12) ou IRM (10/12). Des lésions de PC étaient présentes dans 9/12 cas [dilatation/ectasie du Wirsung (8), atrophie parenchymateuse (2), calcifications (2)]. Elles étaient suspectées par échographie dans 4/9 cas et confirmées par scanner (1) ou IRM (8). L'analyse génétique retrouvait une mutation de PRSS1 (6/12 dont 1 associée à  $\Delta F508$ ), de PSTI (4/12 dont 3 homozygotes) et de CFTR (2/12 hétérozygotes composites). Durant un suivi moyen de 5,1 ans (0,5-8), on notait 4,8 (2-18) poussées. Les complications étaient une poussée grave réanimatoire (1), des douleurs abdominales chroniques (2), une sténose du Wirsung (2) et une insuffisance pancréatique exocrine (IPE, 3 cas). Les patients présentant une IPE étaient porteurs d'une mutation de PRSS1 (1), de PSTI (1), et d'une double mutation de PRSS1 et CFTR (1). Onze patients avaient un bon état nutritionnel (évalué par IMC) ; un enfant ne présentant pas d'IPE avait un IMC au 3ème percentile.

**Conclusion:** La recherche d'une anomalie moléculaire doit faire partie du bilan de toute pancréatite récidivante. L'identification d'une cause génétique permet de confirmer le diagnostic, d'évaluer le risque pour les apparentés et de proposer une hygiène de vie adaptée (alcool/tabac). L'IRM est l'examen le plus performant pour le diagnostic de PC. Le dépistage d'une IPE est toujours nécessaire puisqu'elle ne semble pas associée à un génotype particulier.

## Gastro25

### **Le syndrome de pince aorto-mésentérique (PAO), une complication évolutive à ne pas méconnaître, des Pseudo-Obstruction Intestinale Chronique (POIC)**

Stéphan De Napoli Cocci (Nantes), Sophie Morin, Frédérique Sauvat, Jean Luc Michel, Luke Harper, Stéphane Boutry.

**Contexte :** La survenue de douleurs abdominales, de diagnostic étiologique difficile, est fréquente au cours de l'évolution des POIC. Dans ce contexte, le syndrome de PAO, n'a jamais été clairement décrit, et peut être confondu avec un simple mégaduodénum.

**Objectif :** A partir de deux observations et de la revue de la littérature, nous essayons d'étayer ce diagnostic et nous proposons un traitement chirurgical par décroisement duodéno-jéjunal.

**Méthodes:** Cette étude rétrospective se base sur deux cas cliniques de POIC, liés à une myopathie lisse, chez deux adolescents, âgés de 15 et 17 ans, suivis à la Réunion. Ces deux patients présentaient une POIC très sévère, les rendant dépendants d'une nutrition parentérale partielle, et porteurs de stomies digestives.

**Résultats :** La survenue progressive chez ces deux patients d'un tableau d'intolérance alimentaire avec des douleurs épigastriques invalidantes, à irradiation postérieure franche, nécessitant le recours aux antalgiques morphiniques, a fait évoquer un syndrome de PAO. Après élimination d'autres étiologies (en particulier pancréatique, gastrique ou rachidienne), le diagnostic a été confirmé par les explorations radiologiques (transit oesogastroduodéal, scanner abdominal) et la gastro-duodéno-scopie. Le traitement par décroisement duodéno-jéjunal et anastomose duodéno-jéjunale termino-terminale a permis la résolution des symptômes sans complication, avec un retour à leur statut nutritionnel habituel en l'espace de 15 à 30 jours. Les interventions ont été menées avec une mobilisation intestinale minimale. Avec un recul de trois et quatre ans, il n'y a pas eu de récurrence de ces symptômes.

**Conclusion:** Le syndrome de PAO mérite d'être évoqué, sans excès, chez les enfants atteints de POIC, en cas de symptomatologie évocatrice. L'élimination d'autres étiologies de douleurs épigastriques doit être scrupuleuse

car le mégaduodénum est une des manifestations habituelles des POIC. Le décroisement duodéno-jéjunal nous semble être une alternative de choix

## Gastro26

### La place de l'aortopexie dans la trachéomalacie associée à l'atrésie de l'œsophage

Laurent Michaud (Lille), Pierre Fayoux, Michel Bonnevalle, Frédéric Gottrand, Rony Sfeir

**Contexte** : La trachéomalacie (TM) peut être responsable de malaises graves ou d'une dépendance ventilatoire chez certains nourrissons porteurs d'une atrésie de l'oesophage ou simplement dans le cas d'une trachéomalacie primitive. Le traitement chirurgical est indiqué uniquement dans ces formes graves.

**Objectif** : Les buts de ce travail étaient d'étudier les caractéristiques des patients ayant nécessité un traitement chirurgical pour une trachéomalacie, d'évaluer l'efficacité de ce traitement et le suivi à long terme.

**Methodes**: Il s'agit d'une étude rétrospective mono centrique réalisée sur une période de 14 années (1998-2011) concernant tous les patients opérés pour une trachéomalacie qu'ils présentent ou non des antécédents d'AO. Une fiche d'inclusion permettait de recueillir les données, néonatales et l'issue des patients opérés.

**Résultats** : Quinze patients ont été inclus sur une période de 13 ans. Onze étaient porteurs d'une AO. La médiane du poids de naissance était de 2260 g (extrêmes : 1310-3000), la médiane du terme était de 36 SA (extrêmes : 32-40). La médiane de l'âge de l'intervention était de 111 jours (extrêmes : 50-205). L'indication opératoire était des malaises graves (n=8) et une dépendance à la ventilation mécanique (n=3). Une sténose œsophagienne était présente dans 5 cas et traités par dilatation plus ou moins application de mitomycine. Au recul maximum, aucun des 8 patients n'a présenté de récurrence de malaise grave et les 3 patients ont pu être sevrés de leur ventilation rapidement après le geste opératoire. Tous présentent des signes cliniques de TM à la date du dernier follow up (médiane 610 j, extrêmes : 367-2238j). Les patients porteurs d'une TM primitive ne présentaient pas de différence pour le poids et le terme de naissance, par contre l'âge de l'intervention était plus bas.

**Conclusion**: L'aortopexie est une intervention très efficace chez ces nourrissons porteurs d'une AE ou d'une forme de TM sévère. Elle permet la guérison des malaises graves et où l'autonomie respiratoire mais n'influence pas l'évolution de la TM qui justifie un suivi pneumologique à très long terme

## Gastro27

### Malformations laryngotrachéales associées à l'atrésie de l'œsophage : évaluation de l'incidence et de l'intérêt du dépistage systématique

Julie Lamblin (Lille), Gregory Hosana, Pierre-Marie Duval, Rony Sfeir, Laurent Michaud, Pierre Fayoux

**Contexte** : L'atrésie de l'œsophage est la plus fréquente des anomalies congénitales de l'œsophage et s'associe à des anomalies laryngotrachéales dont la fréquence est mal connue. La pathologie respiratoire est la première cause de morbidité et de mortalité précoce chez les patients porteurs d'atrésie de l'œsophage.

**Objectif** : Le but de cette étude était d'évaluer l'incidence, le type et les conséquences sur la prise en charge des malformations laryngotrachéales chez les enfants porteurs d'atrésie de l'œsophage.

**Methodes**: Il s'agit d'une étude rétrospective monocentrique incluant 100 patients (63 garçons, terme moyen 37 semaines d'aménorrhée) consécutifs porteurs d'atrésie de l'œsophage nés entre 2002 et 2009. La répartition des atrésies selon la classification de Gross retrouvait 9 type A, 2 type B, 86 type C et 3 type D. Le bilan morphologique reposait sur l'endoscopie laryngotrachéale souple ou rigide réalisée avant, pendant et/ou après l'intervention sur l'atrésie.

**Résultats** : Le bilan endoscopique retrouvait une trachéomalacie dans 74 cas avec un collapsus moyen de 68,7% (50 à 100%) et a permis de poser le diagnostic des 2 atrésies de types B et des 3 de type D par l'identification de la fistule proximale. Des anomalies laryngotrachéales supplémentaires ont été relevées chez 28 patients, incluant une laryngomalacie dans 10 cas, un diastème dans 12 cas (6 grade 0; 3 grade 1; 2 grade 2; 1 grade 3), une paralysie laryngée dans 6 cas, une sténose sous glottique dans 9 cas (5 grade 1; 3 grade 2; 1 grade 3). Une décompensation respiratoire initiale a été observée chez 11 patients en rapport avec une trachéomalacie dans tous les cas, associée à une sténose sous-glottique dans 4 cas et/ou un diastème laryngé

dans 5 cas et une paralysie laryngée unilatérale dans un cas. Le suivi retrouvait la persistance de signes respiratoires dans 69 cas, incluant des malaises graves dans 15 cas, conduisant au décès dans 6 cas. Une prise en charge spécifique des malformations laryngotrachéales a finalement été nécessaire dans 17 cas incluant une aortopexie dans 4 cas, la fermeture de la fistule proximale dans 5 cas, la fermeture du diastème dans 6 cas et une laryngoplastie dans 2 cas.

**Conclusion:** Cette étude montre une incidence élevée de malformations laryngotrachéales chez les enfants porteurs d'atrésie de l'œsophage. Ces malformations représentent un important facteur de morbidité et de mortalité. Cette morbi- mortalité peut être réduite par le diagnostic et la prise en charge précoces de ces lésions.

## Gastro28

### Corticoïdes à forte dose dans la prise en charge des oesophagites caustiques sévères: encore et toujours?

Anne Breton (Toulouse), Ahmed Adel, Emmanuel Mas, Jean-Pierre Olives

**Contexte :** Le traitement des oesophagites caustiques par les corticoïdes à forte dose sévères reste très discuté. Suite aux résultats favorables du travail multicentrique rétrospectif du GFHGNP présenté en 2004, nous avons poursuivi l'utilisation de ce traitement dans la prise en charge des complications sévères secondaires à l'ingestion de caustique.

**Objectif :** Le but de ce travail est donc de réévaluer l'éventuel bénéfice de ce traitement par corticoïdes principalement sur la survenue ou non d'une sténose oesophagienne, chez les enfants pris en charge entre janvier 2004 et décembre 2010.

**Méthodes:** Pendant cette période, 16 enfants ont eu un diagnostic d'oesophagite caustique sévère (stade IIb ou III) sur les 56 enfants ayant bénéficié d'une endoscopie oesogastroduodénale pour ingestion de caustique. Douze d'entre eux ont été traités par méthylprednisolone intraveineuse à la posologie de 1g/1.73m<sup>2</sup>/j pendant 10 à 21 j, débutée dans les 1ères 24 heures et associée à un traitement par inhibiteur de la pompe à proton, amoxicilline + acide clavulanique et amphotéricine B. Quatre enfants n'ont pas été traités en raison de la présence d'ulcérations gastriques associées. L'évolution ultérieure a été comparée dans les 2 groupes.

**Résultats :** L'incidence de survenue d'une sténose oesophagienne est identique (25 %) dans les 2 groupes : 3 enfants dans le groupe traité et 1 enfant dans le groupe non traité, tous étaient classés stade III initialement. Un enfant dans chaque groupe a eu un traitement chirurgical de sa sténose. Dans le groupe traité on retrouve la survenue d'une fistule oesotrachéale, une durée moyenne d'hospitalisation plus longue (29.5 j vs 23.5 j) et la survenue de complications transitoires (HTA, intolérance glucidique) dans 42 % des cas.

**Conclusion:** L'absence de bénéfice évident du traitement par corticoïdes à forte dose sur ce petit groupe et l'absence d'étude prospective sur des effectifs significatifs dans la littérature nous ont fait récemment abandonner ce traitement. Une réévaluation de ce protocole reste indispensable.

## Gastro29

### L'oesophagite à éosinophiles de l'enfant. Quand l'évoquer et comment la prendre en charge ? A propos de 64 patients issus de 2 centres

Stéphanie Berthet (Nice), Valérie Triolo, Sylvie Destombe, Bruno Descos, Florence Villart-Truc, Alain Lachaux

**Contexte :** L'oesophagite à éosinophiles (OE) est caractérisée par une infiltration massive et isolée de l'oesophage par des éosinophiles. De description récente, elle suscite un intérêt chez les pédiatres gastro-entérologues, intérêt confirmé par la publication d'une conférence de consensus en 2007 puis par sa mise à jour en 2011.

**Objectif :** Pour mieux connaître les caractéristiques cliniques, allergiques, endoscopiques et histologiques des patients atteints d'OE ainsi que les différences de modalités de prise en charge, nous avons collecté et comparé les cas pédiatriques issus de 2 centres français.

