



RESEARCH

PROGRAMME CANADIEN DE SURVEILLANCE PÉDIATRIQUE

RÉSULTATS
2003

Canadian
Paediatric
Society



Société
canadienne
de pédiatrie



Santé
Canada

Health
Canada

Énoncé de mission

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

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

Société canadienne de pédiatrie

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

Envoi de poste-publications convention de vente n° 40006512



Table des matières

2	Remerciements
3	Avant-propos
3	Ministre fédéral de la Santé, Santé Canada
3	Directeur général, Centre de prévention et de contrôle des maladies infectieuses
4	Présidente de la Société canadienne de pédiatrie
4	Président du PCSP
5	Comité directeur du PCSP
5	Groupe de travail du PCSP
6	Publications en 2003
6	Articles publiés relativement aux études
6	Faits saillants publiés dans <i>Paediatrics & Child Health</i>
6	Présentations en 2003
6	Nationales
7	Internationales
8	Financement
9	La surveillance à l'œuvre
9	Aperçu
12	Le coin des investigateurs
13	Calendrier des études
14	Évaluation du programme
16	Investigateurs principaux du PCSP
17	Études de surveillance en 2003
17	Fasciite nécrosante (rapport définitif)
19	Hyperbilirubinémie néonatale grave
21	Infection au virus d'herpès simplex néonatal (rapport définitif)
24	Paralysie flasque aiguë
27	Rachitisme par carence en vitamine D
30	Syndrome CHARGE
35	Syndrome de la ceinture de sécurité
36	Syndrome de Prader-Willi
38	Syndrome de rubéole congénitale
41	Troubles de l'alimentation à apparition précoce
45	Nouvelles études en 2004
45	Déficit immunitaire combiné sévère
45	Effets indésirables graves et potentiellement mortels des médicaments
46	Ostéogenèse imparfaite
47	Rhumatisme articulaire aigu
48	Syndromes acquis de démyélinisation du système nerveux central
49	Question de sondage
49	Syndrome de la ceinture de sécurité
50	Progression internationale
52	Faits saillants des autres unités nationales de surveillance pédiatrique
56	Appel de nouvelles études

Remerciements

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

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

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

Nous sommes également reconnaissants du soutien financier reçu pour maintenir le programme et lui donner de l'expansion afin d'améliorer la santé des enfants et des adolescents canadiens. Un sommaire des commanditaires figure dans le présent rapport (page 8).

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

Des remerciements spéciaux

Nous remercions tous ceux qui ont participé à l'évaluation externe du Programme canadien de surveillance pédiatrique. Grâce à votre collaboration et à votre engagement, nous avons pu remettre au groupe consultatif de spécialistes (GCS) de l'information précieuse pour évaluer le bien-fondé du programme. Nous remercions spécialement le GCS, présidé par le docteur Robert McMurtry, d'avoir évalué le programme en vue d'établir ses qualités et ses faiblesses et de déterminer à quel point il réalise ses buts et objectifs.

Le comité directeur est fier des résultats de cette évaluation, dans laquelle il est indiqué : « Le PCSP représente un important outil de coopération pour la surveillance, la recherche et l'élaboration de politiques. À cet égard, il est perçu comme unique au Canada. Autrement dit, il exerce une activité importante qui disparaîtrait en son absence, sauf si des investissements beaucoup plus élevés étaient octroyés pour le remplacer. »

Vous êtes invités à lire le résumé des résultats d'évaluation en page 14 du présent rapport. Il est possible d'obtenir un exemplaire du rapport d'évaluation complet auprès de la coordonnatrice principale du PCSP.

Félicitations à tous !



Docteur Robert McMurtry
« Le PCSP : un joyau, une
flamme sous le boisseau »

Avant-propos

Ministre fédéral de la Santé, Santé Canada

À titre de ministre de la Santé, je tiens à féliciter la Société canadienne de pédiatrie d'avoir réussi à mener à bien, pour une huitième année d'affilée, le Programme canadien de surveillance pédiatrique (PCSP). Il est bien connu que les pédiatres canadiens y jouent un rôle essentiel.

L'information générée par le PCSP permet aux pédiatres et à la communauté de la santé de mieux informer les autres professionnels, d'améliorer la qualité de vie des enfants atteints de maladies rares et de sensibiliser davantage le public, au Canada et à l'étranger. Je remercie les 2 300 pédiatres qui prennent le temps de présenter régulièrement leur rapport mensuel.

Les enfants sont au cœur des préoccupations de la société canadienne, tout comme leur bien-être mental et physique. En tant que partenaires, Santé Canada et la Société canadienne de pédiatrie continueront de travailler à l'amélioration de la santé et du bien-être des enfants canadiens.

Je vous souhaite de nombreuses autres années de succès avec votre Programme canadien de surveillance pédiatrique.

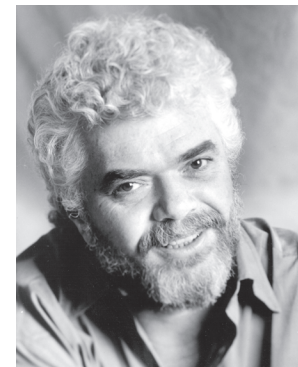


L'Honorable Pierre S. Pettigrew

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

Je suis heureux d'accepter le huitième rapport annuel du Programme canadien de surveillance pédiatrique (PCSP). Je suis encouragé par le succès du programme, surtout par les qualités du PCSP dans la consolidation du Réseau international d'unités de surveillance pédiatrique, où la santé des enfants imite un « village global ».

Je tiens à réitérer mon engagement envers un partenariat entre le Centre de prévention et de contrôle des maladies infectieuses (CPCMI) et la Société canadienne de pédiatrie (SCP). Un groupe consultatif de spécialistes, formé pour superviser l'évaluation du PCSP, a souligné l'importance de ce lien : « Une collaboration importante et exemplaire s'est tissée entre la SCP et Santé Canada ». Le groupe a également conclu que le PCSP est un outil précieux tant pour une surveillance plus vaste que pour des flambées précises, car le réseau de plus de 2 300 pédiatres du PCSP, couplé à la coordination nationale de la SCP, permet de réagir de manière stratégique et rapide aux urgences en santé publique.



Docteur Frank A. Plummer

Je tiens à remercier personnellement le personnel du CPCMI qui a joué et qui continuera à jouer un rôle prépondérant dans le succès du programme en occupant de multiples fonctions, en qualité de directeurs du programme, de membres du comité directeur du PCSP ou d'investigateurs principaux. Le CPCMI continue de soutenir financièrement l'infrastructure du programme et de coordonner le financement de plusieurs études de Santé Canada. Parmi les études menées en 2003 par le ministère, soulignons la surveillance de la paralysie flasque aiguë, du syndrome de rubéole congénitale, de l'infection au virus d'herpès simplex néonatal et des troubles de l'alimentation à apparition précoce. Les études futures et proposées incluent les effets indésirables graves et potentiellement mortels des médicaments en pédiatrie et le déficit immunitaire combiné sévère.

Je n'aurais pas exprimé toute ma gratitude si je n'attribuais pas le succès du programme aux pédiatres du Canada qui cochent diligemment le formulaire mensuel et qui fournissent de l'information détaillée à l'égard de chaque cas déclaré.

Présidente de la Société canadienne de pédiatrie

Nous méritons des félicitations... Ils ont demandé, nous avons répondu.

Si vous doutiez que les pédiatres canadiens veillent et s'intéressent à toutes les questions qui touchent les enfants et les adolescents, ne cherchez pas plus loin que notre réponse au PCSP.

Régulièrement, je reçois le formulaire mensuel du PCSP à mon cabinet. Je dois admettre que je me rappelle vaguement de certaines pathologies, étudiées à la faculté de médecine il y a très, très longtemps. Pourtant, chaque mois, je remplis le formulaire et je le renvoie, parce que je sais qu'il est important d'en savoir plus au sujet de ces pathologies et, dans certains cas, de découvrir qu'en réalité, elles ne sont pas si rares. Il semble qu'un très grand nombre de mes collègues du pays entier pensent comme moi, parce que le taux de réponse pour 2003 a atteint un taux remarquable de 83 %. Le taux de réponse volontaire aux questionnaires détaillés a atteint le pourcentage incroyable de 96 %, et 67 suggestions de nouvelles études ont été soumises. Ce sont des taux vraiment remarquables, comme pourrait vous le confirmer quiconque a déjà mené des enquêtes. En fait, c'est exactement ce que le groupe consultatif de spécialistes, dirigé par le docteur Robert McMurtry, a souligné dans l'évaluation externe lorsqu'il a louangé le programme. Le projet de surveillance a sensibilisé la population aux travaux de la Société canadienne de pédiatrie et des pédiatres au sein de nos propres cercles gouvernementaux et sur la scène internationale.



Docteur Diane Sacks

Félicitations à tous ceux qui coordonnent le programme, et à nous aussi. Beau travail!

Président du PCSP

Quelle belle année! Non seulement le PCSP a-t-il continué à consolider le réseau coopératif national de surveillance active afin de fournir des données fiables sur des pathologies rares aux conséquences dévastatrices, mais il a également subi une évaluation externe très approfondie.

Dans le rapport précédent, je soulignais que cette évaluation officielle du programme était entreprise pour répondre à des questions importantes au sujet des forces et des faiblesses du programme ainsi que du plan d'action pour l'avenir. À cet effet, un groupe consultatif international de spécialistes a été formé pour examiner les politiques, les objectifs, les cibles, les stratégies, les plans d'action, le rendement et la production du programme. J'ai le plaisir de pouvoir déclarer qu'après une évaluation détaillée, le programme a obtenu des résultats éclatants. L'avis du groupe était unanime : le PCSP assure une excellente optimisation des ressources; les réalisations à cet égard sont insurpassées par rapport aux programmes comparables que connaît le groupe consultatif de spécialistes.



Docteur Gilles Delage

À titre de président du comité directeur, je suis profondément reconnaissant au docteur Robert McMurtry et aux membres du comité consultatif de leur point de vue sur les forces du PCSP à titre d'outil de surveillance active, de leur orientation en matière d'expansion future et de leur vision de la valeur du PCSP au sein des collectivités de la pédiatrie et de la recherche en santé publique. Je vous invite à lire leur rapport, en page 14.

Nous sommes fiers des réalisations du PCSP jusqu'à présent et sommes engagés à en améliorer les activités pour continuer à apporter une contribution importante à la santé des enfants canadiens, en influant sur l'exercice de la pédiatrie et sur les politiques en santé publique.

Comité directeur du PCSP

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

Groupe de travail du PCSP

Madame Andrea Medaglia (présidente)	Société canadienne de pédiatrie
Madame Marie Adèle Davis	Société canadienne de pédiatrie
Madame Jo-Anne Doherty	Centre de prévention et de contrôle des maladies infectieuses, Santé Canada
Docteur Danielle Grenier	Société canadienne de pédiatrie

Publications en 2003

Articles publiés relativement aux études

(consulter <http://www.cps.ca/francais/pcsp> pour obtenir la liste complète des résumés et des hyperliens)

Paediatric adverse drug reactions can be fatal. Grenier D, Doherty J, Medaglia A. *Paediatr Child Health* 2003;8(4):218

Carrier frequency of the Smith-Lemli-Opitz IVS8-1G>C mutation of the DHCR7 gene in African-Americans. Wright BS, Nwokoro NA, Waye JS, Wassif CW, Nowaczyk MJM, Porter FD. *Am J Med Genet* 2003 (publié en ligne le 17 janvier).

Les articles suivants ont été publiés en 2004, mais ils méritent d'être soulignés :

Canadian Paediatric Surveillance Program: A developmental check-up. Scott J. *Paediatr Child Health* 2004;9(1):13-4

Canadian Paediatric Surveillance Program confirms low incidence of hemorrhagic disease of the newborn in Canada. *Paediatr Child Health* 2004;9(4):235-8

Faits saillants publiés dans *Paediatrics & Child Health*

(consulter <http://www.cps.ca/francais/pcsp> pour obtenir la liste complète des résumés et des hyperliens)

Do you know the answers? – CPSP Quiz. *Paediatr Child Health* 2003;8(10):615, 641

The unrealistic quest to thinness. *Paediatr Child Health* 2003;8(9):563

Helping to prevent obesity and complications in children with Prader-Willi syndrome. *Paediatr Child Health* 2003;8(8):510

CPSP 2002 Results: What have we learned? *Paediatr Child Health* 2003;8(7):447

Lap-belt injuries: A view from the bedside. *Paediatr Child Health* 2003;8(6):373

Survey on lap-belt syndrome: Results and next steps. *Paediatr Child Health* 2003;8(6):374

Call for new studies: Research opportunities. *Paediatr Child Health* 2003;8(5):297

How to improve your diagnostic tools for genetic disorders. *Paediatr Child Health* 2003;8(4):217

Is the risk of kernicterus rising? *Paediatr Child Health* 2003;8(3):150

Congenital rubella syndrome – Time to act on missed prevention opportunities. *Paediatr Child Health* 2003;8(2):107-8

Surveillance of rare genetic disorders: No longer orphan diseases. *Paediatr Child Health* 2003;8(1):55

Présentations en 2003

(consulter <http://www.cps.ca/francais/pcsp> pour obtenir la liste complète des résumés et des hyperliens)

Nationales

Vitamin D deficiency rickets among children living in Canada: A new look at an old disease. Ward LM, Gaboury I, Ladhani M, Zlotkin S. Présentée à la conférence professionnelle de l'ADC et de la SCEM, à Ottawa, en octobre 2003.

Risk factors for vitamin D deficiency rickets among children living in Canada: Results of an incidence study through the Canadian Paediatric Surveillance Program. Ward LM, Gaboury I, Ladhani M, Zlotkin S. Présentée au congrès annuel de la Société canadienne de l'endocrinologie et du métabolisme, à Ottawa, en octobre 2003.

Puberty and growth in CHARGE association/syndrome. Blake K. Présentée à la 13^e conférence mondiale de DbI sur la surdicécité, à Mississauga, le 7 août 2003.

Central nerves of CHARGE association/syndrome. Blake K. Présentée à la 13^e conférence mondiale de DbI sur la surdicécité, à Mississauga, du 5 au 10 août 2003.

CHARGE into the adolescent and adult decades. Blake K. Présentée à la 13^e conférence mondiale de DbI sur la surdicécité, à Mississauga, du 5 au 10 août 2003.

Neonatal herpes simplex virus infections in Canada. Wong T, Burton S, Cormier L, Embree J, Steben M, Rusen ID. Présentée à la conférence de l'International Society for Sexually Transmitted Disease Research, à Ottawa, du 27 au 30 juillet 2003.

La surveillance pour aider les patients atteints de troubles génétiques orphelins. Summers A, Berall G, Blake KD, Nowaczyk MJM, Desantadina MV. Présentée au 80^e congrès annuel de la Société canadienne de pédiatrie, à Calgary, le 21 juin 2003.

Public health implications of the Canadian Paediatric Surveillance Program. Grenier D, Doherty J, Medaglia A. Présentée au 80^e congrès annuel de la Société canadienne de pédiatrie, à Calgary, le 19 juin 2003.

C.H.A.R.G.E. account: The health economics of managing CHARGE syndrome. Budden H, Blake KD. Présentée au 80^e congrès annuel de la Société canadienne de pédiatrie, à Calgary, du 18 au 22 juin 2003.

The incidence and prevalence of CHARGE association/syndrome in Canada. Issekutz KA, Smith IM, Prasad C, Graham JM, Blake KD. Présentée au 80^e congrès annuel de la Société canadienne de pédiatrie, à Calgary, du 18 au 22 juin 2003 et à la 13^e conférence mondiale de DbI sur la surdicécité, à Mississauga, le 7 août 2003.

The cranial nerve anomalies of CHARGE association/syndrome (A/S). Lawand CMD, Blake KD, Prasad C, Graham JM, Jr. Présentée au 80^e congrès annuel de la Société canadienne de pédiatrie, à Calgary, du 18 au 22 juin 2003.

International Network of Paediatric Surveillance Units: A child's global village. Grenier D, Doherty J, Medaglia A. Présentée à la conférence Santé des enfants et des adolescents 2003, à Vancouver, le 14 mai 2003, et au congrès de l'Irish and American Paediatric Society, à Ottawa, le 20 septembre 2003.

Oral sensory experiences and feeding issues in CHARGE syndrome. Marche DM, Dobbelsteyn C, Rashid M, Blake KD. Présentée au 28^e congrès annuel de l'Association canadienne des orthophonistes et audiologistes, à St. John's, en mai 2003.

Internationales

Genetic studies: A significant component of the Canadian Paediatric Surveillance Program. Summers A. Présentée au congrès annuel de l'American Society of Human Genetics, à Los Angeles, le 5 novembre 2003.

Challenging behavioural problems in children with genetic and rare conditions: Role of the Canadian Paediatric Surveillance Program. Grenier D, Doherty J, Medaglia A. Présentée au congrès Europaediatrics 2003, à Prague, le 22 octobre 2003.

Adolescence and CHARGE syndrome. Blake K. Présentée aux directeurs de projet, consortium national d'assistance technique, bureau des programmes spéciaux de formation, à Washington, en octobre 2003.

Rare diseases research through surveillance: The Canadian experience. Grenier D, Doherty J, Medaglia A. Présentée au congrès de l'European Society of Paediatric Research, à Bilbao, le 28 septembre 2003.

Puberty in CHARGE. Blake K. Atelier présenté à la 6^e conférence internationale sur le syndrome CHARGE, à Cleveland, du 25 au 27 juillet 2003.

General endocrine issues in CHARGE. Blake K. Atelier présenté à la 6^e conférence internationale sur le syndrome CHARGE, à Cleveland, du 25 au 27 juillet 2003.

National study of paediatric hemolytic uremic syndrome in Canada. Sockett P, Proulx F. Présentée au 5^e symposium international sur l'infection à *Escherichia coli* producteur de toxine Shiga (vérocytotoxine) (VTEC 2003), à Édimbourg, du 8 au 11 juin 2003.

Cerebral edema (CE) in pediatric diabetic ketoacidosis (DKA) in Canada. Cummings EA, Lawrence SE, Daneman D. *Diabetes* 2003;52(Suppl1):A400. Présentée aux 63^e séances scientifiques de l'American Diabetes Association, à New Orleans, en juin 2003.

Financement

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

Un financement est nécessaire pour la gestion des programmes, y compris le soutien administratif et financier. Les bourses d'éducation sont les bienvenues de la part de tous les intervenants intéressés à surveiller

l'amélioration de la santé des enfants et adolescents canadiens et à y contribuer.

Nous remercions chaleureusement les sources suivantes de leur financement :

Ministères gouvernementaux

Santé Canada

- Direction générale de la santé de la population et de la santé publique
 - Centre de développement de la santé humaine
 - Division de l'enfance et de l'adolescence
 - Division de la santé des collectivités
 - Division de surveillance de la santé et de l'épidémiologie
 - Centre de prévention et de contrôle des maladies infectieuses
 - Division de l'immunisation et des maladies respiratoires
 - Division des infections acquises dans la communauté
 - Division de la surveillance et de l'évaluation des risques
- Direction générale des produits de santé et des aliments
 - Bureau de la politique et de la promotion de la nutrition
 - Surveillance des aliments et de la nutrition

Transports Canada

- Groupe de la Sécurité et de la Sûreté
 - Sécurité routière et réglementation automobile

Sources non gouvernementales

- CHARGE Syndrome Foundation, Inc.
- Fondation de la recherche sur les maladies du Québec
- GlaxoSmithKline
- IWK Health Centre
- Les Producteurs laitiers du Canada
- Mead Johnson Nutritionals
- Merck Frosst Canada Ltée
- North York General Hospital
- Ontario Prader-Willi Syndrome Association
- Striving for Excellence Fund, Mount Sinai Hospital
- The Physicians' Services Incorporated Foundation

La surveillance à l'œuvre

Aperçu

La surveillance est une partie importante de la médecine, car elle permet de retracer et d'étudier des pathologies. Non seulement le fardeau de la maladie peut-il être déterminé et les interventions visant à prévenir l'occurrence d'un trouble peuvent-elles être évaluées, mais l'information colligée peut également susciter l'élaboration de futures politiques en santé pour répondre aux besoins des patients atteints de ces pathologies. Le PCSP est conçu pour étudier des troubles rares aux taux de morbidité et de mortalité élevés pendant l'enfance ou des complications rares de maladies plus courantes, d'une fréquence tellement minime qu'elle impose une collecte de données à l'échelle nationale afin d'assurer un nombre suffisant de cas pour permettre l'obtention de données significatives. Lorsque le comité directeur du PCSP examine de nouveaux projets d'étude, il accorde la préférence aux

études dotées d'une grande importance en santé publique ou qui ne pourraient être entreprises autrement. Toutes les études doivent respecter des normes élevées de rigueur scientifique et de valeur concrète.

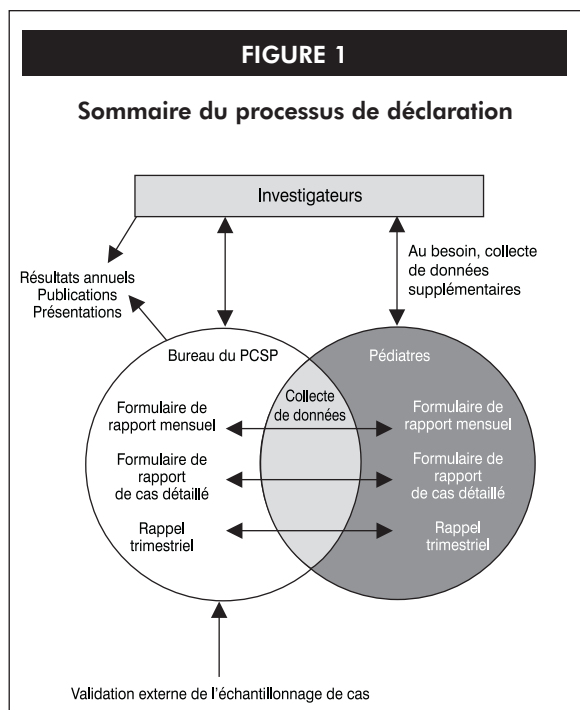
Au lancement d'une nouvelle étude, les participants au programme reçoivent un résumé du protocole, y compris la définition de cas et une brève description de la pathologie. En plus de procurer un mode de déclaration uniforme, cette démarche permet de former les médecins et de les sensibiliser à l'existence de pathologies peu fréquentes au taux de morbidité ou de mortalité élevé.

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

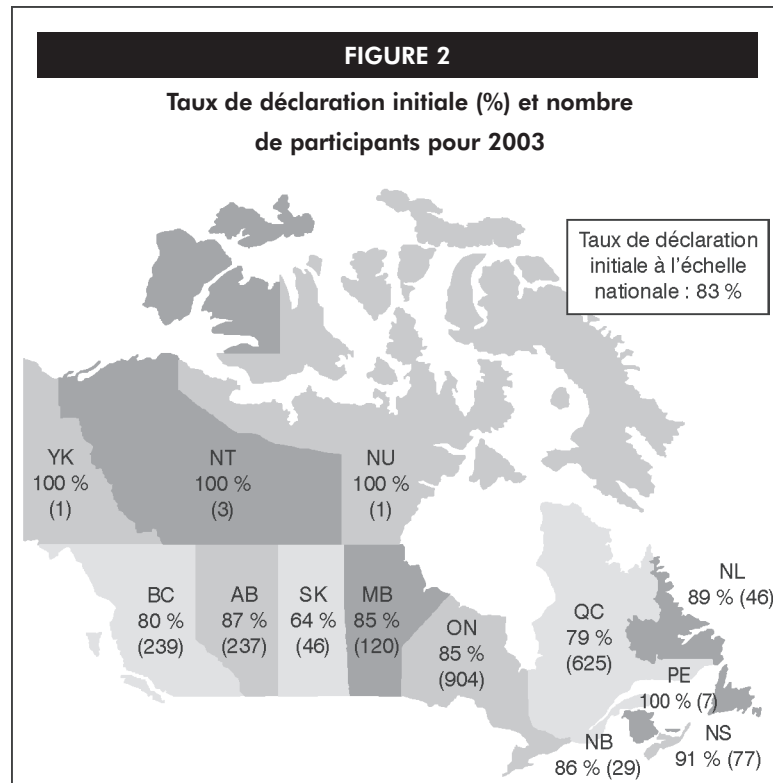
Déclaration

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

Les participants déclarent tous les cas qui respectent les définitions de cas, y compris les cas présumés ou probables en cas de doute au sujet de la déclaration. Ce système entraîne parfois la soumission de rapports dédoublés. La constatation des cas est surveillée et vérifiée par l'exploration des rapports dédoublés et par la comparaison des données avec celles des programmes ou centres connexes.