**Méthodes:** Il s'agit d'une étude bicentrique, retrospective, menée dans les services de gastro-entérologie pédiatriques des CHU de Lyon et de Nice. Le recueil de données des dossiers des cas pédiatriques d'OE,

diagnostiqués entre 1991 et 2010, comportait : Age et année au diagnostic, délai entre la date du diagnostic et l'âge d'apparition des symptômes; sexe; présence d'un terrain allergique personnel et/ou familial; principales manifestations cliniques; aspect de l'oesogastroduodénoscopie; histologie des biopsies oesophagiennes; bilan allergologique (taux sanguin de PNE, taux d'IgE totales, les IgE sériques spécifiques, prick-tests et atopy patch-tests alimentaires); et l'évolution sous traitement.

**Résultats :** Soixante quatre patients (42 à Lyon, 22 à Nice) ont été inclus, dont 51 garçons, d'âge moyen 9 ans et demi. Trente huit enfants présentaient une dysphagie, compliquée d'impactions alimentaires chez 31, 9 une symptomatologie de reflux gastro-oesophagien et 11 un tableau mixte. L'aspect endoscopique était évocateur pour 55/64 enfants et normal chez 9/64. L'infiltration éosinophilique oesophagienne était en moyenne à 34 polynucléaires éosinophiles par champ au fort grossissement. Les 7 cas de sténose de l'oesophage avaient tous un aspect de brachy-oesophage. Le bilan allergologique retrouvait une hyperéosinophilie (58%), une hyperIgE (61%) et une sensibilisation aux trophallergènes par prick-tests (41/47) et/ou par patch-tests (17/28). La mise en évidence d'une monosensibilisation à un allergène alimentaire associée à son éviction permet d'envisager la guérison. Dans les autres situations, l'évolution est chronique.

**Conclusion:** Au delà des différences de modalités de recrutement, ce travail permet de souligner les caractéristiques épidémiologiques classiques chez l'enfant (garçon, atopique, âgé de 9 ans). Le diagnostic doit être évoqué chez l'enfant mais aussi chez l'adulte devant tout RGO résistant à un traitement par anti-sécrétoires bien conduit et devant toute dysphagie. Des biopsies étagées de l'oesophage sont nécessaires au diagnostic car l'aspect macroscopique peut être normal. Le bilan allergologique est fondamental car lui seul permettra d'instaurer un régime d'éviction qui constitue actuellement le seul espoir de guérison.

## Gastro30

### Efficacité du traitement séquentiel chez l'enfant pour l'éradication d'*Helicobacter pylori*

Andrea Schwarzer (Munich, Allemagne), Patrick Bontemps, Pedro Urruzuno, Nicolas Kalach, Barbara Awanczak, Sibylle Koletzko

**Contexte :** Le traitement séquentiel (TS) comporte deux périodes successives de 5 jours combinant un inhibiteur de la pompe à protons (IPP) avec de l'Amoxicilline (5 premiers jours) suivi d'une trithérapie (IPP, Clarithromycine - CLA, Métronidazole - MET). Très efficace chez l'enfant et l'adulte, il est parfois proposé comme traitement de première intention dans les infections à *Helicobacter pylori* (*H.pylori*) même en cas de souches résistantes à la CLA et/ou au MET ou sans test d'antibiogramme des souches.

**Objectif :** Evaluer le taux d'éradication d'*H. pylori* chez les enfants naïfs de traitement en utilisant un TS et évaluer l'effet de la résistance aux antibiotiques sur le taux d'éradication.

**Méthodes:** Etude prospective multicentrique (9 centres européens) non comparative réalisée entre Octobre 2009 et Septembre 2011. L'Esoméprazole (1mg/kg de poids corporel par jour), l'Amoxicilline (50 mg/kg/j), la CLA (25 mg/kg/j) et le MET (25mg/kg/j) sont fractionnés en deux doses par jour. L'éradication a été évaluée 6 - 8 semaines après le traitement par test respiratoire à l'urée marquée au <sup>13</sup>C.

**Résultats :** Le TS a été prescrit à 230 patients et le suivi des données est disponibles pour 199 (111 filles; âge médian 11.7 ans, 3.1 à 18 ans). Une résistance primaire à la CLA a été objectivée dans 31/199 (16%), au MET dans 31/199 (16%), pour les deux dans 7/199 (4%). Enfin, la culture a été positive mais l'antibiogramme a échoué dans 5/199 (2.5%). Globalement l'éradication bactérienne est obtenue chez 161/199 (81%). Le taux d'éradication est significativement plus élevé pour les souches sensibles à la CLA et au MET (110/125, 88%) que pour les souches résistantes au MET seuls (22/31, 71%, OR 3.0, 95% CI 1.2-7.7, p = 0,02), résistantes à la CLA seuls (22/31, 71%, OR 3.0, p = 0,02) ou résistantes à la CLA et au MET (2/7, 29%, OR 25.7, 95% CI 5-135, p< 0.0001).

**Conclusion:** Le taux d'éradication bactérienne obtenu par le TS est fonction du taux de résistance des souches, tant à la CLA que au MET. Le TS n'est donc une option de première ligne que si un test de sensibilité a été effectué ou, s'il n'est pas disponible, que dans les pays à faible taux de résistance (moins de 20%). Ces résultats appuient les recommandations de l'ESPGHAN/NASPGHAN (Koletzko et al JPGN 2011) que le traitement doit être adapté à l'antibiogramme en particulier dans les populations présentant des taux élevés de résistance aux antibiotiques comme la plupart des pays Européens.

## Gastro31

### Effet de la caféine sur la production de Phosphatase alcaline intestinale chez le raton

A Léké (Amiens), A Tir Touil Meddah, K Setti Ahmed, B Meddah, G Krim, JP Canarelli

**Contexte :** Plusieurs travaux in vitro et in vivo démontrent de manière convergente que la Phosphatase alcaline intestinale (PAI) a des fonctions majeures dans l'homéostasie intestinale. La PAI joue un rôle clé dans la régulation du pH extracellulaire duodénal et contribue à protéger la muqueuse vis-à-vis des agressions causées par le chyme gastrique dans les mécanismes de régulation du LPS bactérien dans la lumière digestive, dans le contrôle de l'inflammation intestinale et systémique induite par le LPS, et enfin dans la prévention de la translocation bactérienne intestinale.

**Objectif :** De nombreux facteurs, dont l'alimentation entérale, les hormones de l'axe cortico-hypophysaire (hydrocortisone, cortisone, ACTH), l'hormone thyroïdienne ainsi que la prostaglandine E2, peuvent moduler l'expression de la PAI. Le rôle de la Caféine, base xanthique, connue pour ses effets sur le métabolisme énergétique, le sommeil, les centres respiratoires, l'homéostasie et la maturation intestinale, n'a pas encore été évalué et fait l'objet de ce travail.

**Methodes:** 24 ratons nouveau-nés ont été sélectionnés pour cette étude. A la naissance les animaux issus de la même portée sont répartis en 2 groupes. Un groupe témoin reçoit par gavage 12,5 ml d'eau/kg/j en une fois. Le 2e groupe traité reçoit dans les mêmes conditions une dose thérapeutique de citrate de caféine (12,5 mg/kg/j). Les animaux sont allaités par leur mère durant l'expérimentation. Ils sont pesés quotidiennement jusqu'au sacrifice qui a lieu le 10e jour post-natal. Une laparotomie est pratiquée. 2 fragments de l'intestin grêle de 1 à 2 cm, l'un en amont, l'autre en aval, sont prélevés et des analyses biochimiques sont réalisées pour évaluer la maturation intestinale.

**Résultats :** Le poids des ratons diminue sous l'effet de la Caféine. Le traitement semble influencer la maturation intestinale. La composition du mucus est modifiée essentiellement au niveau de l'iléon terminal dans le groupe traité. Le taux de protéines totales, de sucres et d'acide sialique est significativement diminué ( $p < 0,05$ ). Par ailleurs, la composition du mucus dans l'iléon proximal n'est modifiée ni par le traitement ni par l'âge.

**Conclusion:** Le traitement par la Caféine modifie la composition du mucus en période néonatale et semble accélérer la maturation intestinale essentiellement dans la partie distale.

## Gastro32

### La maladie coeliaque : à propos de 372 cas

Hanaa Sadiki (Casablanca, Maroc), Salma Benkirane, Nissrine Douail, Salwa Chafai, Abdelhak Abkari

**Contexte :** la maladie coéliqua dans notre contexte marocain a connu 2 périodes: la première où le diagnostic a été fait seulement par histologie, et la deuxième qui a vu l'arrivée de la sérologie qui a complètement transformé les critères diagnostiques ainsi que la physiologie de cette maladie.

**Objectif :** comparer les aspects cliniques de cette maladie au fil des années, étudier son profil évolutif, et apprécier l'adhésion au régime sans gluten.

**Methodes:** une étude rétrospective descriptive portant sur 372 enfants atteints de maladie coéliqua suivis à l'unité de gastro-entérologie pédiatrique sur une période de 20 ans allant de 1990 à 2010.

**Résultats :** L'âge moyen est de sept ans, avec des extrêmes allant de quatre mois à 12 ans, le sex ratio est de 0.76. L'âge moyen d'introduction du gluten est de six mois. Les signes cliniques sont dominés par la diarrhée chronique notée chez 93,28% des cas, un déficit pondéral présent chez 93,27% des cas, Le retard statural est fréquent dans notre série, noté dans 90,86% des cas, le ballonnement abdominal noté dans 57% des cas, Les signes de dénutrition notamment les fesses plates, les membres grêles et les œdèmes des membres inférieures sont retrouvés chez 43,27% des cas, des troubles de comportement notés chez 55.64%, et le retard pubertaire est chez 5.1%. Le dosage sérologique a pu être réalisé chez 233 enfants recrutés après l'avènement des tests sérologiques, revenu positif chez 167 cas, la biopsie jéjunale a objectivé une atrophie villositaire stade V chez 69% des cas. Le régime sans gluten a été prescrit chez tous nos patients, avec une bonne évolution chez 223 enfants, alors que 61 enfants ont mal suivis le régime avec une amélioration clinique irrégulière et une persistance de l'atrophie villositaire dans tous les cas.

**Conclusion:** L'analyse des données de cette série permet de constater deux périodes: une première avant l'avènement de la sérologie marquée par un tableau clinique dominé par la dénutrition, et la deuxième après la sérologie, caractérisée de plus en plus par des formes pauci-symptomatiques, à noter aussi que l'adhésion au régime est un problème majeur pour la prise en charge et suscite une forte demande d'une alternative. Un espoir important repose sur la thérapie enzymatique.

### Gastro33

#### **Diagnostic de la maladie coeliaque dans les pays du bassin méditerranéen : les nouveaux critères de l'ESPGHAN sont-ils immédiatement applicables ?**

Mongi Ben Hariz (Tunis, Tunisie), Abdelhak Abkari, Ghazalia Boudraa, Samir Boukthir, Francesca Tucci, Luigi Greco

**Contexte :** Dans les pays du pourtour méditerranéen la maladie cœliaque (MC) est fréquente mais sous diagnostiquée. Un des obstacles au diagnostic est la disponibilité de l'endoscopie (centres spécialisés). L'ESPGHAN est en cours de proposition de nouveaux critères de diagnostic de la MC (1). L'objectif de cette proposition est une simplification (et donc une meilleure diffusion) des possibilités de diagnostic sans recours dans certaines situations à l'endoscopie.

**Objectif :** 1) Obtenir une « image » objective des moyens disponibles de diagnostic de la MC dans des centres de référence de pays du pourtour méditerranéen (Albanie, Algérie, Bosnie-Herzégovine, Croatie, Egypte, France, Grèce, Italie (Campanie et Sicile), Monténégro, Maroc, Slovénie, Espagne, Tunisie, Turquie). 2) Produire une première analyse des possibilités diagnostiques de la MC dans la région choisie selon les nouveaux critères.

**Méthodes:** Pour chaque centre, il a été demandé de recueillir les données cliniques, biologiques, génotypique et histologiques de 50 patients non sélectionnés. Pour chaque observation un calcul du score SAGE (2) a été fait. Un score supérieur à 4 indique une forte probabilité de MC. Ce score a été calculé en tenant compte ou non des résultats histologiques afin d'évaluer la possibilité d'utilisation des nouveaux critères.

**Résultats :** L'analyse a concerné 798 patients (497 filles, âge : 6 mois-22 ans). 449 (56,2 %) ont été diagnostiqués dans les 5 premières années de vie. Les symptômes au diagnostic étaient une diarrhée chronique dans 370 cas (46,4%), une perte de poids et/ou un retard staturo-pondéral dans 350 cas (43,9%), des douleurs abdominales et/ou ballonnement dans 389 cas (48%), une anorexie dans 125 (18,5%). Des symptômes atypiques ont été signalés dans 274 cas (34%). 47 patients (6%) étaient asymptomatiques. Un génotypage HLA était fait chez 251 sujets (33,6%). Parmi ces derniers 228 (90,8%) portaient l'hétérodimère DQ2, 52 (20,7%) exprimaient DQ8. Une biopsie intestinale a été réalisée chez 753 sujets (94,4%). Dans 52,5% une atrophie totale ou sub-totale de la muqueuse intestinale a été signalée. Il existe une corrélation entre les titres des anticorps anti-transglutaminase tissulaire (ATGt) et le degré de l'atrophie villositaire. Parmi les observations 744 étaient évaluables par le score SAGE. 661 (89%) avaient un score > 4. Parmi ces derniers si on excluait du score les résultats histologiques, seuls 370 (49,7%) garderaient un score >4 et 374 auraient un score < 4. Parmi ces derniers si on les considère porteur de génotype HLA DQ2 ou DQ8 (ce qui est fort probable), 264/374 « reviendraient » à un score > 4.

**Conclusion:** L'application des nouveaux critères de diagnostic proposés par l'ESPGHAN nécessite de prendre en considération que : - Le dosage de la ATGt est sûr et fiable dans la majorité des pays. Toutefois dans plus d'un tiers de ces pays une révision des normes est nécessaire. - Le typage HLA n'est généralement pas disponibles et peu utilisé même dans les pays avec une longue tradition de diagnostic de maladie cœliaque.

### Gastro34

#### **Nouvelles données concernant le mécanisme d'action du Tannate de gélatine dans le traitement de la diarrhée aiguë. 1<sup>ère</sup> partie : formation du film protecteur**

Rita Moreira da Silva (Milan, Italie), Vincenzo Freli, Paolo Pescio

**Contexte :** Le tannate de gélatine a récemment été approuvé pour le contrôle et la réduction des symptômes associés à la diarrhée aiguë en restaurant les fonctions physiologiques de la paroi intestinale. Le mécanisme d'action du tannate de gélatine n'a pas encore été totalement élucidé mais on peut avancer qu'il agit localement au niveau de la paroi intestinale en isolant de l'irritation des sécrétions intestinales responsables de la toxémie intestinale, par formation d'un film protéinique protecteur. Les tannins sont bien connus pour leurs propriétés

astringentes. Ces caractéristiques vont induire la précipitation des mucoprotéines pro-inflammatoires (responsables de l'inflammation locale) présentes dans le mucus intestinal. Ces mucoprotéines pro-inflammatoires étant ensuite éliminées via les voies naturelles.

**Objectif :** Démontrer in vitro, par le biais de la méthode Corrositex® modifiée, que le tannate de gélatine forme un film protecteur.

**Méthodes:** Corrositex® est une méthode in vitro utilisée pour déterminer le potentiel corrosif de produits chimiques. La version de base de cette méthode modifiée permet d'évaluer le potentiel corrosif d'une substance sur une membrane biologique et synthétique dont les caractéristiques permettent de reproduire les effets qu'auraient ces substances corrosives in vivo. Les résultats ainsi obtenus sont exprimés en temps et permettent d'en déterminer le potentiel corrosif. Concernant la présente étude, la méthode a été modifiée comme suit: a) sélection de la solution corrosive parmi les propositions suivantes: acide sulfurique à 96%, acide chlorhydrique à 37%, acide chlorhydrique à 10%, et acide chlorhydrique à 3,7%; c'est en comparant leur temps de corrosion (déterminé via des tests préliminaires) que fut retenue la substance et la concentration utilisée comme contrôle; b) La solution corrosive fut déposée directement sur la membrane perméable qui avait été prétraitée à 37°C pendant 1 minute avec une solution saline de tannate de gélatine [par prédilution de 50 mg de tannate de gélatine dans une solution saline (150 µl) à 37°C]. Le temps de corrosion étant mesuré et comparé avec les résultats obtenus avec le contrôle.

**Résultats :** Compte tenu des résultats obtenus lors de l'évaluation préliminaire l'étude fut réalisée en utilisant la solution d'acide chlorhydrique à 37%. Nous avons observé une augmentation statistiquement significative du temps moyen de corrosion (de 400 à 699 secondes) dans le cas de membrane prétraitée avec du tannate de gélatine.

**Conclusion:** L'augmentation significative du temps de corrosion ( $p < 0,01$ ) corrobore l'hypothèse de l'effet protecteur du tannate de gélatine. Aucune déviation ne fut observée durant l'étude.

## Gastro35

### Nouvelles données concernant le mécanisme d'action du Tannate de gélatine dans le traitement de la diarrhée aiguë. 2<sup>ème</sup> partie : activité anti-bactérienne.

Rita Moreira da Silva (Milan, Italie), Barbara De Servi, Marisa Meloni

**Contexte :** Les diarrhées infectieuses peuvent être osmotiques ou sécrétoires et se traduisent par de la déshydratation. Les diarrhées osmotiques résultent d'une non absorption exerçant une force osmotique menant les liquides dans la lumière intestinale; elles sont la conséquence de dégâts induit par la cytotoxicité des virus (rotavirus). Les diarrhées sécrétoires résultent d'une sécrétion massive d'eau dans la lumière intestinale et sont régulées par l'intervention d'un "second messenger" (entérotoxines bactériennes par exemple toxine du choléra ou l'entérotoxine de E coli). Les tannins sont depuis longtemps connus pour être insolubles dans un environnement basique, leurs effets sont locaux et ils ont une grande propension à se lier aux mucoprotéines inflammatoires mais également aux toxines bactériennes et peuvent ainsi inhiber la croissance bactérienne, néanmoins ce mécanisme d'action n'était pas à ce jour élucidé.

**Objectif :** Nous avons investigué les effets du tannate de gélatine contre le S typhimurium et E coli en termes d'adhésion sur un modèle in vitro de cellules épithéliales.

**Méthodes:** Les cellules Caco-2 monocouche représentent un simple mais solide modèle dérivé des cellules muco-sales et sont ainsi les meilleurs représentants d'un "intestinal stress model"; le modèle modifié incluant les cellules en forme de goblet sécrétant du mucus, représente un modèle particulièrement efficace pour étudier le transport d'ions ainsi que les interactions avec le mucus. Après préincubation avec du tannate de gélatine 5 mg/mL durant 4 heures, nous avons testé l'effet protecteur du tannate de gélatine en ce qui concerne l'adhésion au niveau de la paroi intestinale après inoculation (1 heure) avec du S typhimurium ou de l'E coli, ces 2 germes étant utilisés à la concentration de  $1 \times 10^7$  CFU/ml, respectivement sur des cellules Caco-2 et des cellules Caco-Goblet. L'efficacité étant évaluée en termes de nombre de bactéries viables internalisées par CFU («colony-forming units»).

**Résultats :** Nous avons observé une diminution statistiquement significative du passage (internalisation) de l'E coli (de  $2,1 \times 10^4$  à  $1,45 \times 10^3$  CFU/mL) et du S typhimurium (de  $2,3 \times 10^5$  à  $6,4 \times 10^4$  CFU/mL).

**Conclusion:** Le tannate de gélatine a une très grande capacité à empêcher l'adhésion du *S typhimurium* et de l'*E coli* non seulement sur les cellules Caco-2 mais également sur les cellules Caco-Goblet, cela n'ayant jamais été décrit avec les autres traitements anti-diarrhéiques. Ces résultats corroborent l'hypothèse que le tannate de gélatine forme une barrière physique, (par la réduction des flux paracellulaires -test TEER et test Lucifer Yellow-) contribuant ainsi à renforcer la notion de protection et neutralisation.

## Gastro36

### Un nouveau test diagnostiquant la malabsorption du lactose

Virginie Alexandre (Paris), Anne-Marie Davila, Patrick Even, Daniel Tomé, Michel Bouchouca, Robert Benamouzig

**Contexte :** Le diagnostic de la malabsorption du lactose reste encore peu pratiqué en routine. Lorsque celui-ci est réalisé, il peut être invasif ou manquer de fiabilité. Optimiser les techniques diagnostiques serait donc bénéfique. La calorimétrie indirecte n'a jusqu'alors jamais été utilisée.

**Objectif :** L'objectif de l'étude est d'évaluer l'intérêt de suivre le Quotient Respiratoire (QR) pour détecter la malabsorption du lactose et de mesurer ses corrélations avec les marqueurs traditionnels, notamment le test respiratoire à l'hydrogène et la glycémie.

**Méthodes:** Après recueil des consentements, une série consécutive de sujets a été sélectionnée selon leur statut absorbeur (n=10) ou malabsorbeur (n=10). Ce statut a été déterminé par leur pic glycémique pendant l'heure suivant l'ingestion de lactose (25g) : un pic inférieur à 1.0 mmol/L est spécifique d'un malabsorbeur alors qu'un pic supérieur à 1.5 mmol/L est spécifique d'un absorbeur. Après une nuit de jeûne, nous avons suivi leur expiration d'hydrogène et leur cinétique de QR, respectivement pendant 3 et 4h après ingestion de lactose. Les sujets ont évalué, à la fin du test, l'intensité et la localisation de leurs symptômes gastro-intestinaux.

**Résultats :** Tout d'abord, les différences de QR sont significatives entre les absorbeurs et les malabsorbeurs, sur les 100 minutes suivant l'ingestion de lactose ( $p < 0.01$ ). Ces différences restent significatives sur la courte période 30-50 minutes post- ingestion ( $p = 0.02$ ), suggérant qu'un examen clinique sur cette fenêtre serait suffisant. Par ailleurs, le score total des symptômes ( $p = 0.04$ ), notamment les flatulences ( $p = 0.05$ ), et l'intensité de la douleur dans l'hypogastrium ( $p = 0.02$ ) sont significativement plus élevées chez les malabsorbeurs que chez les absorbeurs. Enfin, le QR est bien corrélé aux marqueurs traditionnels :  $R = 0.74$  ( $p < 0.001$ ) avec la glycémie et  $R = -0.51$  ( $p < 0.01$ ) avec le test respiratoire à l'hydrogène.

**Conclusion:** La calorimétrie indirecte, utilisée seule ou combinée à la glycémie, semble un outil simple et non-invasif pour détecter la malabsorption du lactose. Des études complémentaires sont nécessaires pour préciser la place de ce nouveau test diagnostique dans de plus larges populations.

## Hépatologie

### Hepato01

#### Anomalie congénitale de la glycosylation des protéines de type 1b et atteinte hépatique

Karine Mention (Necker Enfants Malades – Paris), Florence Lacaille, Pascale de Lonlay, Nathalie Seta, Hélène Ogier, Dominique Debray

**Contexte :** L'anomalie congénitale de glycosylation des protéines 1b (CDG 1b), erreur innée du métabolisme de transmission autosomique récessive, est liée à un déficit en phosphomannose isomérase. La supplémentation orale en mannose permet dans la majorité des cas la réversibilité de l'entéropathie exsudative et des hypoglycémies caractéristiques de la maladie. Une atteinte hépatique est habituelle au diagnostic mais l'évolution en est mal connue.

**Objectif :** Le but de ce travail est de préciser l'évolution de l'atteinte hépatique sous traitement par le mannose.

**Méthodes:** Sur 7 enfants porteurs d'un CDG1b diagnostiqué en France depuis 2000, 6 ont été traités par le mannose dès le diagnostic entre les âges de 2 mois et de 4 ans avec un recul actuel de 4 à 12 ans de traitement. Les principales caractéristiques cliniques et évolutives de l'atteinte hépatique ont été analysées.