Le PCSP garantit la confidentialité de toute l'information qui lui est transmise. Seule de l'information non nominative sur les patients, comme leur date de naissance, leur sexe et des commentaires sur la pathologie, est exigée à l'égard de chaque cas déclaré. Cette information anonyme permet de repérer les dédoublements et est incluse, à titre de rappel, dans un formulaire de rapport détaillé, posté au répondant original afin d'obtenir de l'information propre au cas. Une fois retourné au PCSP, le rapport détaillé est transmis à l'investigateur afin qu'il l'analyse. Celui-ci est responsable de prendre contact avec le répondant s'il a besoin de renseignements plus détaillés. Le PCSP est encouragé par le taux de réponses de 96 % aux questionnaires détaillés (voir le tableau 1 pour connaître les réponses à chaque étude).



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

Afin de remercier les pédiatres et pédiatres avec surspécialité de leur énorme engagement envers le PCSP et de leur appui du PCSP, 1 664 certificats personnels ont été expédiés afin de remercier les participants de 2003, et 360 lettres de remerciements

TABLEAU 1
Taux de réponses aux questionnaires détaillés en 2003

Études ou pathologies	Cas déclarés	En attente	% de réponse
Fasciite nécrosante	27	0	100
Hyperbilirubinémie néonatale grave	178	6	97
Infection au virus d'herpès simplex néonatal	18	0	100
Paralysie flasque aiguë	84	0	100
Rachitisme par carence en vitamine D	80	7	91
Syndrome CHARGE	37	1	97
Syndrome de la ceinture de sécurité	8	0	100
Syndrome de Prader-Willi	56	7	88
Syndrome de rubéole congénitale	2	0	100
Troubles de l'alimentation à apparition précoce	93	0	100
Nombre total de cas (toutes les études)	583	21	96

ont été postées à ceux qui ont déclaré un cas en 2003. Un tirage précoce a été effectué, et les docteurs Bryan Magwood (Manitoba) et Claudio Fregonas (Ontario) ont gagné des exemplaires gratuits de la publication de l'AAP intitulée *Challenges in Pediatric Diagnosis*. Les gagnants du tirage de fin d'année des deux inscriptions au congrès annuel de la SCP à Montréal en juin 2004 sont le docteur Esias Van Rensburg (Colombie-Britannique), qui a répondu tous les mois en 2003, et le docteur Philip Mantynen (Ontario), qui a rempli et renvoyé un questionnaire détaillé.

Charge de travail des participants

Les répondants à l'évaluation du programme ont souligné la simplicité du système de déclaration mensuel, et 80 % étaient d'avis que les questionnaires de suivi des cas étaient faciles à remplir. Puisque seules des données non nominales et non identifiables sont colligées par le PCSP, 90 % de ceux qui ont déclaré un cas n'ont pas hésité à fournir de l'information clinique. Malgré un total de 583 cas déclarés en 2003, la majorité des participants (1 975 sur 2 335, ou 84,6 %) n'avaient aucun cas à déclarer. Il convient toutefois de souligner à nouveau l'importance de ces rapports sans déclaration. Tandis que les études se succèdent, la charge de travail passe d'une surspécialité à l'autre. Le nombre de cas déclarés était plus élevé cette année en raison de l'étude sur l'hyperbilirubinémie néonatale et de l'inclusion des études sur les troubles de l'alimentation à apparition précoce et sur le rachitisme par carence en vitamine D dans le programme.

Le nombre de cas déclarés par les répondants en 2003 est exposée à la figure 3. Celle-ci démontre que la plupart des participants (84,6 %) n'avaient aucun cas à déclarer et qu'ils ont donc coché la case « Rien à déclarer » tous les mois. Parmi les participants, 11,1 % ont déclaré un cas, et 3,2 % en ont déclaré deux ou trois. Seulement 25 participants (1,1 %) ont rempli quatre questionnaires ou plus. Il est intéressant de constater que 125 des 583 cas déclarés étaient des dédoublements, ce qui valide la qualité des

constatations du PCSP. Le PCSP est extrêmement reconnaissant du fait que la majorité des participants remplissent religieusement les questionnaires détaillés après avoir déclaré un cas. Leur diligence démontre qu'ils comprennent l'énorme importance de colliger des données scientifiques. Pour réduire la charge de travail des participants, le comité directeur continue d'insister pour que les questionnaires détaillés soient courts, précis et pertinents.

Questions ponctuelles par sondage

Le PCSP est offert comme outil peu coûteux pour sonder les participants de manière ponctuelle afin de repérer la prévalence d'un problème ou de répondre à une question précise. Une fois approuvée par le comité directeur du PCSP, la question ponctuelle par sondage est expédiée à tous les participants en même temps qu'un formulaire mensuel de rapport initial. Les résultats

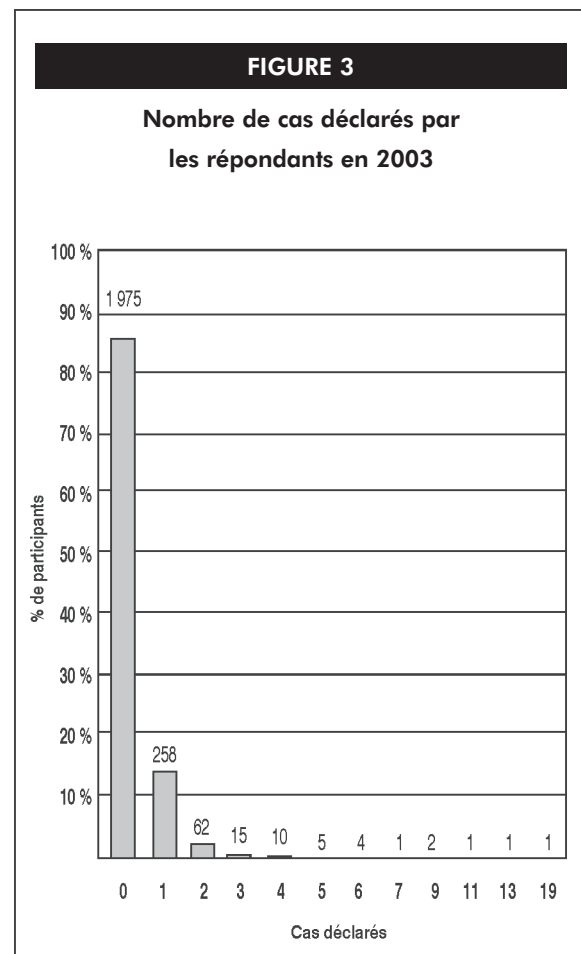


TABLEAU 2	
Critères d'inclusion des études	
Rareté	Maladies d'une incidence ou d'une prévalence tellement faible qu'elles exigent un échantillonnage national des cas (moins de 1 000 cas par année).
Importance pour la santé publique	Porte clairement sur une question de santé publique ou pédiatrique.
Importance scientifique	Intérêt et importance scientifiques démontrés.
Spécificité	La proposition doit démontrer un besoin évident de données sur la maladie ou le trouble à l'égard duquel on ne possède que des renseignements limités et pour lequel la surveillance représente le meilleur moyen de colliger des données.
Qualité de la proposition	La proposition doit inclure des objectifs clairs et réalisables, être réalisable, assurer la confidentialité du patient, comporter des ressources pertinentes ainsi qu'un questionnaire et une méthode d'évaluation clairs.
Charge de travail pour les pédiatres	Le comité directeur doit être convaincu que le rapport n'entraînera pas une augmentation excessive de la charge de travail des pédiatres.
On accordera la priorité aux maladies qui ne sont pas à déclaration obligatoire ou, si elles le sont, qu'on estime sous-déclarées. Les investigateurs sont tenus de démontrer l'accessibilité à un financement potentiel.	

sont compilés et transmis à l'investigateur afin qu'il procède à l'analyse des données.

Les résultats de la question ponctuelle posée en 2003 sur le syndrome de la ceinture de sécurité se trouvent à la page 49.

Le coin des investigateurs

Le PCSP peut offrir aux investigateurs l'usage d'un système de surveillance active rapide afin de sensibiliser le corps médical à des pathologies pédiatriques qui entraînent une invalidité, une morbidité, une mortalité et des coûts économiques élevés pour la société, malgré leur faible fréquence. Le PCSP représente un moyen novateur de repérer et d'obtenir des données sur des maladies et pathologies rares auprès d'environ 2 335 participants. Le programme s'engage à obtenir un taux de constatation de cas supérieur à 90 % et se targue d'un taux de réponses de 96 % sur les rapports détaillés (tableau 1), grâce aux rappels de suivi aux participants qui n'ont pas répondu. Le PCSP donne l'occasion d'une collaboration internationale avec d'autres unités de surveillance pédiatrique de par le monde et la

possibilité d'apporter une aide tangible à la santé et au bien-être des enfants et adolescents canadiens.

Les chercheurs sont invités à soumettre des projets de nouvelles études après avoir examiné les *critères d'inclusion des études* (tableau 2) et la *présentation des*

TABLEAU 3
Présentation des soumissions
<p>Les soumissions de nouvelles études devraient inclure :</p> <ul style="list-style-type: none"> • le nom de l'auteur principal, • un bref résumé de la proposition, • la date proposée du début de l'étude, • la durée proposée, • les questions à examiner, • la déclaration de justification, incluant le mode d'utilisation possible de l'information, • la définition de cas, • le nombre de cas prévus, • la disponibilité de l'approbation déontologique (préciser la source d'approbation), • les dispositions financières, • la date projetée pour terminer l'analyse et la soumission des publications.

soumissions (tableau 3). Le comité directeur examine les soumissions à ses réunions du printemps et de l'automne et accorde la préférence aux études dotées d'une grande importance en santé publique ou qui ne pourraient être entreprises autrement. Les études doivent avoir reçu une approbation déontologique et être pourvues d'un financement établi avant d'obtenir une approbation définitive.

Le PCSP est heureux de constater que des professeurs établis se font les mentors de jeunes chercheurs qui proposent des études.