**Résultats :** Lors du diagnostic de CDG1b, tous présentent des signes digestifs liés à une entéropathie exsudative, des hypoglycémies et une hépatomégalie. Une splénomégalie est notée chez 2 enfants, et une cytolyse hépatique chez 4. Sous traitement, les signes digestifs régressent en quelques mois chez 5 enfants et les hypoglycémies chez tous. Sur le plan hépatique, l'évolution sous mannose est marquée par la régression de la cytolyse chez tous en quelques mois mais la persistance d'une hépatomégalie ferme chez 5 enfants d'aspect

très hétérogène et nodulaire à l'échographie chez 3 d'entre eux. Des signes d'hypertension portale (splénomégalie, hypersplénisme) sont notés chez 3 enfants dès l'âge de 5 mois, 6 mois et 5 ans, dont 2 développent des varices œsophagiennes compliquées d'hémorragie digestive à l'âge de 18 mois et de 4 ans; une anastomose porto-systémique chirurgicale est réalisée avec succès chez l'un à l'âge de 4,5ans en raison de l'absence de régression de l'entéropathie exsudative attribuée à l'hypertension portale. Une biopsie hépatique réalisée chez 4 enfants montre un aspect typique de fibrose hépatique congénitale

**Conclusion:** Une atteinte hépatique initiale est habituelle si non constante au cours du CDG1b. Elle est liée à une anomalie de la plaque ductale mimant la fibrose hépatique congénitale. La supplémentation orale en mannose ne semble pas modifier l'évolution naturelle de l'hépatopathie dont la principale complication est l'hypertension portale. La contre-indication absolue de l'acide salicylique et des anti-inflammatoires stéroïdiens ainsi qu' un dépistage régulier des signes d'hypertension portale sont recommandés dès le diagnostic de CDG1b. L'absence de régression de l'entéropathie exsudative, ou sa réapparition sous traitement par le mannose doit faire évoquer le rôle de l'hypertension portale.

## Hepato02

### **Efficacité de la prophylaxie primaire de l'hémorragie par ligature de varices œsophagiennes de l'enfant. Comparaison avec la prophylaxie secondaire**

Alhussaini Bakr (Lille), Marlène Curien-Chotard, Laurent Michaud, Dominique Guimber, Dominique Turck, Frédéric Gottrand

**Contexte :** La ligature endoscopique des varices œsophagiennes (LEVO) est efficace dans la prévention des récurrences de saignement sur varices œsophagiennes (VO) chez les enfants présentant une hypertension portale (HTP), mais il y a très peu de données sur la prophylaxie primaire pourtant actuellement recommandée chez l'adulte.

**Objectif :** L'objectif de cette étude était d'évaluer l'efficacité et la tolérance de la prophylaxie primaire par LEVO chez des enfants présentant une HTP, en comparaison avec la prophylaxie secondaire.

**Méthodes:** Il s'agit d'une étude monocentrique rétrospective de 24 enfants, âgés en moyenne de 7,3 ans (19 mois à 18 ans) traités par LEVO pour HTP (7 cavernome porte, 5 atrésie des voies biliaires). Quatorze enfants ont reçu une prophylaxie primaire (groupe 1) et ont été comparés aux 10 enfants qui ont bénéficié de LEVO après un premier épisode d'hémorragie digestive (groupe 2). Un ligateur multi-bande a été utilisé, et 2 à 6 élastiques ont été placés sous anesthésie générale au cours de chaque procédure. Les séances de LEVO ont été répétées toutes les 2-4 semaines jusqu'à éradication complète des VO ; au total 73 séances de ligatures ont été réalisées. Un suivi par endoscopie était effectué tous les 6-12 mois. Le recul après la dernière séance de LEVO était de 3,8 ans (1 mois à 8,9 ans). Les 2 groupes ne différaient que par une prédominance féminine et de cavernome porte dans le groupe 2.

**Résultats :** L'éradication des VO a été obtenue chez tous les enfants du groupe 1 et 9 des 10 enfants du groupe 2, après 2,9 (1 - 6) et 3,2 (1-7) sessions respectivement (NS). Aucune complication n'est survenue durant la procédure, mais au cours du suivi des saignements ont été observés chez trois des enfants du groupe 1 et 2 enfants du groupe 2 (NS). La reprise des LEVO pour récurrence des VO n'a pas été nécessaire dans le groupe 1, alors qu'elle est survenue chez 2 enfants du groupe 2, 2 ans et 3,6 ans après l'éradication initiale (NS).

**Conclusion:** Cette étude suggère que la LEVO est une procédure sûre et efficace dans la prévention primaire des saignements chez les enfants avec HTP, indépendamment de son étiologie, comparable avec les résultats et la sécurité d'utilisation observés en prévention secondaire.

## Hepato03

### **La sérovaccination et le suivi des nouveau-nés de mères porteuses d'une hépatite B. Etude réalisée entre le 1<sup>er</sup> Janvier 2000 et le 31 décembre 2010.**

Aurélien Portefaix (Grenoble), Corinne Borderon

**Contexte :** L'infection par le virus de l'hépatite B, dont le principal mode de contamination est la transmission materno-fœtale, est un problème de santé publique mondiale. La sérovaccination diminue le risque de transmission de 90%.

**Objectif :** L'objectif principal de notre étude rétrospective était l'analyse de la prise en charge des nouveau-nés

de mères porteuses d'une hépatite B dans notre maternité sur les dix dernières années. L'objectif secondaire était l'évaluation du suivi de ces enfants dans notre CHU.

**Méthodes:** Il s'agit d'une étude rétrospective sur 10 ans. Nous avons étudié 91 dossiers et nous avons comparé la prise en charge effectuée dans notre maternité avec les recommandations nationales. Nous avons recueillis les informations suivantes : mode d'allaitement, sérologies maternelles, type de sérovaccination réalisée, horaires d'injections des immunoglobulines et des vaccins, taux d'anticorps lors des différentes consultations, nombre de consultation avec notre pédiatre référent.

**Résultats :** Aucun nouveau-né de mère hépatite B n'a été contaminé par le virus durant cette période et 92% ont reçu une sérovaccination correcte. Seulement 30% des nouveau-nés pris en charge dans notre maternité ont été revus à l'âge de un an en consultation. Tous les enfants revus avaient un taux d'anticorps protecteur. Le dosage des anticorps anti-Hbc n'est pas utile dans le suivi de ces enfants. L'allaitement maternel n'est pas un facteur de risque de transmission du virus de la mère à l'enfant et doit donc être recommandé et proposé comme pour toutes les autres naissances.

**Conclusion:** Les recommandations pour la sérovaccination des nouveau-nés de mères porteuses d'une hépatite B sont plutôt bien suivies dans notre centre. Cependant la compliance au suivi est difficile et ce point reste à améliorer. Nous proposons un nouveau protocole de prise en charge pour notre service de maternité.

## Hepato04

### Si on vaccine tous les nouveaux-nés, quelle est encore la motivation du traitement pour l'hépatite chronique VHB chez l'enfant ?

Evelina Moraru (Iasi, Roumanie), Laura Bozomitu, Bogdan A Stana, Luiza Antonesei, Dan Moraru

**Contexte :** L'hépatite chronique VHB reste encore un problème chez l'enfant, dans l'existence des nouveaux alternatifs thérapeutiques, disponibles chez l'adulte. La dynamique épidémiologique est changée comme résultat de l'introduction de la vaccination des toutes nouveaux-nés en Roumanie depuis 16 ans (Octobre 1995).

**Objectif :** D'évaluer la dynamique épidémiologique de l'infection chronique VHB aux enfants d'une région géographique de la Roumanie dans 6 ans, après la vaccination de toutes nouveaux-nés.

**Méthodes:** Le groupe d'étude comprenait 195 enfants hospitalisés à la Clinique de Pédiatrie II - Hôpital "Ste Marie" de Iasi entre 2004-2009, ayant le diagnostic de l'hépatite virale B ou B + D. On a suivi l'étiologie de l'infection et on a fait la distribution des patients en rapport de la phase d'infection VHB, pour vérifier l'admissibilité au traitement antiviral. On a aussi évalué l'état viral et de la vaccination VHB pour les mères et les familles des patients.

**Résultats :** Le rapport M/F parmi les patients a été 1,71/1. L'âge moyen des patients était  $14,06 \pm 3,93$  années (0-19 ans), plus élevée chez les garçons. On a constaté une augmentation exponentielle de l'infection par le VHB de la transmission verticale des cas nouvellement diagnostiqués (de 9% à 38%). AgHBe positifs ont été évidentes dans 23% des enfants, prédominants masculins (65,4%) et âges plus de 10 ans (69%). Anticorps anti-HBe ont été trouvés à 10% des patients. Les niveaux d'ADN-VHB ont été augmentés, (moyenne 3667408,4 IU/ml). Un nombre de 37 patients ont été dans la phase d'immunotolérance (18,97%), des porteurs inactifs 26 enfants (13,33%), la plupart d'eux étant dans la phase immunoactive (AgHBe positif chez 22 enfants, 110 enfants avec AgHBe négatif). L'état de l'AgHBs était positif dans 52% des mères et 13% des cas et d'autres membres de la famille. Les patients de ces familles avaient été vaccinés contre le VHB à la naissance, mais aucun n'a reçu d'immunoglobulines anti-VHB spécifique.

**Conclusion:** L'hépatite chronique B reste encore un problème concernant aux enfants, malgré la vaccination et l'application de mesures préventives pour arrêter la transmission de l'infection. L'infection dans 52% des cas provient de mères infectées, aucun de ces enfants ne reçoivent pas d'immunoglobulines anti-VHB spécifiques à la naissance. On exige que le dépistage de l'infection VHB soit prioritaire pendant la grossesse, aussi que l'évaluation du statut immunitaire de la mère, la détection et la vaccination des nouveaux-nés et l'administration des immunoglobulines spécifiques à la naissance dans les premières heures de la première journée de la vie.

## Hepato05

### Devenir à moyen terme de 52 patients porteurs d'une atrophie des voies biliaires

Anne Dariel (Nantes), Dominique Caldari, Edouard Habonimana, Benjamin Frémond, Hugues Piloquet, Guillaume Podevin

**Contexte** : Le pronostic de l'atrésie des voies biliaires (AVB) dépend initialement des caractéristiques de la maladie sur lesquelles la prise en charge ne pourra pas influencer. En revanche, il est possible d'influer sur certains facteurs pronostiques comme l'âge à l'intervention de Kasai et l'expérience du centre dans la gestion des AVB.

**Objectif** : Le but de cette étude était d'évaluer les résultats à moyen terme de la prise en charge de l'AVB, hors transplantation hépatique, dans 3 centres de Chirurgie Infantile prenant en charge moins de 2 cas par an par centre.

**Méthodes**: Cette étude multicentrique et rétrospective incluait 52 nourrissons ayant été pris en charge pour une AVB entre 1987 et 2007. Les résultats de la prise en charge ont été évalués sur la survie globale et avec foie natif à 4 ans. Les facteurs pronostiques de réussite de l'intervention de Kasai ont été étudiés en analyse univariée et multivariée: l'âge au Kasai, le type anatomique, le degré de fibrose hépatique au Kasai, la réussite précoce du Kasai (bilitrubinémie inférieure à 20  $\mu\text{mol/l}$ ).

**Résultats** : L'intervention de Kasai ou une variante a été réalisée chez 51 patients à un âge médian de 67 jours [19-139]. Une transplantation hépatique (TH) a été réalisée d'emblée. Une réussite précoce de l'intervention de Kasai a été observée chez 23 patients (45,1%) à un âge médian de 73 jours postopératoires [11- 326]. Une TH a été nécessaire chez 27 patients (53%) après intervention de Kasai à un âge médian de 20,4 mois [8,1-79,1]. Six patients sont décédés (11,5%), dont 3 en attente de TH. La survie globale et avec foie natif à 4 ans était respectivement de 90,1% et 44%. En analyse univariée, le type anatomique ( $p=0,009$ ), le degré de fibrose hépatique ( $p=0,001$ ) et la réussite précoce du Kasai ( $p< 0,001$ ) étaient des facteurs prédictifs de survie avec foie natif. En analyse multivariée, seule la réussite précoce du Kasai intervenait ( $p< 0,001$ ). L'âge au Kasai n'est pas intervenu comme facteur prédictif dans notre série.

**Conclusion**: Notre étude montre des résultats satisfaisants en terme de survie globale et avec foie natif à 4 ans, ce qui correspond aux résultats nationaux des centres prenant en charge entre 3 et 5 cas par an. Ces résultats pourront être améliorés par le regroupement en 1 seul centre avec un opérateur dédié. En cas d'échec de Kasai, les enfants devront être référés précocement au centre de TH.

## Hepato06

### Suivi longitudinal de la mesure d'élasticité hépatique par Fibroscan chez les enfants atteints de mucoviscidose

Haude Clouzeau (Bordeaux), Victor de Lédinghen, Stéphanie Bui, Mickael Fayon, Juliette Foucher, Thierry Lamireau

**Contexte** : Des anomalies hépatiques sont retrouvées chez environ 40% des enfants mucoviscidosiques. Néanmoins, l'évolution vers la cirrhose multilobulaire ne survient que 10% des malades, généralement de façon insidieuse. La mesure de l'élasticité hépatique (MEH) est une méthode non-invasive pour détecter l'existence d'une fibrose hépatique.

**Objectif** : Le but de ce travail est d'évaluer longitudinalement l'évolution de MEH chez les enfants atteints de mucoviscidose.

**Méthodes**: 71 patients (62% garçons, âge médian: 8 ans, IMC médian: 16  $\text{kg/m}^2$ ) suivis au CRCM ont eu au moins 2 MEH par Fibroscan®, avec un intervalle médian de 32 mois. Les MEH ont été réalisées avec une sonde S ou M en fonction du périmètre thoracique. Les MEH, les caractéristiques cliniques et biologiques ont été comparées entre l'inclusion et la fin de suivi.

**Résultats** : A l'inclusion, la MEH médiane était de 4 kPa ; seuls 6 patients avaient une MEH > 7 kPa et 3 patients avaient une MEH > 9.5 kPa. Parmi les 3 patients ayant une MEH > 9.5 kPa à l'inclusion, 2 enfants (MEH 25 et 27 kPa) avaient une hypertension portale avec des varices oesophagiennes (stade 2 ou 3) et une thrombopénie. Ces 2 patients avaient un MEH > 9,5 kPa à la fin du suivi (MEH : 22 et 30 kPa, respectivement). La prévalence de la cirrhose avec hypertension portale était donc de 2.8%. Le 3ème patient avait une MEH de 11.8 kPa à l'inclusion et de 8.4 kPa à la fin du suivi 36 mois plus tard. La MEH était corrélée avec l'âge ( $r=0.183$ ) et le taux de GGT ( $r=0.211$ ). La MEH à l'inclusion était corrélée avec la MEH à la fin du suivi ( $r=0.282$ ,  $p=0.001$ ). Un des

patients ayant une MEH < 9.5 kPa à l'inclusion avait une MEH > 9,5 kPa à la fin du suivi 77 mois plus tard (4.7 versus 11.1 kPa). L'augmentation médiane de la MEH pendant le suivi était de +0.3 kPa, soit +10% de la MEH initiale. 18 patients ont eu une augmentation de MEH>30%. Aucun des facteurs de gravité habituels de la maladie n'était corrélé avec l'augmentation de la MEH. La MEH a diminué chez seulement 4 patients.

**Conclusion:** La MEH confirme la présence d'une cirrhose hépatique chez environ 3% des les enfants mucoviscidosiques. L'intérêt du suivi de la MEH au long cours pour détecter précocement l'évolution vers l'hypertension portale et ses complications est à préciser sur des cohortes plus importantes.

## Hepato07

### Expérience de 4 ans de prise en charge des enfants atteints de maladie du foie dans une structure de 1<sup>ère</sup> ligne à propos de 73 enfants

Emna Barkaoui (Tunisie), H Al Obaidi, Emmanuel Jacquemin, Alain Lachaux, Mongi Ben Hariz, Salem Abbès

**Contexte :** Les maladies du foie nécessitent une prise en charge spécialisée et surtout une collaboration étroite notamment entre parents et médecin

**Objectif :** Rapporter une expérience première dans la prise en charge des enfants atteints d'une maladie du foie et des enfants greffés du foie dans une consultation spécialisée d'une structure de 1ère ligne

**Methodes:** C'est une étude rétrospective sur 4 ans (décembre 2007- décembre 2011). Tous les patients sont vus, examinés et suivis dans une consultation spécialisée d'une structure de 1ère ligne selon un protocole de travail pré établi avec un réseau pour les examens nécessaires et pour une éventuelle hospitalisation. Une diététicienne formée prend en charge les patients dès le diagnostic. Tous les enfants présentant une maladie héréditaire ont eu une enquête génétique avec conservation du matériel biologique

**Résultats :** 73 enfants sont répertoriés dont 16 sont des pays voisins (13 de la Libye, 3 de l'Algérie). L'âge de début de prise en charge est  $\leq 3$  mois chez 38/73 (10 jours-17 ans). 13 enfants sont greffés. L'indication de la greffe est : atrésie des voies biliaires (8/13), une maladie métabolique (4/13). Tous sont vivants avec un bilan hépatique normal. Le recul de suivi est entre 9 ans à 1 mois. Pour les enfants non greffés la cause est: atrésie des voies biliaires (8), maladie métabolique (15) dont PFIC1 ou 2 (9), PFIC3 (1), maladie de Wilson (1), GSD type Ia (1), défaut de  $\beta$ oxydation (1), maladie de surcharge (1) et THI probable (1), cholestase néonatale transitoire (20), syndrome d'Alagille (1), fibrose hépatique congénitale (2), stéatose hépatique (1), cholangite sclérosante néonatale (1), cholangite sclérosante primitive (1) et cause variée (11). Deux enfants sont décédés (AVB et maladie de surcharge). Les enfants avec PFIC1 ou 2 ont eu une étude génétique.

**Conclusion:** Une prise en charge dans une telle structure ne peut réussir sans la collaboration étroite avec les parents, avec nos collègues français et sans un programme et un réseau bien établis. Ce travail souligne l'intérêt et le besoin majeur d'une unité spécialisée pour la prise en charge de ces enfants.

## Hepato08

### Le syndrome ARC : une autre cause de cholestase à GGT normales

Oanez Ackerman (Bicêtre, Paris), Marion Keller, Paul Gissen, Catherine Guettier, Emmanuel Gonzales, Emmanuel Jacquemin

**Contexte :** Description clinique, biologique, génétique, physiopathologique et anatomo-pathologique du syndrome ARC, maladie rare autosomique récessive mortelle, associant une arthrogrypose, une tubulopathie et une cholestase néonatale.

**Objectif :** Rapporter un cas de syndrome ARC, en détaillant le phénotype clinique, biologique et anatomo-pathologique, ainsi que la prise en charge thérapeutique, et en les confrontant aux données de la littérature. Caractériser le cas rapporté au plan génétique et cellulaire.

**Methodes:** Il s'agit d'un nouveau né issu de parents consanguins, présentant une cholestase à GGT normales, une tubulopathie, un retard de croissance, une agénésie partielle du corps calleux avec hypotonie et retard de développement, une arthrogrypose, une hypertrichose et une surdité. Après exclusion des autres causes de cholestase néonatale, une étude immuno-histochimique des protéines canaliculaires (BSEP, MDR3, et l'ACE

polyclonal) a été réalisée, ainsi qu'une étude en biologie moléculaire et cellulaire des gènes VPS33B et VIPAR chez l'enfant et/ou ses parents. Une revue des données de la littérature sur le syndrome ARC a été faite.

**Résultats :** Le syndrome ARC a été confirmé par l'identification d'une nouvelle mutation homozygote du gène VIPAR. En immuno- histo chimie, cette mutation est responsable d'un défaut d'adressage des protéines au pôle apical des cellules canaliculaires du foie (BSEP, MDR3, ACE polyclonal), pouvant expliquer la cholestase à GGT normales. Au niveau cellulaire, les résultats suggèrent que la mutation empêche la formation du complexe entre les protéines VPS33B et VIPAR. Ce complexe ubiquitaire joue un rôle dans la régulation de la polarité apicale des cellules, et son dysfonctionnement peut expliquer l'atteinte rénale et hépatique. Dans sa forme sévère, le syndrome ARC conduit au décès de l'enfant, généralement dans la première année de vie. L'analyse génétique a montré que les parents étaient hétérozygotes pour la mutation, ce qui permet d'organiser un diagnostic prénatal.

**Conclusion:** Le syndrome ARC est une maladie autosomique récessive, rare et mortelle, impliquant deux gènes ayant un rôle dans le maintien de la polarité cellulaire. Le traitement actuel est uniquement symptomatique. Le diagnostic moléculaire permet de proposer un diagnostic prénatal et d'analyser les mécanismes intracellulaires de cette maladie.

## Hepato09

### Cholestase néonatale et maladie de Gaucher. A propos de 3 cas.

Bogdan Hermeziu (Bicêtre, Paris), Nurcan Soysal, Catherine Guettier, Dalila Habes, Emmanuel Jacquemin

**Contexte :** La maladie de Gaucher (MG) est une maladie métabolique rare de transmission autosomique récessive. Une atteinte hépatique (hépatosplénomégalie) est décrite chez l'enfant. La cholestase néonatale fait rarement partie des circonstances de découverte de cette maladie.

**Objectif :** Rapporter 3 nouveau-nés chez qui la cholestase a été la circonstance de découverte de la MG.

**Méthodes:** Nous rapportons 3 enfants chez qui le mode de présentation de la MG a été une cholestase néonatale. Les caractéristiques de ces 3 cas ont été comparées aux autres cas similaires rapportés dans la littérature.

**Résultats :** Enfant 1 : diagnostic à 22 jours de vie. Elle présentait un ictère depuis la naissance, avec une hépatomégalie, une splénomégalie, des selles initialement décolorées qui se sont recolorées. La biologie montrait ALT (x10N), GGT (x8N), bilirubine totale (x10N). Le myélogramme était normal. L'histologie montrait des signes de cholestase hépatocytaire et des cellules de surcharge. Enfant 2 : diagnostic à 45 jours de vie. Il présentait un ictère, une hépatosplénomégalie, une cytolyse (ALT X3N), une augmentation des GGT (X3N) et de la bilirubine totale (X2N). Selles normalement colorées. Le myélogramme montrait des cellules de surcharge. La biopsie hépatique n'a pas été effectuée. Enfant 3 : diagnostic à 29 jours de vie. Il présentait un ictère, une hépatosplénomégalie, une cytolyse (ALT X10N), une augmentation de la bilirubine totale (X5N) et une thrombopénie (45000/mm<sup>3</sup>). Selles normalement colorées. Le myélogramme était normale. La biopsie hépatique montrait des cellules de surcharge et des signes de cholestase hépatocytaire. Dans les trois cas le diagnostic a été confirmé par le dosage de l'activité de le béta-glucosidase leucocytaire et l'analyse du gène de la glucocérébrosidase après élimination des causes habituelles de cholestase néonatale. Le trois enfants sont décédés à un âge respectif de 12, 4 et 14 mois suite à des complications neurologiques, malgré le traitement substitutif par imiglucérase administré dans 2 cas. Ces 3 phénotypes étaient comparables aux 4 autres cas publiés.

**Conclusion:** L'hépatosplénomégalie est un signe habituel de MG. Notre présentation montre que la cholestase néonatale est parfois le premier signe de la maladie. Cependant, le diagnostic de MG est rarement évoqué comme diagnostic différentiel de cholestase néonatale. Au cours d'une cholestase néonatale la MG mérite d'être considérée, après l'élimination des causes usuelles, chez les nouveau-nés qui présentent une splénomégalie importante associée à un ictère cholestatique.

## Hepato10

### Hypomagnésémie chez l'enfant transplanté

Dorothee Nicaise (Angers), Stéphanie Willot, Alain Dabadie, Joel Cardona, Agathe Jobert, Jean Louis Ginies

**Contexte :** L'hypomagnésémie est un effet secondaire des traitements immunosuppresseurs employés après greffe d'organe chez l'enfant. Nous avons eu l'occasion d'en observer un cas grave compliqué d'hypocalcémie chez une enfant transplantée hépatique traitée par ciclosporine.

**Objectif :** Nous avons voulu, à partir d'une enquête réalisée auprès des gastroentérologues et hépatologues pédiatres de l'ouest de la France, apprécier la fréquence de cette anomalie chez les enfants transplantés hépatiques et comparer avec les résultats obtenus chez des enfants ayant eu une transplantation rénale.

**Methodes:** La magnésémie a été dosée chez 26 enfants âgés de 18 mois à 17 ans ayant bénéficié à l'âge de 6 mois à 10 ans d'une transplantation hépatique et traités au moment du dosage 16 fois par du tacrolimus, 10 fois par de la ciclosporine associée 5 fois à du CellCept® et 2 fois à de l'azathioprine. Les résultats obtenus ont été comparés à ceux de 12 enfants âgés de 5 ans à 18 ans ayant bénéficié à l'âge de 2 ans à 16 ans d'une transplantation rénale. Tous étaient traités par tacrolimus associé à du CellCept®. Chez les enfants transplantés hépatiques chez lesquels une supplémentation en magnésium avait été prescrite en raison de la constatation d'une hypomagnésémie, un second dosage de la magnésémie sous traitement a été réalisé.