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

Calendrier des études

TABLEAU 4			
Calendrier des études du PCSP (selon la date de fin)			
Étude	Début	Fin	Total de cas confirmés le 31 décembre 2003
Infection streptococcique de groupe B	janvier 1996	décembre 1996	178
Anomalies du tube neural	janvier 1997	décembre 1998	107
Maladie de Creutzfeldt-Jacob	janvier 1997	juin 1999	1
Panencéphalite sclérosante subaiguë	janvier 1997	décembre 2000	3
Syndrome hémorragique du nouveau-né	janvier 1997	décembre 2000	6
Détérioration intellectuelle et neurologique évolutive	juillet 1999	juin 2001	59
Œdème cérébral en cas d'acidocétose diabétique	juillet 1999	juin 2001	23
Anaphylaxie	janvier 2000	juin 2001	732
Syndrome hémolytique et urémique	avril 2000	mars 2002	140
Syndrome de Smith-Lemli-Opitz	janvier 2000	décembre 2002	35
Infection au virus de l'hépatite C	février 2001	janvier 2003	58
Insuffisance hépatique néonatale et hémochromatose périnatale	février 2001	janvier 2003	10
Fasciite nécrosante	septembre 2001	août 2003	37
Infection au virus d'herpès simplex néonatal	octobre 2000	septembre 2003	58
Hyperbilirubinémie néonatale grave	juillet 2002	juin 2004	203
Rachisme par carence en vitamine D	juillet 2002	juin 2004	69
Syndrome CHARGE	septembre 2001	août 2004	90
Paralysie flasque aiguë	janvier 1996	décembre 2004	370
Syndrome de rubéole congénitale	janvier 1996	décembre 2004	9
Syndrome de Prader-Willi	janvier 2003	décembre 2004	31
Ostéogenèse imparfaite	janvier 2004	décembre 2004	s.o.
Troubles de l'alimentation à apparition précoce	mars 2003	février 2005	63
Syndrome de la ceinture de sécurité	septembre 2003	août 2005	3
Effets indésirables graves et potentiellement mortels des médicaments	janvier 2004	décembre 2005	s.o.
Déficit immunitaire combiné sévère	avril 2004	mars 2006	s.o.
Rhumatisme articulaire aigu	avril 2004	mars 2007	s.o.
Syndromes acquis de démyélinisation du système nerveux central	avril 2004	mars 2007	s.o.

s.o. : sans objet

Évaluation du programme

Rapport du président du groupe consultatif de spécialistes

Préambule

Le processus d'évaluation du PCSP a commencé au début de 2003 avec la création d'un groupe consultatif de spécialistes (GCS). Chaque membre du groupe a été sélectionné d'après son expérience et ses compétences en santé publique, en pédiatrie, en épidémiologie, en surveillance et en administration. Le groupe de travail de l'évaluation du PCSP a tenu une réunion préparatoire en mai, en présence du président du GCS. Une abondante documentation a ensuite été distribuée aux membres du GCS, en prévision de la réunion de septembre, qui a été suivie par des délibérations à huis clos. Le président du GCS a présenté le rapport définitif suivant au comité directeur du PCSP en novembre 2003.

Membres du groupe consultatif de spécialistes

Docteur Robert McMurtry (président), ancien doyen de la faculté de médecine, université de Western Ontario; ancien sous-ministre adjoint de la Santé

Docteur Margaret Berry, néonatalogue, Hôpital de Montréal pour enfants

Docteur Jeffrey Davis, médecin chef, Bureau de la santé publique du Wisconsin

Docteur Philippe Duclos, chef de projet, innocuité vaccinale, Organisation mondiale de la santé

Docteur Monika Naus, épidémiologiste, *Centre for Disease Control* de la Colombie-Britannique; présidente, Comité consultatif national de l'immunisation

Commentaires généraux

À l'unanimité, les membres du GCS trouvent que le PCSP fournit une excellente optimisation des ressources. Le GCS juge les réalisations du PCSP excellentes et insurpassées par rapport aux programmes comparables qu'il connaît. Le PCSP représente un important outil coopératif de surveillance, de recherche et d'élaboration de politiques. À cet égard, il est unique au Canada. Autrement dit, il assure une activité importante qui disparaîtrait en son absence, à moins que des investissements beaucoup plus considérables soient engagés pour le remplacer.

L'activité principale d'assurer la surveillance de pathologies rares aux conséquences dévastatrices touchant les enfants a permis de créer un réseau qui atteint toutes les régions du Canada. Non seulement ce réseau permet-il d'obtenir de l'information essentielle sur ces pathologies (« elles sont bien évaluées »), mais il fournit aussi un mécanisme pour glaner de l'information en santé publique rapidement et à peu de frais sur la scène nationale. Parmi les exemples, soulignons le syndrome hémorragique du nouveau-né, confirmant la recommandation canadienne selon laquelle l'administration de vitamine K est la règle d'or en prévention, et les marchettes pour bébés, confirmant la nécessité d'interdire ces objets de manière à garantir la sécurité commerciale des produits.

Le GCS a été impressionné par le sondage auprès des cliniciens (pédiatres) selon lequel certains modifiaient leur profil d'exercice et qui confirmait la notoriété du PCSP pour tous. Les publications découlant du programme ont également été encensées. Le PCSP est invité à accroître sa portée pour inclure les infirmières praticiennes et les collectivités et territoires du Grand Nord.

Enfin, le GCS a souligné l'importance de fournir plus de données probantes sur les effets du PCSP sur les politiques de santé publique et l'exercice clinique. Une évaluation annuelle de l'efficacité du comité directeur a également été recommandée.

Objectifs du programme

Le PCSP se distingue pour ce qui est du respect de ses objectifs courants. Il a entrepris des programmes d'une grande signification scientifique à l'échelle nationale et a mis sur pied un système de surveillance efficace pour évaluer la santé des enfants canadiens à l'égard de pathologies rares aux conséquences dévastatrices. Néanmoins, il serait peut-être avantageux de reformuler les objectifs du programme pour qu'il reflète les priorités émergentes et les nouvelles réalités (p. ex., changements de gouvernement fédéral, amélioration des relations fédérales, provinciales et territoriales).

Certaines formulations des objectifs du programme ont été proposées, comme suit :

- Repérer des pathologies importantes à surveiller afin d'aider les pédiatres et les agents de santé publique à contribuer à la santé et au bien-être des enfants canadiens.
- Garantir une infrastructure solide et maintenir et améliorer un système de surveillance démographique coopératif pour observer la santé des enfants canadiens.
- Faciliter la recherche sur des pathologies rares aux conséquences dévastatrices afin de faire progresser les connaissances, d'accroître la compréhension et d'améliorer le traitement, la prévention et la planification des soins de santé.

Le GCS félicite le PCSP d'effectuer sa principale fonction avec tant de brio et souligne que des fonctions supplémentaires déterminantes, telles que la réaction à des urgences en santé publique et la collaboration internationale, pourraient nécessiter des ressources supplémentaires.

Objectifs d'évaluation

Le GCS trouve le processus d'évaluation exemplaire, et il a été impressionné par les sondages auprès des quatre groupes d'intervenants et par la structure des CDC (*Centers for Disease Control and Prevention*). La documentation intégrée fournie était bien conçue et

contenait à la fois de l'information quantitative et qualitative de qualité. La structure logique offrait un contexte intéressant. Cependant, les objectifs du programme ne semblaient pas bien servir le PCSP et pourraient être supprimés sans conséquence néfaste.

L'excellente optimisation des ressources assurée par le PCSP pourrait être encore mieux démontrée, surtout à la lumière de la nouvelle réalité fiscale fédérale, qui ressemblera probablement à celle de l'examen du programme mené en 1994-1995. Le GCS est convaincu que cette démonstration peut être faite et que pour reproduire le travail capital du programme par un autre moyen, il faudrait injecter des fonds considérablement plus élevés.

Enjeux stratégiques et conclusion

L'année 2003 est caractérisée par des modifications à grande échelle et à fortes répercussions. Toutes les provinces à l'est de l'Alberta ont tenu des élections, et de nouveaux gouvernements ont été élus en Ontario, au Québec et à Terre-Neuve et au Labrador. La plupart des observateurs pensent qu'avec le changement de chef de gouvernement, il sera possible d'espérer une démarche plus coopérative sur les tribunes fédérale, provinciales et territoriales. De plus, le SRAS et le cas d'un animal atteint d'ESB (encéphalite spongiforme bovine) ont eu des répercussions économiques très négatives. Ces deux événements rares aux conséquences dévastatrices ont démontré l'importance de la santé publique et le caractère crucial de la surveillance.

De l'avis des examinateurs, l'atout que représente le PCSP est pertinent à ces réalités. C'est un programme national et un important mécanisme de surveillance de la santé humaine, comme on peut le remarquer par la santé et le bien-être des enfants, les populations les plus vulnérables du Canada.

Investigateurs principaux du PCSP

Études de surveillance en 2003



Docteur H. Dele Davies
Fasciite nécrosante



Docteurs Michael Sgro et Vibhuti Shah
Hyperbilirubinémie néonatale grave



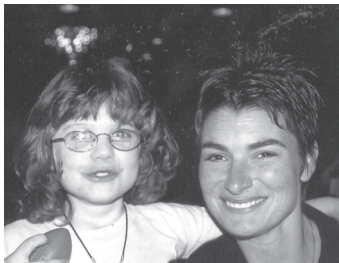
Docteur Tom Wong
Infection au virus d'herpès simplex néonatal



Docteur Paul Varughese
Paralyse flasque aiguë et Syndrome de rubéole congénitale



Docteur Leanne Ward
Rachitisme par carence en vitamin D



Docteur Kim Blake
Syndrome CHARGE



Docteur Claude Cyr
Syndrome de la ceinture de sécurité



Docteur Glenn Berall
Syndrome de Prader-Willi



Docteur Leora Pinhas
Troubles de l'alimentation à apparition précoce

Nouvelles études en 2004



Docteur Louise Pelletier
Déficit immunitaire combiné sévère



Docteur Bruce Carleton
Effets indésirables graves et potentiellement mortels des médicaments



Docteur Leanne Ward
Ostéogenèse imparfaite



Docteur Christina Templeton
Rhumatisme articulaire aigu



Docteur Brenda Banwell
Syndromes acquis de démyélinisation du système nerveux central

Études de surveillance en 2003

Fasciite nécrosante

(septembre 2001 à août 2003) – rapport définitif

Faits saillants

- Seize des 26 cas (61 %) de fasciite nécrosante reliés au SGA étaient associés à la varicelle.
- L'adoption d'un programme universel de vaccination contre la varicelle réduirait l'incidence de FN.
- Des douleurs locales insupportables hors de proportion avec la présentation cutanée justifient des soins immédiats.
- Le taux de mortalité était faible, mais le taux de morbidité, élevé.
- Tous les cas ont nécessité des interventions chirurgicales.

Historique

En 1999, la Société canadienne de pédiatrie a diffusé un énoncé sur l'état des connaissances, la prise en charge des enfants et le contact étroit avec des personnes atteintes d'une infection streptococcique β -hémolytique de groupe A (SBHGA) envahissante. Dans cet énoncé, l'absence de données nationales au sujet de la fasciite nécrosante (FN) au Canada était soulignée. L'étude courante a été entreprise en septembre 2001 et s'est terminée en août 2003, au moyen du Programme canadien de surveillance pédiatrique (PCSP), afin d'établir les taux nationaux réels et l'épidémiologie de la FN.

Objectifs

Définir l'épidémiologie, la prise en charge et l'issue de la FN chez les enfants canadiens.

Définitions de cas

La FN est une infection profonde des tissus sous-cutanés qui entraîne une destruction progressive du fascia et des matières grasses. En général, la FN se divise en deux types.

- 1) La FN de type I désigne des infections mixtes mettant en cause des anaérobies (surtout des bactéroïdes et des *Peptostreptococcus spp*), une ou plusieurs anaérobies facultatives, comme des streptocoques (sauf les SBHGA) et des entérobactéries (p. ex., *Escherichia coli*, *Enterobacter*, *Klebsiella*, *Proteus*).
- 2) La FN de type II désigne les FN causées par des SBHGA envahissantes.