**Résultats :** La magnésémie chez les enfants transplantés hépatiques était en moyenne de 15,9 mg/l avec des extrêmes allant de 10,8 à 20. Vingt-trois enfants sur 26 avaient une magnésémie anormalement basse inférieure à 18,5 mg/l. Dix d'entre eux avaient une magnésémie inférieure à 15 et trois une magnésémie inférieure à 12 mg/l. Chez les enfants transplantés rénaux, la magnésémie était en moyenne de 16,7 mg/l avec des extrêmes allant de 13,2 à 21,6. Dix enfants avaient une magnésémie anormalement basse inférieure à 18,5, quatre une magnésémie inférieure à 15 et aucun une magnésémie inférieure à 12 mg/l. Un enfant transplanté hépatique a présenté des manifestations cliniques et une hypocalcémie en rapport avec l'hypomagnésémie. Neuf enfants transplantés hépatiques ont bénéficié d'une supplémentation en magnésium. Sous supplémentation, la magnésémie était en moyenne de 17,1 mg/l avec des extrêmes allant de 15,6 à 19,2. Huit enfants avaient une magnésémie inférieure à 18,5, aucun n'avait une magnésémie inférieure à 15 mg/l.

**Conclusion:** L'hypomagnésémie est extrêmement fréquente chez les enfants traités par immunosuppresseur après transplantation hépatique comme après transplantation rénale. Elle peut être symptomatique. Sa recherche devrait être systématique et sa constatation devrait être l'indication d'une supplémentation.

## Nutrition

### Nutri01

#### Impact du choix des seuils accélérométriques sur les profils d'activité physique chez l'adolescent : l'étude HELENA

J Vanhelst (Lille), L Béghin, J Salleron, M Sjöström, F Gottrand

**Contexte :** L'accéléromètre uniaxial GT1M d'ActiGraph® est l'appareil le plus régulièrement utilisé dans le domaine de la recherche en pédiatrie pour évaluer l'activité physique quotidienne. Différents seuils permettant d'évaluer les profils d'activité physique répartis en sédentaire, légère, modérée et vigoureuse ont été établis.

**Objectif :** L'objectif de cette étude était de déterminer si le choix des seuils accélérométriques de l'accéléromètre uniaxial ActiGraph avait une incidence sur les résultats des profils d'activité physique des adolescents.

**Methodes:** L'étude comprenait 3 546 adolescents âgés de 12,5 à 17,5 ans, participant à l'étude HELENA ([www.helenastudy.com](http://www.helenastudy.com)). Les adolescents ont porté un accéléromètre uniaxial GT1M ActiGraph® (ActiGraph®, Pensacola, FL, USA) durant sept jours consécutifs pour mesurer l'activité physique quotidienne. Les participants devaient retirer l'appareil pour la nuit et lors des activités aquatiques (bain, piscine, douche...). Les adolescents qui n'ont pas porté l'appareil au moins 4 jours avec un minimum de 8 heures d'activité par jour ont été exclus des analyses. Les profils d'activité physique (sédentaire, légère, modérée et vigoureuse) ont été évalués en utilisant les seuils déterminés par Vanhelst et al (2010), Treuth et al (2004), Ekelund et al (2004), et Puyau et al (2002). Le temps passé par jour à une intensité modérée à vigoureuse (MVPA : moderate to vigorous physical activity) a également été calculé.

**Résultats :** Sur les 3 546 participants de l'étude HELENA, 2758 adolescents ont été inclus dans cette analyse. Une différence significative a été trouvée sur les temps passés aux différentes activités (sédentaire, légère, modérée, vigoureuse) quel que soit le seuil utilisé. Les différences extrêmes étaient de 32%, 184%, 71%, et 2866% pour les activités sédentaire, légère, modérée et vigoureuse, respectivement ( $p < 0,001$ ). Le temps passé en activité physique modérée et vigoureuse variait de 23,4 à 51,4 minutes par jour selon le choix des seuils utilisés. Le test kappa retrouvait une corrélation mauvaise pour 4 des 6 comparaisons des seuils entre eux

**Conclusion:** Cette étude montre que le choix des seuils accélérométriques peut affecter considérablement les profils d'activité physique des adolescents, ainsi que l'évaluation des adolescents atteignant les recommandations de 60 minutes d'activité modérée à vigoureuse par jour.

## Nutri02

### Implication de 3 variants des gènes MC4R et FTO dans l'évolution de la corpulence chez l'enfant

Hélène Huvenne (Lille), Rohia Alili, Henri Hooton, Karine Clément, Patrick Tounian, Béatrice Dubern

**Contexte :** Des variants des gènes MC4R (récepteur de type 4 aux mélanocortines) et FTO (fat mass and obesity associated) ont été associés à des phénotypes reliés à l'obésité comme sa sévérité ou les préférences alimentaires.

**Objectif :** Evaluer le rôle de 3 variants de ces gènes sur l'IMC et certains phénotypes reliés à l'obésité (composition corporelle, caractéristiques métaboliques).

**Methodes:** Les variants rs1421085 (T/C) et rs9939609 (T/A) de FTO et rs17782313 (T/C) de MC4R ont été génotypés chez 598 enfants obèses (âge 11,4±3,3ans, Z-score IMC 4,5±1,2DS) et 493 témoins (âge 11,5±0,5ans, Z-score IMC 0,6±1,4DS) issus de l'étude ICAPS (Intervention auprès des collégiens centrée sur l'activité physique et la sédentarité). Une étude d'association a été réalisée entre ces variants, la corpulence (évolution longitudinale de l'IMC et index de masse grasse (IMG=masse grasse (kg)/taille(m)<sup>2</sup>) et les phénotypes métaboliques.

**Résultats :** Dans la population ICAPS, les homozygotes mutés pour rs1421085 et rs9939609 de FTO avaient à l'inclusion un Z-score d'IMC plus élevé de 0,4 DS ( $p=0,01$ ) et un IMG plus élevé de 1,1 kg/m<sup>2</sup> ( $p=0,009$ ) par rapport aux non mutés et aux hétérozygotes. Cette différence persistait au cours des quatre années de l'intervention. La présence de ces 2 variants limitait l'effet bénéfique de l'activité physique sur l'évolution du Z-score d'IMC ( $p=0,02$ ) et du HDL-cholestérol ( $p=0,002$ ). Le variant rs17782313 de MC4R était uniquement associé à une HDL-cholestérolémie plus basse de 0,08 mmol/L ( $p=0,03$ ). Chez les obèses d'origine caucasienne, les hétérozygotes pour rs1421085 de FTO avaient des Z-scores d'IMC (-0,4DS,  $p=0,02$ ), de poids (-0,4DS,  $p=0,03$ ) et de taille (-0,5DS,  $p=0,02$ ) diminués. Pour rs9939609 de FTO, les obèses homozygotes mutés d'origine africaine avaient aussi un Z-score d'IMC diminué de 0,5 DS ( $p=0,035$ ). Ces 2 variants de FTO étaient aussi associés à une HDL-cholestérolémie plus élevée de 0,15 mmol/L ( $p=0,02$ ). Le variant rs17782313 de MC4R était quant à lui associé à une cholestérolémie totale et une triglycéridémie plus élevées, respectivement de 0,1 et 0,6 mmol/L ( $p=0,04$ ), et à une HDL-cholestérolémie plus basse de 0,2 mmol/L ( $p=0,03$ ).

**Conclusion:** a) Les variants rs1421085 et rs9939609 de FTO ont un effet protecteur sur la corpulence dans notre population d'obèses. b) Cet effet est inverse chez les enfants de la population générale suggérant le rôle modulateur d'autres gènes impliqués dans la détermination de la corpulence chez l'enfant. c) Le variant rs17782313 de MC4R joue un rôle dans le métabolisme lipidique dans les 2 populations. d) Ces résultats doivent être répliqués et confirmés dans des populations plus larges.

## Nutri03

### Devenir des enfants après sevrage d'une nutrition entérale par gastrostomie

Marine Révillion (Lille), Dominique Guimber, Stéphanie Coopman, Dominique Turck, Frédéric Gottrand, Laurent Michaud

**Contexte :** L'efficacité de la nutrition entérale (NE) est démontrée en pédiatrie, mais le devenir des enfants après le sevrage de la NE n'est pas connu.

**Objectif :** Evaluer rétrospectivement le taux de réussite du sevrage de la NE. L'échec de sevrage était défini par la reprise, même transitoire, d'une NE ou un Z-score poids/taille (P/T) inférieur à - 2 DS associé à la perte d'au

moins 1 DS de ce Z score depuis le sevrage. L'état nutritionnel, les modalités de sevrage et le vécu des familles vis-à-vis de la NE au recul maximal par rapport au sevrage ont été évalués.

**Methodes:** Entre 1998 et 2010, 107 enfants (62 garçons) ont été sevrés d'une NE sur gastrostomie. L'âge médian au sevrage était de 4 ans et 11 mois (extrêmes : 1 mois - 21 ans). Les pathologies sous-jacentes étaient principalement digestives (n= 37), respiratoires/ORL (n= 40) ou neuromusculaires (n= 20).

**Résultats :** Le taux de réussite à la première tentative de sevrage, après une durée médiane de NE de 45 mois (extrêmes : 1 mois ; 158 mois), était de 86%. Parmi les 14% d'enfants en échec de sevrage, 11 avaient dû reprendre une NE et 4 avaient aggravé leur Z-score P/T. A la revue, 14/15 étaient finalement sevrés de la NE. L'état nutritionnel des patients à distance du sevrage était normal (Z-score P/T moyen à - 0,5 DS contre - 0,9 DS lors du sevrage). La gastrostomie était retirée dans 93% des cas. Une fistule gastro-cutanée persistait plus d'un mois après l'ablation de la gastrostomie et nécessitait une fermeture chirurgicale chez 26% des enfants. Une durée de NE supérieure à 8 mois était un facteur prédictif de persistance d'une fistule (OR 8,8, intervalle de confiance à 95% [1,1- 187,2]). Malgré une acceptation initiale difficile de la gastrostomie pour 75% des parents, 96% d'entre eux étaient prêts à reprendre une NE si nécessaire. Les parents interrogés rapportaient une amélioration de la santé et de l'état nutritionnel de leur enfant sous NE dans 82% des cas, avec cependant une altération de l'organisation familiale (47%). Les enfants interrogés (n= 28), ne gardaient pas ou peu de mauvais souvenirs de cette période dans 68% des cas.

**Conclusion:** Cette étude rétrospective est encourageante en termes de réussite du sevrage de la NE ainsi que du vécu de la NE par l'enfant et sa famille.

## Nutri04

### Tolérance et efficacité de la gastrostomie d'alimentation

Françoise Schmitt (Nantes), Dominique Caldari, Nadège Corradini, Philippe Gicquel, Marc-David Leclair, Guillaume Podevin

**Contexte :** La dénutrition en oncologie pédiatrique est fréquente et souvent mésestimée. Elle induit une altération de l'état général, une baisse des défenses immunitaires et serait un facteur de risque indépendant de récurrence carcinologique. La gastrostomie par voie endoscopique (GPE) permet, par une nutrition entérale (NE) adaptée, de corriger ou prévenir la survenue d'une dénutrition.

**Objectif :** Le but de cette étude était d'évaluer la tolérance de la GPE et de valider l'intérêt de la NE précoce en oncologie pédiatrique.

**Methodes:** Les complications des gastrostomies ont été comparées rétrospectivement entre les services d'oncologie et de neurologie pédiatriques du CHU de Nantes depuis 1995. L'efficacité de la NE précoce a été évaluée dans les tumeurs osseuses, en termes de paramètres nutritionnels, de survenue de complications post-opératoires et de récurrence carcinologique. Le seuil de signification statistique était de 0,05.

**Résultats :** Il n'a pas été retrouvé plus de complications de la GPE chez les 74 patients d'oncologie comparés aux 57 patients de neurologie (62 versus 76%, non significatif). La NE a permis une stabilisation ou une amélioration du poids dans 78% des cas. L'instauration d'une NE précoce a permis d'amoindrir la baisse de taille finale de plus de 0,5 DS. Dans les tumeurs osseuses, l'instauration d'une NE dès le diagnostic chez 29 patients a permis de maintenir un poids stable durant toute la durée de la chimiothérapie, et il a été retrouvé une tendance à un moindre taux de complications post-opératoires (24 vs 37%), de récurrences carcinologiques (3 vs 47%) et de décès (3 vs 26%) par rapport aux 19 patients non supplémentés.

**Conclusion:** Cette étude confirme l'intérêt nutritionnel de l'utilisation de la NE dans la prise en charge des patients d'oncologie pédiatrique, et ce dès un stade précoce de la maladie. La GPE reste une technique simple d'utilisation et n'induit pas un taux plus élevé de complications chez les enfants traités pour cancer. Néanmoins des études prospectives complémentaires devront confirmer le lien entre un bon statut nutritionnel et un taux moindre de complications dans la prise en charge des cancers, et évaluer la qualité de vie résultante.

## Nutri05

### Amélioration d'un programme en nutrition parentérale à domicile

F Liebert (Robert Debré – Paris), C Poisson, V Colomb, E Marinier

**Contexte :** La nutrition parentérale à domicile chez l'enfant atteint de maladie digestive chronique est peu répandue en France. Le nombre d'éducation thérapeutique (E.T.) initiale à cette technique augmente chaque année, nécessitant le développement de supports d'éducation thérapeutique adaptés.

**Objectif :** Le programme d'E.T. en nutrition parentérale pédiatrique vise à aider les parents des enfants concernés à acquérir les compétences nécessaires à la gestion de leur vie avec une maladie chronique, dans des conditions d'efficacité, de sécurité et de qualité de vie. C'est un processus avec des séances théoriques, d'apprentissage, d'accompagnement psychosocial, ordonné par l'infirmière formatrice du centre agréé

**Methodes:** L'évaluation des connaissances est une étape obligatoire à valider dans le programme d'E.T. Un outil d'évaluation simple et ludique a été créé pour l'améliorer. « les cartes de Barrow » sont des outils d'évaluation clairs et précis, dont l'objectif est de vérifier les connaissances théoriques sur la nutrition parentérale et le cathéter, et de former le parent à prendre des décisions pertinentes concernant les conduites à tenir lors des situations de crises dans un contexte ludique. L'outil d'évaluation se nomme « Les cartes de l'imprévu », se compose de six jeux de cartes plastifiées décrivant une situation clinique d'urgence liée aux techniques de soins sur cathéter veineux central (fièvre, fissure, obstruction...). Il existe 2 types de cartes : celles décrivant des situations réalistes et celles représentant un choix thérapeutique possible, pertinent ou non. Les actions sont classées et cotées de -2 (choix dangereux) à +2 (choix adapté). Le parent doit choisir une ou plusieurs réponses en argumentant ses choix, puis il retourne les cartes pour analyser ses décisions et leurs conséquences.

**Résultats :** Notre outil n'a pu être utilisé que sur un petit nombre de parents en cours de formation à la nutrition parentérale à domicile, mais, ceci a montré l'importance et l'utilité de cet outil, puisque dans certains cas, nous avons été amenés à proposer une ou plusieurs séances d'éducation supplémentaires « théoriques » et « pratiques » afin de s'assurer de l'acquisition des connaissances.

**Conclusion:** Cependant, il sera nécessaire à l'usage de s'adapter et de réajuster afin de faire évoluer notre outil, et déjà de nouvelles situations sont en cours de création abordant d'autres facettes de la prise en charge en nutrition parentérale.

## Nutri06

### Etat de lieux d'une consultation pédiatrique spécifique des troubles de l'oralité

Anne Lautridou (Nantes), Frédérique Millasseau, Gaëlle Caillaux, Hugues Piloquet

**Contexte :** Il existe une préoccupation croissante des médecins et des familles autour des troubles de l'oralité de l'enfant. Par ailleurs, le développement de la réanimation néonatale, de la nutrition artificielle, et des techniques intensives de soins concernant les jeunes enfants, s'accompagnent d'une augmentation croissante de ces troubles. Cependant, il existe peu de données dans la littérature pour rationaliser leur prise en charge.

**Objectif :** Décrire la population concernée par une consultation spécifique des troubles de l'oralité, le type de prise en charge proposé et l'évolution des symptômes.

**Methodes:** Une consultation dédiée spécifiquement aux troubles de l'oralité, constituée de deux pédiatres (spécialisés en néonatalogie et en nutrition) et d'une psychologue, s'est mise en place progressivement depuis fin 2007 dans notre centre hospitalier. Nous avons analysé rétrospectivement les dossiers des enfants s'étant présentés à cette consultation.

**Résultats :** La consultation d'oralité a concerné 36 enfants (22 garçons soit 61%), d'âge médian de 28.5 mois. 16 enfants, soit 44% d'entre eux étaient prématurés et 14 % étaient grands prématurés (terme < 33 SA). Une grande majorité de ces enfants (77%) avait été hospitalisée en période néonatale. Les troubles de l'oralité sont apparus dans la plupart des cas (56%) en période néonatale, puis pour 28% dans la première année de vie et seulement 16% dans la deuxième année de vie. Les étiologies de ces difficultés étaient multiples : syndromes polymalformatifs (19%), absence de trouble organique (16%), prématurité isolée (14%), troubles neurologiques de la déglutition (14%), greffe de moelle osseuse (11%), maladies hépatiques ou métaboliques (11%), maladies rénales (8%), maladies respiratoires (8%), atrésies de l'œsophage (5.5%), syndromes de Pierre Robin (5.5%). Un retard du développement psychomoteur avéré était noté chez 51% des enfants. Il existait un retentissement psychologique familial dans la plupart des cas (76%). La prise en charge a reposé avant tout sur des conseils nutritionnels (47%), une rééducation orthophonique (36%), et un suivi psychologique (25%). L'évolution a été

favorable avec la reprise d'une alimentation orale complète pour 26% des enfants, une amélioration chez 29%, mais le recul est encore insuffisant pour conclure chez un grand nombre d'entre eux (29%).

**Conclusion:** Les troubles de l'oralité affectent principalement deux types de population : des enfants ayant une histoire lourde de maladie à début néonatal ou dans la première année de vie, et des enfants présentant des troubles psychologiques prédominants. Dans tous les cas le retentissement est important et bénéficie d'une prise en charge spécifique.

## Nutri07

### Acquisition de la tolérance chez les enfants allergiques aux protéines du lait de vache

Marie Baret (Grenoble), Aude Venaille, Nadège Thomassin, Jean Pierre Chouraqui

**Contexte :** Pathologie fréquente du nourrisson, l'allergie aux protéines du lait de vache (APLV) ne doit plus être considérée comme une maladie transitoire et bénigne.

**Objectif :** Pour confirmer et documenter cette assertion, nous avons mené une étude sur le devenir à moyen terme des enfants APLV en s'intéressant plus particulièrement au délai d'acquisition de la tolérance et aux facteurs pouvant l'influencer.

**Méthodes:** Il s'agit d'une étude de cohorte, descriptive et rétrospective. Parmi les 434 enfants suivis entre 1990 et 2009 pour suspicion d'APLV, les 192 enfants «allergiques vrais» ont été sélectionnés sur un faisceau d'arguments cliniques, paracliniques et sur les résultats des tests de provocation orale. Afin de prendre en compte les patients perdus de vue, l'analyse des résultats utilise des courbes de Kaplan Meier, comparées par le test du Logrank. Les calculs sont faits avec un risque d'erreur de première espèce de 0,05. Le protocole de l'étude a été approuvé par le CECIC de notre région et le CCTIRS.

**Résultats :** A la date des dernières nouvelles (âge médian 8,6 ans), 175 enfants ont acquis la tolérance (91%). La probabilité cumulée d'acquisition de la tolérance est de 26% à l'âge de 15 mois ou 12 mois d'évolution (délai diagnostic tolérance), 50% à l'âge de 24 mois ou 21 mois d'évolution et 76% à 42 mois ou 39 mois d'évolution. La tolérance est acquise plus rapidement chez les enfants ayant une allergie non Immunoglobuline E (IgE) médiée que chez ceux ayant une allergie IgE médiée ( $p=0,005$ ). Ainsi, la probabilité cumulée d'acquisition de la tolérance est de 75% après 35 mois d'évolution pour les premiers alors qu'il faut attendre 45 mois pour atteindre le même taux chez les seconds. Aucune différence n'est montrée en fonction du type de protéine en cause. Enfin, les enfants présentant une forme à révélation tardive (signes principalement généraux et cutanés), ont un délai d'acquisition plus long que ceux ayant présenté une forme gastroentérologique à révélation précoce ( $p=0,03$ ).

**Conclusion:** Ces résultats, basés sur une cohorte importante, confirment le caractère souvent prolongé des APLV démontrées, surtout lorsque la révélation est tardive et qu'il s'agit d'une forme IgE-médiée. Cette connaissance de l'histoire naturelle de la maladie devrait amener à modifier les modalités de prise en charge et aider à mieux informer les familles.

## Nutri08

### Statut nutritionnel des enfants allergiques aux protéines du lait de vache

Marie Baret (Grenoble), Aude Venaille, Nadège Thomassin, Jean Pierre Chouraqui

**Contexte :** Différents facteurs peuvent impacter le statut nutritionnel des enfants allergiques aux protéines du lait de vache (APLV) : la maladie elle-même mais aussi les mesures d'éviction.

**Objectif :** Afin d'évaluer ce retentissement nutritionnel, nous avons conduit une étude sur le devenir à moyen et long terme d'enfants allergiques aux protéines du lait de vache.

**Méthodes:** Il s'agit d'une étude de cohorte, descriptive et rétrospective, enrôlant 192 enfants «allergiques vrais» suivis entre 1990 et 2009. Les données anthropométriques des patients ont été relevées au diagnostic, à la tolérance et à la date des dernières nouvelles. Le Z score du poids, de la taille et le rapport du poids sur le poids attendu pour la taille ont été calculés par rapport aux normes françaises (Sempé) et mondiales (OMS). Les moyennes observées ont été comparées par analyse de variance (ANOVA). Le protocole de l'étude a été approuvé par le CECIC de notre région et la CCTIRS.

**Résultats :** Au diagnostic (âge médian 3 mois), sur l'ensemble des enfants, la moyenne du Z score du poids est de  $-0,2$  selon Sempé et  $-0,6$  selon l'OMS. Pour la taille, elle est de  $+0,1$  selon Sempé et  $-0,4$  selon l'OMS. Selon la classification de Waterlow, 15% des enfants sont dénutris au diagnostic. Sous régime contrôlé, ils améliorent globalement leur poids avec des Z scores moyens à la tolérance de  $-0,1$  (Sempé) et  $-0,1$  (OMS). Le Z score moyen à la tolérance pour la taille est de  $+0,3$  (Sempé) et  $-0,2$  (OMS). A la tolérance (âge médian 23 mois), moins de 5% des enfants sont encore considérés comme dénutris. A la date des dernières nouvelles (âge médian 8,6 ans), leur statut nutritionnel est encore amélioré avec un Z score moyen positif à  $+0,4$  pour le poids et  $+0,5$  pour la taille (Sempé). Le rapport du poids sur le poids attendu pour la taille est également amélioré significativement entre tolérance et dernières nouvelles.

**Conclusion:** Près d'un enfant sur 6 présentant une APLV est dénutri au diagnostic. Leur statut nutritionnel s'améliore au fur et à mesure de l'histoire de la maladie sous régime d'exclusion et substitution. Ce statut dépend de l'observance du régime et de l'adaptation des quantités bues, soulignant l'importance d'un suivi régulier. Il s'améliore encore après retour à un régime normal.

## Nutri09

### Hydrolysats de protéines de riz dans le traitement de l'allergie aux protéines du lait de vache non induite par IgE

Ramon Tormo (Barcelone, Espagne), Hegoi Seguro, Guillermo Cardenas, Mireia Morera

**Contexte :** L'allergie au lait de vache non induite par IgE est traitée en nourrissant les enfants avec des hydrolysés de protéines du lait de vache souvent pas bien acceptés à cause du mauvais goût et réactivité aux oligopéptides résiduels

**Objectif :** Montrer que en nourrissant ces enfants avec un hydrolysé des protéines de riz enrichi avec des aminoacides qui manque le riz, l'amélioration est très satisfaisant avec prise du poids, disparition des signes de malabsorption intestinale et en plus, à cause du bon goût, ils sont très bien acceptés

**Méthodes:** 30 nourrissons âgés entre 1 et 3 mois, avec anorexie, vomissements, selles diarrhéiques, irritabilité, mauvaise prise du poids, malabsorption avec stéatorrhée pathologique, nourris préalablement avec laits de début, sans lactose, soja, et hydrolysés de haut degré des protéines du lait de vache ont été nourris avec un lait avec l'apport protéinique à base de protéines de riz partiellement hydrolysées surajouté de lysine, tryptophane et tréonine (HPPR). On a mesuré la stéatorrhée par la méthode Fécal Near Infra Red Absorption (FENIR), et on a consigné le poids, taille, signes cliniques avant et un mois après être nourris avec HPPR

**Résultats :** On a quantifiée la MALABSORPTION, par l'élimination augmentée des graisses fécales (stéatorrhée)  
**RESULTATS:** - 17 enfants nourris préalablement avec un lait de début, avaient une stéatorrhée de 9.2 % (normale < 5%); un mois après être nourris avec HPPR, est diminuée à: 4.74% - 4 nourris avec un lait aux protéines du lait de vache sans lactose: stéatorrhée: 8.26%; après un mois au HPPR: 2.65% - 6 nourris avec un hydrolysé de haut degré de protéines du lait de vache, stéatorrhée: 6.16%, Un mois après au HPPR: 3.9% - 3 nourris avec un lait du soja, stéatorrhée: 6.09%, Un mois après au HPPR: 1.09%  
**SYMPTOMES ET SIGNES CLINIQUES:** tous les enfants nourris avec le HPPR ont eu une prise de poids et taille normale, avec disparition de l'anorexie, vomissements, selles diarrhéiques, et irritabilité. Le bon goût du HPPR, mieux que celui des hydrolysés de haut degré, a été très bien accepté par ses enfants.