Résultats

Trente-sept cas de FN ont été déclarés (dont 26 cas reliés au streptocoque de groupe A [SGA]) au Canada, chez des enfants dont l'âge moyen était de $6,3 \pm 4,9$ ans. Des cas ont été déclarés dans toutes les provinces du Canada à l'ouest des Maritimes. L'incidence annuelle par million d'habitants a atteint un sommet pendant la première année de vie : moins d'un an : 8 cas; de 1 à 9 ans : 3,4 cas; et de 10 à 18 ans : 1,1 cas, ($P < 0,001$). Les garçons de moins d'un an présentaient le fardeau le plus élevé de la maladie, avec 12 cas par million d'habitants par rapport à 3,2 cas par million d'habitants ($P < 0,0001$) chez les fillettes. Par contre, les taux étaient similaires entre les garçons et les filles des groupes plus âgés (entre 1 et 9 ans : 3,2 cas de garçons et 3,7 cas de filles; entre 10 et 18 ans : 1,0 cas de garçon et 1,25 cas de filles, $P = \text{n.s.}$). Dix-sept (46 %) des cas se sont manifestés dans le mois suivant l'apparition de la varicelle chez l'enfant. Seize (61 %) des cas de FN de type II reliés au SGA étaient associés à la varicelle, par rapport à un (9,1 %) des cas de type I non associés au SGA ($P < 0,002$). Huit (21,6 %) patients souffraient d'une maladie chronique sous-jacente (deux cas sur 26 reliés au type II par rapport à six cas sur 11 reliés au type I, $P < 0,01$). Dans les 26 cas de FN reliée au type II, les manifestations initiales les plus courantes étaient une douleur localisée (25, 96,2 %),

la fièvre (10, 38,5 %), les vomissements (9, 34,6 %) et les frissons (8, 30,8 %). Les douleurs localisées étaient également universelles dans les cas de type I (11, 100 %) ainsi que les frissons (6, 54,5 %) et la fièvre (3, 27,1 %). Onze (42 %) des patients souffrant de FN de type II avaient des antécédents de prise d'anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS) dans la semaine précédant l'hospitalisation. Un patient souffrant de FN de type II avait été en contact avec un autre patient souffrant d'une maladie à SGA envahissante. Deux (18,2 %) des cas de type I étaient d'origine nosocomiale, par rapport à aucun des cas de type II. Dix-huit cas (48,6 %) touchaient les extrémités inférieures ou la région de l'aîne; neuf (24,3 %), les extrémités supérieures (aucun cas de type I ne touchait les extrémités supérieures), neuf (24,3 %), la tête, le cou et le thorax, et deux (5,4 %), l'abdomen (certains patients présentaient plus d'un foyer d'atteinte). Tous les patients ont subi au moins une intervention chirurgicale, y compris une fasciotomie ou une fasciectomy, un débridement, une amputation ou une greffe cutanée. Tous les patients de type II ont reçu de la clindamycine en association avec de la pénicilline (20 patients) ou un autre bêta-lactamine (six patients). Dans l'ensemble, il était précisé que sept des 37 patients (cinq cas de type II sur 26 et deux cas de type I sur sept) avaient reçu de l'IVIG, tandis que 14 autres (10 cas de type II sur 26, ou 38,5 %, et quatre cas de type I sur 11, soit 36,4 %) patients ont reçu des produits sanguins non précisés. La durée moyenne d'hospitalisation était de 16,8 ± 15,8 jours. Deux patients sont décédés (zéro cas de type II sur 26 et deux cas de type I sur 11, soit 18,2 % des patients de type I).

Discussion

Les cas de FN se sont manifestés partout au Canada, l'incidence de pointe se situant chez les garçons de moins d'un an. La majorité des cas de FN de type II s'associaient à une infection récente à la varicelle, tandis que ceux de type I étaient plus susceptibles d'être combinés à une maladie sous-jacente ou à être

d'origine nosocomiale. Les extrémités inférieures et la région de l'aîne étaient les plus touchées. Bien que les issues étaient excellentes du point de vue de la mortalité, on remarquait une morbidité importante sous forme d'interventions chirurgicales et de séjour hospitalier prolongé. Cette diminution du taux de mortalité est peut-être imputable à au moins l'un des facteurs suivants : intervention chirurgicale universelle, recours précoce aux antibiotiques et usage d'IVIG.

Conclusions

La surveillance par le PCSP a permis de mieux comprendre l'épidémiologie de la FN pédiatrique au Canada. Une douleur hors de proportion avec les observations cliniques représente un symptôme clinique précoce pour les cliniciens. La FN de type I et de type II diffère pour ce qui est des facteurs de risque prédisposants, du lien avec la varicelle et du pronostic éventuel. La morbidité associée à la FN de type II appuie l'importance d'adopter un programme universel de vaccination au Canada. Même si la population vulnérable la plus importante a moins d'un an, une « immunité collective » devrait réduire les taux de FN au sein de cette population.

Investigateur principal

H. Dele Davies, MD, pédiatrie et développement humain, université de l'État du Michigan, B240 Life Sciences Building, East Lansing (Michigan) 48824-1317, États-Unis; tél. : (517) 353-5042; téléc. : (517) 353-8464; courriel : daviesde@msu.edu

Hyperbilirubinémie néonatale grave

(juillet 2002 à juin 2004)

Faits saillants

- En 2003, 143 cas de nouveau-nés atteints d'hyperbilirubinémie grave ont été confirmés.
- Aucune étiologie n'a été déclarée dans plus de 70 % des cas.
- À la présentation, il est essentiel de procéder à toutes les explorations en laboratoire pour confirmer l'étiologie de la maladie.

Historique

Bien que l'occurrence d'hyperbilirubinémie néonatale grave et d'encéphalopathie par hyperbilirubinémie soit très rare, on sait que ces troubles s'associent à une morbidité importante. La plupart des pédiatres maintenant en exercice ne connaissent pas l'encéphalopathie par hyperbilirubinémie. Dans les années 1940 et 1950, ce type d'encéphalopathie constituait une complication courante de l'hyperbilirubinémie associée à la maladie du groupe Rhésus (Rh) nul et une complication occasionnelle de la maladie hémolytique ABO. Avec l'implantation de l'exanguinotransfusion et de l'immunoglobuline Rh, on a remarqué une réduction des occurrences d'encéphalopathie par hyperbilirubinémie. De plus, une meilleure surveillance anténatale et la possibilité de transfusion sanguine intra-utérine ont éliminé la plupart des cas d'érythroblastose foetale secondaires à la maladie du groupe Rh nul. La photothérapie a réduit de manière remarquable le besoin d'exanguinotransfusions. Malgré tout, depuis quelques années, les déclarations d'encéphalopathie par hyperbilirubinémie associée à des taux de bilirubine sérique extrêmement élevés ont augmenté (Penn et coll., 1994, MacDonald et coll., 1995, Maisels et coll., 1995). La plupart de ces nourrissons étaient à terme et allaités, et ils semblaient être en santé, sans manifestation évidente de maladie hémolytique (maladie du groupe Rh nul ou autre hémolyse reliée aux anticorps).

D'après les études épidémiologiques, plusieurs facteurs de risque s'associent à une hyperbilirubinémie grave chez le

nouveau-né. Ces facteurs comprennent une jaunisse se manifestant pendant les 24 premières heures de vie, une jaunisse observée au congé de l'hôpital, un membre de la fratrie atteint de jaunisse, un âge gestationnel de 35 à 38 semaines, l'allaitement, les contusions et les céphalématomes du nourrisson (Dennery et coll., 2001, Newman et coll., 2000). Parmi les facteurs de risque supplémentaires décelés en laboratoire, soulignons l'incompatibilité Rhésus ou ABO ainsi que le déficit en glucose-6-phosphate déshydrogénase (G6PD).

La fréquence d'hyperbilirubinémie néonatale grave est peu documentée à notre époque. Des tentatives en vue de mieux quantifier sa fréquence, ses étiologies et les facteurs de risque connexes au Canada seraient utiles avant que l'on cherche à établir des stratégies pour réduire le risque. L'information obtenue grâce à un programme de dépistage pour déceler le déficit en G6PD ou la détermination systématique du groupe sanguin et l'analyse de Coombs sur le sang du cordon peuvent permettre de parvenir à une réduction du risque.

Objectifs

Le principal objectif de l'étude consiste à obtenir des données épidémiologiques sur l'incidence de l'hyperbilirubinémie néonatale grave et d'encéphalopathie par hyperbilirubinémie, sur le fardeau de la maladie en ce qui a trait au traitement médical (photothérapie, transfusions et exanguinotransfusions) et sur l'issue neurodéveloppementale. Des tentatives seront faites pour repérer le moment d'apparition de la jaunisse, de même que l'étiologie et les facteurs déclenchants ou de risque connexes. Ces renseignements contribueront à l'élaboration de stratégies préventives (programme de dépistage du déficit en G6PD, analyse du groupe sanguin du cordon et test de Coombs et programmes de formation).

Définition de cas

Nourrissons à terme de 60 jours ou moins présentant une hyperbilirubinémie non conjuguée :

- 1) dont la bilirubine totale sérique de pointe est supérieure à 425 $\mu\text{mol/L}$, ou
- 2) qui a subi une exanguinotransfusion néonatale.

Critères d'exclusion

Les nourrissons qui ont subi une exanguinotransfusion par suite d'une allo-immunisation Rh foetomaternelle bien documentée ou qui ont moins de 36 semaines d'âge gestationnel.

Résultats

Des 178 cas d'hyperbilirubinémie néonatale grave déclarés en 2003, 143 respectaient les critères d'inclusion, huit sont toujours en attente d'examen, 19 étaient des dédoublements et huit autres ont été écartés. La cause de l'hyperbilirubinémie grave a été établie dans moins du tiers des cas (42 sur 143). Les étiologies incluent l'incompatibilité ABO (28), le déficit en G6PD (7), une autre incompatibilité de groupe sanguin (2), des infections urinaires (2), une sphérocytose (1), un déficit en pyruvate-kinase (1) et une hypothyroïdie congénitale (1). La bilirubine de pointe moyenne déclarée était de 477 $\mu\text{mol/L}$, avec une plage de 137 $\mu\text{mol/L}$ à 773 $\mu\text{mol/L}$. Le nourrisson présentant un taux de bilirubine de 137 $\mu\text{mol/L}$ a dû subir une exanguinotransfusion précoce. Sur les 143 cas confirmés, 126 nouveau-nés ont subi une photothérapie, 33, une exanguinotransfusion et sept, une transfusion avec culot globulaire. Parmi les traitements non standard, soulignons l'IVIG, l'albumine et le phénobarbital.

Conclusions

L'hyperbilirubinémie néonatale grave existe toujours chez les nouveau-nés à terme. Dans une grande proportion des cas déclarés, l'étiologie sous-jacente ne pouvait être repérée. Ce phénomène est partiellement attribuable à une évaluation incomplète au moment de l'hospitalisation. Cette observation souligne l'importance d'un bilan hématologique complet à la présentation, y

compris une formule sanguine, un frottis périphérique, un dépistage du groupe sanguin de la mère et du nourrisson, le test de Coombs et le dépistage du G6PD. L'incompatibilité ABO et le déficit en G6PD ont été établis comme des agents étiologiques importants chez les enfants dépistés. Ces découvertes laissent supposer qu'il faudrait non seulement envisager d'implanter un dépistage néonatal systématique, mais également sensibiliser et informer davantage les médecins traitants responsables des soins de ces nouveau-nés.

L'hyperbilirubinémie néonatale grave et ses séquelles neurologiques à long terme sont un trouble pouvant être prévenu. Plusieurs des cas à l'étude étaient neurologiquement anormaux à la présentation. Bien que cette étude n'ait pas été conçue pour évaluer l'incidence de maladies neurologiques à long terme, telles que l'ictère nucléaire, une nouvelle étude portant sur la prévalence de l'ictère nucléaire et de sa morbidité connexe serait inestimable.

Investigateur principal

Michael Sgro, MD, université de Toronto, département de pédiatrie, Saint Michael's Hospital, 30, rue Bond, Toronto (Ontario) M5B 1W8; tél. : (416) 864-6060, poste 6560; téléc. : (416) 864-5344; courriel : sgrom@smh.toronto.on.ca

Co-investigateur

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

Douglas M. Campbell, M. Sc., MD, université de Toronto, département de pédiatrie, Saint Michael's Hospital

TABLEAU 5					
Cas déclarés d'hyperbilirubinémie néonatale grave					
	Déclarés	Confirmés	Dédoublets	Rejetés	Rapports détaillés non renvoyés
2002	91	60	10	17	4
2003	178	143	19	8	8
Total	269	203	29	25	12

Infection au virus d'herpès simplex néonatal

(octobre 2000 à septembre 2003) – rapport définitif

Faits saillants

- Neuf enfants sont morts, ce qui équivaut à un taux de létalité de 15,5 %.
- Huit des 20 (40 %) femmes ne savaient pas qu'elles avaient des antécédents d'infection par le VHS avant l'accouchement.
- La majorité des cas typés (62,5 %) étaient des cas de VHS-1, ce qui a des conséquences sur l'élaboration de vaccins et de médicaments.

Historique

Les infections au virus d'herpès simplex (VHS) demeurent une préoccupation de santé publique, car une forte proportion d'infections ne sont pas dépistées. Les conséquences les plus directes et graves de l'infection au VHS génital sont la transmission périnatale de la mère au nourrisson. Puisque les données disponibles sont limitées, il est impossible de déterminer avec précision la prévalence, l'incidence et les tendances de l'infection à l'herpès néonatal au Canada. Une collecte de données s'impose pour mieux comprendre l'épidémiologie et pour surveiller les tendances au Canada. Des données canadiennes sur la morbidité, sur la mortalité et sur les déterminants des risques pour la mère et le nourrisson permettront de comparer les taux d'infection à l'herpès néonatal avec ceux d'autres pays. Ces données prévacinales de fond seront colligées par le PCSP avant

qu'un vaccin contre le VHS soit disponible et permettront de promouvoir des stratégies de prévention et de contrôle, de faire progresser la recherche et d'estimer le fardeau de la maladie au Canada.

Objectifs

- 1) Évaluer le taux d'incidence des infections à l'herpès néonatal (VHS-1 et VHS-2) entre 2000 et 2003 par 100 000 naissances vivantes au Canada.
- 2) Déterminer la proportion de nourrissons infectés par une maladie au VHS localisée ou disséminée.
- 3) Repérer les déterminants de risque maternel et le statut du VHS de la mère avant l'accouchement.
- 4) Analyser les tendances de cas déclarés sur une période minimale de trois ans, selon l'âge, le sexe et la province.
- 5) Documenter la morbidité et la mortalité des infections néonatales entre 2001 et 2006 pour une étude de cohorte de nourrissons repérés au cours de chacune des trois premières années du projet de surveillance de l'herpès néonatal.

Définition de cas

Pour les besoins de la présente étude, la période néonatale a été prolongée à 60 jours pour éviter de rater un diagnostic tardif et porter au maximum la capacité de dépister le nombre maximal de cas. Tous les cas ont été confirmés en laboratoire par au moins l'un des examens suivants :

- 1) culture,
- 2) IgM du VHS,
- 3) réaction en chaîne de la polymérase (RCP), chez un nourrisson de deux mois ou moins (60 jours)

TABLEAU 6					
Cas déclarés d'infection au virus d'herpès simplex néonatal					
Statut	2000	2001	2002	2003	Total
VHSN confirmés*	4	24	17	13	58
Cas en attente d'examen	0	0	0	0	0
Non-respect des critères d'inclusion†	4	8	7	1	20
Dédoublings	2	20	18	4	44
Total	10	52	42	18	122

* Y compris les cas fatals : 1 (2000), 3 (2001), 3 (2002), 2 (2003) = 9 (total)

† Exclut en raison de la définition de cas (17) ou de la date de diagnostic avant octobre 2000 (3).

TABLEAU 7	
Profil démographique et de santé des mères de cas de VHS néonatal diagnostiqués entre octobre 2000 et septembre 2003 (n = 58)	
Âge moyen (en années)	27
Ethnie :	
• caucasienne	74,1 %
• autochtone	10,3 %
• noire	5,2 %
• autre	10,4 %
Type d'accouchement :	
• par césarienne	24,1 %
• par voie vaginale	75,9 %
Antécédents d'infection au VHS avant l'accouchement*	60,0 %
Présence de lésions génitales de VHS intrapartum	1,7 %
Infection par le VIH	0 %

* Information à la disposition des pédiatres chez 20 mères

né entre le 1^{er} octobre 2000 et le 30 septembre 2003 qui affiche l'un des éléments suivants :

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

Résultats et discussion

Le statut de tous les cas déclarés pendant la période d'étude de trois ans figure au tableau 6. Au total, 58 cas d'infection à l'herpès néonatal ont été confirmés (5,9 pour 100 000 naissances vivantes), dont neuf ont été fatals. La majorité des cas ont été déclarés au centre du Canada (60,4 %), et les autres provenaient de l'Ouest canadien (6,9 %), des Prairies (25,8 %) et de l'Atlantique (6,9 %). Aucun cas n'a été déclaré dans le Grand Nord. Pour les besoins de la déclaration, l'année de diagnostic d'une épreuve de laboratoire positive au VHS était utilisée. Le grand nombre de dédoublements de rapports de cas individuels (44 sur 122) démontre l'adhésion des médecins à ce mécanisme volontaire complet de détermination des cas.

Le profil démographique et de santé global des 58 cas de VHS néonatal confirmés est résumé au tableau 7

TABLEAU 8	
Profil démographique et de santé des nouveau-nés ayant reçu un diagnostic de VHS entre octobre 2000 et septembre 2003 (n = 58)	
Sexe féminin	51,7 %
Âge gestationnel moyen (en semaines)	37,8
Prématurité (moins de 37 semaines)	27,6 %
Poids moyen à la naissance (en grammes)	2 906
Indice d'Apgar moyen à 5 minutes	9
Âge moyen au diagnostic de laboratoire (plage)	11,8 jours (entre 0 et 45)
Type de VHS* :	
• VHS-1	62,5 %
• VHS-2	37,5 %
Classification de l'infection au VHS† :	
• Localisée	63,8 %
• Disséminée	34,5 %

* n=48 puisque dix rapports ne précisent pas le type de virus.

† n = 57 puisque un rapport ne précise pas la nature de l'infection.

pour les mères, et au tableau 8 pour les nourrissons. Le tableau 7 indique que la majorité des mères étaient caucasiennes, d'un âge moyen de 27 ans, et que la plupart des accouchements avaient lieu par voie vaginale (75,9 %) plutôt que par césarienne (24,1 %). Il est important de souligner que sur les 20 femmes pour lesquelles de l'information était transmise dans le questionnaire détaillé, 12 avaient des antécédents

TABLEAU 9			
Comparaison selon le type d'infection et l'âge au diagnostic, d'après les types de virus			
	VHS-1	VHS-2	Valeur P
Type d'infection (n = 47)			
• Disséminée	5	9	0,017
• Localisée	24	9	
Âge au diagnostic (n = 46)			
• de 0 à 7 jours	9	10	0,166
• plus de 7 jours	19	8	

d'infection au VHS. Sur les 58 cas, seulement une mère présentaient des lésions de VHS génitales intrapartum.

Environ la moitié des cas néonataux étaient diagnostiqués à l'âge de 11 jours, et 51,7 % de ces cas étaient des filles (tableau 8). Sur les 48 nouveau-nés dont le type de VHS était connu, 18 (37,5 %) présentaient un VHS-2 et 30 (62,5 %) étaient infectés au VHS-1. Plus du quart des cas (27,6 %) étaient prématurés, mais l'indice d'Apgar moyen était de neuf. La majorité des infections étaient localisées (63,8 %), et près de 90 % de ces cas localisés l'étaient sur la peau.

Le tableau 9 contient une comparaison entre le type d'infection et l'âge au diagnostic selon le type de virus que présentait le nourrisson. Chez les 47 nourrissons dont le type de virus et d'infection était connu, les infections localisées étaient plus susceptibles d'être attribuables au VHS-1, tandis que les infections disséminées étaient plus susceptibles d'être imputables au VHS-2 ($P=0,017$). Chez les 46 nourrissons dont le type de virus et l'âge de diagnostic étaient connus, 19 des 28 infections au VHS-1 (67,9 %) ont été diagnostiquées après la première semaine de vie, tandis que huit des 18 infections au VHS-2 (44,4 %) ont été diagnostiquées pendant cette période ($P=0,116$).

Sur les 56 nouveau-nés dont l'information relative au traitement était connue, 98,2 % ont été traités, tous à l'acyclovir. Au cours des deux premiers mois de vie, 14 cas (24,1 %) ont manifesté des séquelles évidentes de l'infection, y compris des convulsions (9), une encéphalite (10), une microcéphalie (2) et une cécité (1). Le taux de létalité global était de 15,5 %, le décès étant plus susceptible de se produire dans les cas disséminés que dans les cas localisés (36,8 % par rapport à 2,8 %, $P<0,001$). Sur les neuf cas de décès, sept nourrissons sont morts, affichant une infection au VHS disséminée connue, un huitième est mort d'une insuffisance respiratoire secondaire à une grave agression du SNC malgré une infection localisée seulement ou des résultats de LCR négatifs à la RCP, et pour le dernier, on n'avait obtenu aucune information sur l'infection, mais une autopsie était prévue. Les neuf nourrissons sont tous morts dans les 24 jours suivant leur naissance, sept cas présentant une dissémination dans le SNC, quatre, dans le foie et trois, dans les poumons. Des huit cas fatals dont le type de virus était connu, six présentaient un VHS-2 et seulement deux, un VHS-1 ($P=0,016$).

Conclusions

Avec 58 cas confirmés entre octobre 2000 et septembre 2003, le taux d'incidence déclarée d'herpès néonatal au Canada s'établissait à 5,9 cas pour 100 000 naissances vivantes. Ce taux s'approche davantage du taux déclaré au Royaume-Uni (deux cas pour 100 000 naissances vivantes) que de celui déclaré aux États-Unis (de 20 à 50 cas pour 100 000 naissances vivantes). Plus du tiers de ces infections étaient des cas disséminés, le taux de létalité global s'élevant à 15,5 %.

Les résultats du présent projet de surveillance ont plusieurs répercussions en santé publique. Non seulement la prédominance des cas d'herpès néonatal peut-elle être attribuée au VHS-1, ce qui est conforme aux observations d'un nombre croissant de recherches qui soulignent une augmentation de la proportion de cas d'herpès génital causés par le VHS-1, mais les données démontrent également que les recherches sur l'élaboration d'un vaccin anti-herpétique et de médicaments contre l'herpès génital doivent tenir compte des infections génitales par le VHS-1 et le VHS-2 et être efficaces contre ces deux souches. De plus, les résultats de l'étude soulignent le défi de prévenir l'infection au VHS néonatal et les répercussions du dépistage prénatal, puisque huit des 20 mères ne se savaient pas infectées par le VHS avant l'accouchement et que seulement une mère sur 58 présentait des lésions génitales évidentes pendant la période intrapartum.

Conformément au cinquième objectif du projet, les cas survivants continueront à être suivis tous les ans pendant trois ans afin d'évaluer leur état de santé global et les conséquences développementales de l'infection au VHS néonatal.

Investigateur principal

Tom Wong, MD, Division des infections acquises dans la collectivité, Centre de prévention et de contrôle des maladies infectieuses, Santé Canada, salle 3444, édifice 6, pré Tunney, Ottawa (Ontario) K1A 0L2; tél. : (613) 957-1080; téléc. : (613) 957-0381; courriel : Tom_Wong@hc-sc.gc.ca

Co-investigateurs

Sandra Burton, B. Sc., Division des infections acquises dans la collectivité, Santé Canada

Joanne Embree, MD, université du Manitoba

Rhonda Kropp, BSN MPH, Division des infections acquises dans la collectivité, Santé Canada

Marc Steben, MD, Institut national de santé publique du Québec, Montréal

Paralysie flasque aiguë

(janvier 1996 à décembre 2004)

Faits saillants

- Aucun virus de poliomyélite sauvage n'a été isolé au Canada depuis 1988.
- Le nombre de cas de PFA déclarés en 2003 et 2002 était plus faible que les années précédentes, mais les dédoublements demeurent élevés.
- Le syndrome de Guillain-Barré représente au moins 74 % des cas confirmés de PFA.
- Les coprocultures virales visant à isoler la poliomyélite demeurent essentielles.