**Conclusion:** Les hydrolysés aux protéines de riz sont efficaces dans l'allergie au lait de vache induite par IgE (Dupont et cols, ESPGAHN 2010). Ces hydrolysés sont aussi efficaces chez les enfants nourris avec d'autres laits et allergie non induite par IgE, avec malabsorption, stéatorrhée, irritabilité, anorexie et vomissements.

## Nutri10

### Impact nutritionnel du tabagisme maternel chez le nouveau-né

A Léké (Amiens), F Caboche, J Tiberghien, J Mazec, G Kongolo, A Trugeon

**Contexte :** Il a été démontré chez l'animal que la réduction de la disponibilité maternelle en substrats énergétiques par défaut d'apports nutritionnels, par hypoxémie maternelle et la réduction du flux sanguin utéroplacentaire ou ombilical s'accompagnent de retard de croissance fœtale (malnutrition fœtale).

**Objectif :** Le tabagisme maternel pendant la grossesse réunit toutes ces conditions : effets d'hypoxémie du

monoxyde de carbone, effets vasoconstricteurs de la nicotine réduisant les échanges mère-foetus et sanctionnant la sécrétion des hormones de croissance foetale.

**Méthodes:** Nous allons évaluer le retentissement du tabagisme actif et/ou passif maternel sur l'état trophique de l'enfant à la naissance. Nous avons examiné les dossiers de 316 nouveau-nés d'une maternité de niveau I (âge gestationnel 39,1 +/- 1,25 SA) dont 116 ont été exposés au tabagisme actif (maternel), 66 au tabagisme passif (paternel). Les données ont été comparées à un groupe contrôle composé de 134 nouveau-nés.

**Résultats :** Parmi les 316 mères, 138 (43,7%) fumaient avant la grossesse, 116 d'entre elles (36,7%) ont continué à fumer en début de grossesse et 44 (38%) consommaient plus de 10 cigarettes par jour. A l'accouchement, 34 mères maintenaient leur tabagisme. La moitié des pères à peu près sont fumeurs, 2/3 des mères fumeuses avaient un conjoint fumeur. Les mères fumeuses et celles exposées au tabagisme sont plus jeunes que celles du groupe contrôle. L'indice de masse corporelle des mères fumeuses était plus faible par rapport au groupe témoin ( $p = 0,06$ ). L'allaitement au sein est noté seulement chez 20% des mères fumeuses contre 44% non fumeuses ( $p = 0,002$ ). Les taux de monoxyde de carbone expiré des mères déclarant un tabagisme étaient de loin supérieurs à ceux des mères des 2 autres groupes pendant la grossesse et au moment de l'accouchement. Il y a une corrélation positive entre les taux de CO expiré maternel et le tabagisme déclaré en début de grossesse ( $p < 0,001$ ). Les enfants exposés au tabagisme maternel actif avaient un poids, une taille, un périmètre crânien, un index pondéral plus faibles que ceux des 2 autres groupes ( $p < 0,001$ ).

**Conclusion:** Le tabagisme maternel pendant la grossesse est associé à un retard de croissance foetale global pouvant avoir un impact négatif sur l'enfant à court, moyen et long terme. Le taux d'allaitement, bas dans la région et qui est réduit de moitié chez les fumeuses, peut alourdir les conséquences du tabagisme chez l'enfant. La lutte anti-tabac doit faire partie intégrante des programmes de sensibilisation à l'allaitement maternel.

## Nutri11

### Faut-il proposer un dépistage généralisé de l'hypercholestérolémie (HC) chez l'enfant ? Analyse rétrospective des circonstances de diagnostic de 128 cas pédiatriques d'HC monogénique

S Viola (Trousseau – Paris), C Fersing, P Benlian, J-Ph Girardet

**Contexte :** Les hypercholestérolémies monogéniques dominantes [HC familiale par défaut du récepteur des LDL(LDL-R) et déficience en ApoB] réunissent tous les critères justifiant un dépistage pendant l'enfance : ce sont des affections fréquentes (respectivement 1/500 et 1/1200), potentiellement graves (risque relatif de mortalité avant 40 ans multiplié par 100), bénéficiant d'un traitement efficace sur le taux du LDL et sur le risque cardiovasculaire(CV) et d'un dépistage facile et peu onéreux. Les modalités de ce dépistage restent débattues. Les recommandations nord-américaines préconisent un dépistage ciblé basé sur les antécédents familiaux d'HC ou d'accidents CV précoces. Cependant ce mode de dépistage a une efficacité médiocre puisqu'il ne détecte pas 30 à 60% des enfants atteints. C'est pourquoi les dernières recommandations françaises préconisent de généraliser le dépistage à l'ensemble de la population pédiatrique.

**Objectif :** Le but de cette étude était d'évaluer les circonstances du diagnostic dans une cohorte d'enfants ayant une HC héréditaire.

**Méthodes:** Le mode de découverte de l'HC (justifié par les antécédents familiaux ou fortuit) a été évalué de façon rétrospective chez les 128 enfants (55 filles) suivis pour une HC monogénique dans le service. Cette HC était toujours confirmée par l'analyse des gènes du LDL-R ( $n=118$ ) et de l'apoB ( $n=10$ ). L'âge du diagnostic, les taux initiaux de cholestérol (CT) et de LDL ainsi que les antécédents familiaux d'HC et CV ont été analysés.

**Résultats :** Lors du diagnostic, l'âge médian était de 7 ans 2 mois (extrêmes : 10 mois-16 ans) et les taux moyens de CT et de LDL de 3.11 +/- 0.48 et 2.4 +/- 0.5 g/l. Le diagnostic a été porté chez 91 enfants (71%) en raison des antécédents familiaux et chez 37 (29%) enfants de façon fortuite (examen de santé ou bilan demandé pour une autre raison). L'âge, le taux de CT et de LDL n'étaient pas différents dans les 2 groupes. Onze des 37 enfants diagnostiqués fortuitement avaient des antécédents familiaux connus qui auraient dû conduire à un dépistage ciblé. Ces diagnostics fortuits ont également permis de dépister 17 parents et 6 frères/soeurs supplémentaires.

**Conclusion:** Nos résultats confirment l'efficacité médiocre du dépistage ciblé de l'HC de l'enfant et montrent

qu'une stratégie de dépistage généralisé à l'ensemble de la population pédiatrique pourrait avoir un effet de prévention élargi, sur deux générations simultanément, en révélant des cas ignorés chez les parents.

## Nutri12

### Une approche diététique et nutritionnelle adaptée pour aider l'enfant diabétique à retrouver un bon comportement alimentaire

Ben Mehel Benakriche (Mostaganem, Algérie)

**Contexte** : La majorité des enfants diabétiques ont des difficultés à suivre les conseils alimentaires (7% seulement sont observant pour l'ensemble des conseils donnés). Nos enfants évoquent, pour au moins 65% d'entre eux, des troubles de leur comportement alimentaire.

**Objectif** : Nos efforts sont focalisés sur l'acquisition de connaissances nutritionnelles, une réflexion sur les attitudes face à la nourriture (le goût, la saveur..) pour une adaptation d'un comportement alimentaire régulé et stable à long terme.

**Méthodes**: 3 ateliers thérapeutiques de 1h30, animés par un nutritionniste, une diététicienne et un psychologue, avec 5 à 10 personnes : - Atelier comportements alimentaires (chronobiologie de prise alimentaire, connaissance des facteurs de risques aux troubles du comportement alimentaire...) - Atelier du goût : dégustation d'aliments valorisation du plaisir comme régulateur d'appétit. - Atelier éducation nutritionnelle (confiance en soi...)

**Résultats** : Nous avons réalisé 24 séances (08 séances pour chaque). Nous transmettons des notions généralisées sur la compréhension. Les enfants diabétiques sont surpris de constater que la diététique n'est pas évoquée en termes de renoncement et de restriction. Ils sont rapidement séduits par l'approche non conventionnelle, où la découverte de nouvelles sensations et la dimension du plaisir sont pris en compte. Ils découvrent par l'expérience que le plaisir et la satiété ne sont pas liés à la quantité. Ils se sentent encouragés, valorisés par leur capacité à reproduire rapidement des expériences vécues ou expliquées lors des ateliers précédents et déduisent souvent une analyse de leur propre situation et s'approprient les techniques proposées. Ils sont séduits par les approches scientifiques (événements physiologiques et métaboliques dans leur organisme). Ces ateliers contribuent à améliorer l'estime de soi par l'enfant. Un atelier est un espace de confiance d'une démarche positive par l'enfant.

**Conclusion**: Cette approche permet l'acquisition d'une éducation nutritionnelle de qualité chez les enfants diabétiques afin d'induire un comportement alimentaire serein, de réintroduire la notion de plaisir, et à terme, d'améliorer la qualité de vie des enfants diabétiques. Evident un développement staturo-pondéral régulier et un état de santé physique et mental normal

## Nutri13

### La consommation de prébiotique avant sevrage affecte-elle le métabolisme hépatique ?

F Morel (Nantes), H Piloquet, A Oosting, R Oozeer, D Darmaun, C Michel

**Contexte** : Des résultats récents indiquent que le microbiote intestinal interagit avec le fonctionnement du foie. Parallèlement, la modulation du microbiote intestinal des nourrissons suscite un intérêt croissant dans la perspective de favoriser une composition qui serait optimale pour leur santé.

**Objectif** : Utilisant des fructo-oligosaccharides comme exemple d'agent affectant le microbiote intestinal, nous avons étudié l'impact d'une modulation nutritionnelle précoce du microbiote sur les caractéristiques hépatiques chez le jeune raton allaité.

**Méthodes**: Des ratons allaités ont été supplémentés par gavages avec des fructo-oligosaccharides (FOS, 3.2 g.kg-1 de poids vif) entre leurs 5e et 15e jours de vie. En fin de supplémentation, les animaux ont été sacrifiés et leurs caecocolons et foies ont été disséqués. Le microbiote caeco-colique a été caractérisé par analyse des populations bactériennes principales par qPCR et la quantification des principaux produits de fermentation par chromatographie en phase gazeuse et kits enzymatiques. Les lipides hépatiques ont été extraits puis quantifiés par dosages enzymatiques. L'expression génique de certains marqueurs dans le côlon et dans le foie a été quantifiée par qPCR.

**Résultats** : FOS n'affectait pas le poids corporel mais diminuait le poids de foie ( $0.99 \pm 0.26$  vs  $0.89 \pm 0.19$  g,

$p=0.09$  ; ie  $2.1 \pm 0.1$  vs  $2.2 \pm 0.1$  % du poids corporel,  $p=0.04$ ). Le microbiote était significativement différent chez les rats ayant reçu FOS comparativement aux contrôles : *Bifidobacterium* sp était augmenté tandis que les bactéries apparentées à *Clostridium* spp et *Clostridium leptum* étaient diminuées. Les concentrations lumenales en acétate, propionate et éthanol étaient augmentées ( $43.3$  vs  $21.6$ ) ;  $5.5$  vs  $2.7$  et  $24.2$  vs  $3.1$   $\mu\text{mol.g}^{-1}$ , respectivement). Les concentrations hépatiques en TG et cholestérol n'étaient pas affectées. L'expression de l'alcool déshydrogénase-1 était doublée dans la paroi colique des rats recevant FOS et les expressions hépatiques de PPAR $\alpha$  et de Fiaf tendaient à augmenter chez ces animaux. La recherche de corrélations indiquait que le poids de foie était inversement corrélé à la concentration caeco-colique en éthanol, à l'expression colique de Fiaf et à l'expression hépatique de l'alcool déshydrogénase-1

**Conclusion:** Nos données étayaient le rôle possible du microbiote intestinal dans le contrôle du fonctionnement hépatique. L'impact réel des changements hépatiques de faible ampleur que nous avons observé sur le statut métabolique des animaux allaités et leur implication en termes de programmation du métabolisme énergétique de l'adulte sont à déterminer.