Historique

L'éradication de la transmission du poliovirus indigène sauvage au Canada et dans le reste de la région américaine a été certifiée en septembre 1994. Cependant, tant que l'éradication mondiale de la polio ne sera pas atteinte, il reste un risque d'importation du poliovirus sauvage au Canada en provenance de régions où la polio est endémique. Par conséquent, la surveillance active de la paralysie flasque aiguë (PFA) chez les enfants de moins de 15 ans permet de contrôler les cas potentiels de poliomyélite paralytique. D'après les critères de l'Organisation mondiale de la santé (OMS) pour la surveillance de la PFA (tableau 10), le nombre minimal estimatif de cas au Canada s'établit à 58 par année. La surveillance de la PFA au Canada a commencé en 1991 par l'entremise du réseau de centres de soins tertiaires en pédiatrie mis sur pied pour le Programme de surveillance active des effets secondaires associés aux vaccins (IMPACT), et est intégrée au PCSP depuis 1996. Le présent rapport présente les résultats de la surveillance de la PFA en 2003 et compare ces résultats avec ceux des années précédentes.

Objectif

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

TABLEAU 10

Critères d'assurance qualité de l'Organisation mondiale de la santé pour la surveillance de la paralysie flasque aiguë

- 1) Un cas pour 100 000 habitants au sein d'une population d'enfants de moins de 15 ans,
- 2) Une coproculture du virus de la poliomyélite dans 80 % des cas.

Définition de cas

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

Résultats et discussion

En 2003, le PCSP a reçu 84 rapports initiaux de PFA, dont 42 (50 %) étaient des cas confirmés. L'autre moitié était répartie entre 35 rapports dédoublés et sept cas qui ne respectaient pas la définition de cas de PFA ou n'étaient pas associés à des renseignements pertinents. Quarante-deux cas confirmés représentent un taux de 0,72 % pour 100 000 habitants, ce qui se situe sous le taux de fond estimatif minimal de un cas pour 100 000 enfants de moins de 15 ans, ou 58 cas. Compte tenu des rapports « tardifs » prévus pour l'année en cours, le chiffre définitif sera probablement légèrement plus élevé, mais sous le taux ciblé par l'Organisation mondiale de la santé (OMS). Les cas portaient sur des enfants de deux mois à 15 ans (âge médian de 5,9 ans, moyenne de 7,3 ans) en 2003. Le tableau 11 démontre que la répartition des cas de PFA déclarés en 2003 se compare à celle des cas déclarés entre 1996 et 2002. Dans l'ensemble, la répartition des cas selon l'âge est demeurée similaire tout au long de la période de déclaration. Plus des deux tiers (69 %) des cas étaient de sexe masculin.

Même si la plupart des enfants canadiens sont vaccinés contre la polio, seulement 29 des 42 cas (69 %) avaient reçu une vaccination infantile systématique

documentée, et tout ce sous-groupe avait reçu le vaccin contre la polio à l'âge prévu. Pour ce qui est des 13 cas restants, aucun renseignement relatif au vaccin contre la polio n'était indiqué sur le formulaire de rapport détaillé.

Exploration virologique de polio ou d'autres entérovirus

Un total de 20 cas (48 %) étaient pourvus d'une coproculture. Dans 22 cas (52 %), la virologie n'était pas effectuée ou le statut demeurait inconnu. Cependant, une coproculture convenable pour isoler le poliovirus ou les entérovirus non poliomyélitiques (p. ex., coproculture prélevée dans les deux semaines suivant l'apparition de la paralysie) n'a été fournie que dans 17 des 42 cas (40 %). Dans trois autres cas, la coproculture avait été prélevée, mais plus de deux semaines après l'apparition de la paralysie. Aucune coproculture ne démontrait la présence de poliovirus, mais une se caractérisait par un adénovirus et une autre, par un échovirus. Aucun des neuf prélèvements de gorge ou des 23 échantillons de liquide céphalorachidien recueillis afin d'isoler le virus n'indiquait la présence de poliovirus. Dans 17 des 42 cas (40 %), les coprocultures avaient également été utilisées pour rechercher la présence d'organismes de *Campylobacter*, mais les résultats étaient tous négatifs.

Les explorations neurologiques comportaient au moins l'un des examens suivants : anomalies du LCR (protéine, glucose, numération leucocytaire, neutrophiles, lymphocytes et numération érythrocytaire),

études de conduction nerveuse, électromyographie, IRM ou tomодensitométrie. Des observations anormales compatibles avec le diagnostic neurologique ont été déclarées à l'égard d'au moins un des examens effectués. Vingt-six (72 %) des 36 échantillons de LCR ont fait état d'observations anormales. Une IRM ou une tomодensitométrie a été effectuée dans 37 cas (88 %). À l'IRM, 14 des 21 cas, ou 67 %, ont démontré certaines anomalies. Une électromyographie ou des études de conduction nerveuse ont été effectuées dans 33 cas, dont 26 (79 %) ont donné des résultats anormaux. Le syndrome de Guillain-Barré constituait le diagnostic neurologique définitif dans 31 cas, ou 73,8 % (dont une variante de Miller-Fisher), et la myélite transverse dans quatre cas (9,6 %) (tableau 12). Les sept derniers diagnostics incluaient une encéphalomyélite aiguë disséminée (3), une plexineuropathie lombosacrée (1), une myélopathie ischémique évolutive (1), une encéphalomyélite radiculaire (1) et une myélite transverse postinfectieuse (1).

Quarante et un des 42 cas ont exigé une hospitalisation pendant une période de un à 105 jours (moyenne de 17 jours). Sept cas ont été hospitalisés au moins 30 jours. Des 42 cas, deux (4,8 %) se sont complètement rétablis, 29 (69 %) se sont partiellement rétablis et ont conservé une faiblesse résiduelle, et l'état de guérison des 11 cas (26,2%) restants demeurait inconnu 60 jours après l'apparition de la paralysie.

TABLEAU 11								
Répartition par âge des cas de PFA déclarés au PCSP entre 1996 et 2003								
Groupe d'âge (en années)	Nombre de cas (%)							
	1996	1997	1998	1999	2000	2001	2002*	2003
0 à 1	2 (6,7)	—	2 (4,6)	3 (4,9)	2 (3,3)	8 (14,8)	10 (23,3)	5 (11,9)
2 à 5	11 (36,7)	13 (37,1)	15 (34,1)	18 (29,5)	24 (39,3)	18 (33,3)	16 (37,2)	17 (40,5)
6 à 10	9 (30,0)	12 (34,3)	18 (40,9)	23 (37,7)	22 (36,1)	14 (25,9)	11 (25,6)	7 (16,7)
11 à moins de 15	8 (26,6)	10 (28,6)	9 (20,4)	17 (27,9)	13 (21,3)	14 (25,9)	6 (13,9)	13 (30,9)
Total	30 (100)	35 (100)	44 (100)	61 (100)	61 (100)	54 (100)	43 (100)	42 (100)

* Inclut deux rapports tardifs non reçus pour les Résultats 2002 du PCSP.

TABLEAU 12								
Diagnostic neurologique des cas de PFA déclarés au PCSP entre 1996 et 2003								
Diagnostic définitif	Nombre de cas (%)							
	1996	1997	1998	1999	2000	2001	2002*	2003
Polio	0	0	0	0	0	0	0	0
Syndrome de Guillain-Barré	21 (70,0)	29 (82,8)	34 (77,3)	50 (82,0)	49 (80,3)	42 (77,7)	33 (76,7)	31 (73,8)
Myélite transverse	6 (20,0)	2 (5,7)	6 (13,6)	7 (11,5)	4 (6,6)	8 (14,8)	7 (16,3)	4 (9,6)
Encéphalite, encéphalomyélite et encéphalopathie	1 (3,3)	1 (2,9)	1 (2,3)	—	—	—	—	3 (7,1)
Myélopathie	—	1 (2,9)	—	—	—	—	—	—
Radiculopathie ou radiculonévrite	1 (3,3)	1 (2,9)	—	—	—	1 (1,9)	1 (2,3)	—
Plexite ou plexite lombosacrée	—	—	—	2 (3,2)	—	—	—	1 (2,4)
Brachionévrite	—	—	—	1 (1,6)	—	—	—	—
Rhombomyélite	—	—	—	1 (1,6)	—	—	—	—
Autre diagnostic	—	—	—	—	8 (13,1)	3 (5,6)	2 (4,7)	3 (7,1)
Diagnostic ou étiologie non précise ou indéterminé	1 (3,3)	1 (2,9)	3 (6,8)	—	—	—	—	—
Total	30 (100)	35 (100)	44 (100)	61 (100)	61 (100)	54 (100)	43 (100)	42 (100)

* Inclut quatre rapports tardifs non reçus pour les Résultats 2002 du PCSP.

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

Conclusions

Les 42 cas de PFA repérés jusqu'à présent en 2003 se situent sous le taux prévu au Canada d'après les critères de l'Organisation mondiale de la santé. Au cours de la période correspondante en 2002, 39 cas avaient fait l'objet d'un rapport initial, mais ce nombre est maintenant passé à 43 après l'inclusion de quatre autres rapports « tardifs ».

La baisse du nombre de cas de PFA documentés par le PCSP depuis trois ans peut être causée par une sous-déclaration ou par des singularités épidémiologiques. Ces deux possibilités doivent faire l'objet d'explorations plus approfondies. Cependant, le nombre élevé de rapports de cas dédoublés et l'engagement constant d'IMPACT pourraient en fait constituer le véritable reflet d'une tendance au changement.

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

pédiatres y participent par l'entremise du PCSP, passant de 0,5 cas pour 100 000 enfants de moins de 15 ans en 1996 (30 cas) à 1,04 cas pour 100 000 enfants en 2000 (61 cas). Pour des raisons inconnues, le taux a toutefois diminué depuis. Sans doute, l'expansion de la surveillance du PFA au PCSP accroît l'exhaustivité de la surveillance en garantissant la déclaration des cas de PFA observés dans des hôpitaux de soins non tertiaires en plus de ceux hospitalisés dans des hôpitaux pédiatriques de soins tertiaires et déclarés par l'entremise d'IMPACT.

La surveillance de la PFA pourrait être améliorée dans un secteur d'importance, celui de l'exécution d'explorations propres à la polio et la déclaration rapide des résultats. La proportion des cas dans lesquels des explorations de laboratoire propres à la polio ont été déclarées est demeurée faible en 2003. Seulement 48 % des cas s'accompagnaient d'une coproculture convenable pendant cette période. Ce taux se compare aux 33 % à 51 % déclarés entre 1996 et 2002. Ce taux de coproculture convenable demeure beaucoup plus faible que la cible de 80 % établie par l'OMS. Même si des explorations neurologiques fournissent des preuves

soutenant le diagnostic final dans la majorité des cas de PFA déclarés, les explorations de laboratoire propres à la polio demeurent essentielles pour évaluer tous les cas, y compris ceux pour lesquels la poliomyélite n'est pas envisagée à titre de diagnostic. Des résultats négatifs d'investigation propres à la polio sont tout aussi importants que le seraient des résultats positifs dans l'évaluation des cas de PFA. L'exploration de laboratoire la plus importante, recommandée par le groupe de travail fédéral-provincial sur l'éradication de la polio afin de confirmer ou d'écarter un diagnostic de poliomyélite paralytique, est une coproculture recueillie dans les deux semaines suivant l'apparition de la paralysie afin d'isoler la souche vaccinale ou sauvage. Des spécimens peuvent être recueillis jusqu'à six semaines après l'apparition de la paralysie, mais au bout de deux semaines, la sensibilité de l'isolation virale diminue. L'examen d'échantillons de sérum appariés pour découvrir une augmentation quadruple ou supérieure du titre d'anticorps du poliovirus dans une série appariée ou la présence d'un anticorps IgM propre à la polio dans un seul spécimen sérologique améliore davantage l'évaluation des cas.

Investigateur principal

Paul Varughese, DVM, M. Sc., Division de l'immunisation et des infections respiratoires, Centre de prévention et de contrôle des maladies infectieuses, Direction générale de la santé de la population et de la santé publique, Santé Canada, pré Tunney, LP 0603E1, Ottawa (Ontario) K1A 0K9; tél. : (613) 957-1344; téléc. : (613) 998-6413; courriel : paul_varughese@hc-sc.gc.ca

Remerciements

L'aide de madame Nadia Martinova est très utile pour l'analyse des résultats.

Rachitisme par carence en vitamine D

(juillet 2002 à juin 2004)

Faits saillants

- De juillet 2002 à décembre 2003, 69 cas de carence en vitamine D entraînant un rachitisme ont été confirmés chez des enfants vivant au Canada.
- La majorité des cas confirmés étaient des enfants et des tout-petits à la peau café ou foncée qui étaient allaités exclusivement et qui ne prenaient pas de suppléments de vitamine D.
- Ces résultats indiquent que malgré la recommandation de la Société canadienne de pédiatrie d'administrer des suppléments de vitamine D aux nourrissons allaités exclusivement (400 UI/jour, ou 800 UI/jour aux nourrissons vivant au nord de la 55^e latitude), le rachitisme demeure un problème de santé public considérable au Canada.

Historique

La vitamine D est essentielle pour l'homéostasie du calcium et pour la minéralisation du squelette en croissance. Une carence en vitamine D pendant l'enfance peut avoir des conséquences cliniques importantes, car elle entraîne un défaut de minéralisation des cartilages de conjugaison (rachitisme) et des tissus osseux (ostéomalacie). Une croissance linéaire déficiente et des malformations squelettiques sont des caractéristiques de la carence en vitamine D pendant l'enfance, en plus des convulsions hypocalcémiques, d'une dentition anormale et d'un retard des étapes normales de développement. La maladie est tout à fait évitable, par de simples mesures comme un apport diététique convenable de vitamine D ou l'administration quotidienne de suppléments vitaminiques.

Selon la documentation scientifique récente, l'incidence de rachitisme par carence en vitamine D (RCVD) est en hausse dans de nombreux pays du monde, et l'expérience

clinique laisse supposer que le Canada ne ferait pas exception. Cette constatation s'avère malgré la politique canadienne de santé publique réglementée selon laquelle tous les produits laitiers liquides (à l'exception des yogourts à boire) doivent être enrichis de vitamine D, car les nourrissons et les enfants habitant au Canada ne peuvent dépendre d'une exposition suffisante au soleil pour synthétiser la vitamine D. En outre, la Société canadienne de pédiatrie (SCP) recommande que tous les enfants allaités exclusivement reçoivent un supplément quotidien de vitamine D par voie orale, car le lait maternel n'est pas une riche source de ce nutriment. Malgré ces mesures préventives, le RCVD semble beaucoup trop fréquent au Canada, certains groupes géoethniques continuant de présenter un risque accru de souffrir de la maladie. L'objectif principal de la présente étude consiste à déterminer l'incidence de RCVD chez les enfants habitant au Canada en obtenant un compte rendu de tous les cas nouvellement diagnostiqués entre juillet 2002 et juin 2004.

Objectifs

- 1) Établir l'incidence de rachitisme par simple carence en vitamine D (ou rachitisme nutritionnel) chez les enfants du Canada, grâce au dépistage de tous les nouveaux cas diagnostiqués pendant une période de deux ans.
- 2) Obtenir des renseignements démographiques et médicaux qui favorisent le dépistage des enfants vulnérables à la maladie.
- 3) Évaluer l'efficacité des stratégies actuelles pour prévenir l'évolution de la maladie au Canada.
- 4) Fournir des données qui contribueront à l'élaboration de politiques novatrices en santé publique afin de prévenir le rachitisme nutritionnel parmi les enfants du Canada.

Définition de cas

Enfants jusqu'à 18 ans inclusivement, souffrant de rachitisme calcipénique secondaire à une simple carence en vitamine D (ou rachitisme nutritionnel).

Critères d'inclusion

- 1) 25-hydroxyvitamine D (25OHD) sérique faible,
- 2) phosphatase alcaline sérique élevée.

Critères d'exclusion

- 1) Rachitisme par carence en vitamine D associé à une maladie sous-jacente, comme une malabsorption des matières grasses, une maladie hépatique ou une insuffisance rénale, ou à une maladie exigeant une alimentation parentérale totale.
- 2) Carence en vitamine D secondaire à des troubles héréditaires du métabolisme de la vitamine D, incluant :
 - une carence en 1 α -hydroxylase (rachitisme par pseudo-carence en vitamine D, RPCVD),
 - des anomalies des récepteurs de vitamine D (rachitisme hypocalcémique résistant à la vitamine D, RHRVD).
- 3) Rachitisme phosphopénique de toute étiologie (lorsque l'hypophosphatémie est la principale cause de rachitisme et qu'elle ne découle pas d'un rachitisme calcipénique avec hyperparathyroïdie secondaire).

Résultats

Entre juillet 2002 et décembre 2003, 111 cas de rachitisme par carence en vitamine D ont été déclarés chez des enfants vivant au Canada, dont 69 cas confirmés, 21 cas dédoublés, dix cas rejetés parce qu'ils ne respectaient pas les critères d'inclusion et 11 cas encore sous examen. Le résumé des résultats pour 2003 et les données cumulatives sont présentés aux tableaux 13 et 14.

Données démographiques

La majorité des cas confirmés de carence en vitamine D (49 %, 34 sur 69) provenaient de l'Ontario, tandis que 16 % venaient de l'Alberta, 13 %, du Québec et que les 22 % restants étaient répartis entre la Colombie-Britannique, le Manitoba, les Territoires-du-Nord-Ouest, le Nunavut, la Saskatchewan et la Nouvelle-Écosse. Aucun cas de rachitisme n'a été déclaré au Yukon, au Nouveau-Brunswick ou à l'Île-du-Prince-Édouard. Le sexe était indiqué dans 97 % des cas, et 45 % étaient de sexe féminin et 52 % de sexe masculin. L'âge moyen au diagnostic était de 1,46 an (ÉT [écart-type] 0,95; plage de 0,10 à 6,34). Seize pour cent (16 %) des cas avaient immigré au Canada au cours des mois précédant le diagnostic. Trente-trois pour cent (33 %) des cas confirmés étaient noirs, 14 % étaient autochtones, 13 % étaient moyen-orientaux, 10 %

étaient inuits, 9 % étaient caucasiens et 1 % était asiatique, tandis que l'origine n'était pas indiquée dans les 20 % de cas restants. L'âge moyen de la mère à l'accouchement était de 29 ans (ÉT 6,3; plage entre 18 et 39).

Facteurs de risque de carence en vitamine D

Quatre-vingt-six pour cent (86 %) des cas confirmés ont été classés comme ayant la peau café ou foncée. Cependant, les enfants à la peau pâle vivant au Canada n'étaient pas exempts de la maladie, car ils représentaient 12 % (8 cas sur 69) des cas confirmés. La couleur de la peau n'était pas précisée dans 3 % des cas. Quatorze des 71 mères étaient voilées pendant et après la grossesse. Les médecins ont déclaré que 85 % des cas avaient été allaités, tandis que le mode d'alimentation n'était pas indiqué à l'égard des autres cas confirmés. Comme on l'avait prévu, la majorité des cas (86 %, 59 cas sur 69) n'avaient pas reçu de suppléments de vitamine D avant l'apparition de la maladie. Chez les 14 % de cas restants, l'administration de suppléments de vitamine D n'était pas indiquée sur le formulaire de rapport de cas ou l'avait été de manière non fiable par la personne responsable avant le diagnostic. Seulement 16 % des mères avaient reçu des suppléments documentés de vitamine D pendant leur grossesse. Après l'accouchement, ce chiffre avait chuté à 6 %, et la majorité des mères ne buvaient pas de lait pendant la période postnatale. Les allergies au lait et l'usage de crèmes solaires ne semblaient pas des facteurs de risque significatifs de carence en vitamine D chez les enfants du Canada, car seulement trois des cas confirmés présentaient une allergie au lait, tandis que l'application fréquente de crème solaire était documentée dans seulement deux des cas.

Caractéristiques cliniques et biochimiques au diagnostic

Les signes et symptômes les plus fréquents au diagnostic incluaient une malformation squelettique (46 %), des convulsions (15 %), un retard staturopondéral (14 %), des fractures (10 %) et un retard dans les étapes de développement (3 %). La découverte du rachitisme chez les autres 12 % de cas était fortuite (c'est-à-dire qu'une cage thoracique rachitique a été repérée au moment d'une radiographie découlant d'une infection respiratoire). Vingt-neuf pour cent (29 %) des patients affichaient une combinaison de ces signes et symptômes. L'analyse des

TABLEAU 13

Résultats de l'étude sur le rachitisme par carence en vitamine D en 2003

Déclarés	Confirmés	Dédoublés	Rejetés	En cours d'examen
78	45	16	7	10

TABLEAU 14

Résultats cumulatifs de l'étude sur le rachitisme par carence en vitamine D de juillet 2002 à décembre 2003

Déclarés	Confirmés	Dédoublés	Rejetés	En cours d'examen
111	69	21	10	11

paramètres biochimiques sériques du métabolisme osseux et minéral avant le début du traitement à la vitamine D révélait un taux moyen de phosphatase alcaline de 1 306 U/L (plage de 296 à 4 969). Le taux de 25-hydroxyvitamine D avant le traitement était fourni dans 48 des 69 cas confirmés, et correspondait à une valeur moyenne de 21,0 nmol/L (ÉT 14,4; plage de 1 à 58).

Conclusions

Au cours des 18 premiers mois de cette étude de surveillance de deux ans, 69 cas de rachitisme nutritionnel ont été confirmés chez des enfants habitant au Canada, et surtout chez des nouveau-nés et des tout-petits. Les enfants à la peau café ou foncée allaités qui ne prenaient pas de suppléments de vitamine D étaient les plus vulnérables à la maladie, même si des cas de rachitisme chez des enfants à la peau pâle ont également été documentés. Une proportion des mères était voilée, et la plupart n'avaient pas reçu de suppléments de vitamine D après la naissance et ne buvaient pas de lait (éliminant ainsi une source diététique potentielle de vitamine D). Une importante morbidité était présente au diagnostic de tous les cas confirmés, y compris des malformations des membres, des convulsions, un retard staturopondéral, des fractures et un retard à atteindre les étapes de développement.

Même si le lait maternel devrait continuer à être préconisé comme source nutritionnelle idéale pour les nourrissons et les enfants, il faut admettre qu'il n'est pas une bonne source de vitamine D. Cette constatation prend toute son importance pour les nourrissons qui vivent dans les pays

nordiques. Étant donné notre latitude septentrionale, le PCSP recommande, depuis 1998, que tous les nourrissons qui sont exclusivement allaités reçoivent des suppléments de vitamine D (400 UI/jour, ou 800 UI/jour dans le cas des enfants vivant au nord de la 55° latitude). Cependant, ces résultats laissent supposer que le document de principes de la SCP sur les suppléments de vitamine D n'a pas atteint l'ensemble du grand public et qu'il n'est pas adopté de manière universelle par les dispensateurs de soins. Bien qu'il ne soit pas surprenant que les enfants affichant le plus grand nombre de facteurs de risque de carence en vitamine D soient les plus diagnostiqués, il est surprenant que cette maladie soit décelée dans un pays où les suppléments de vitamine D sont facilement accessibles et où l'organisme de pédiatrie national du pays a émis une recommandation claire pour prévenir la maladie. De toute évidence, il existe un besoin pressant de mieux sensibiliser les dispensateurs de soins à la prévention du rachitisme, et l'éducation du grand public s'impose. Des études pour évaluer le succès des interventions d'éducation constituent une prochaine étape raisonnable. Il faudrait également envisager le rôle des obstacles financiers dans l'administration de la vitamine D à tous les nourrissons allaités. De plus, des modes de traitement parallèles, tels que le traitement anténatal des mères présentant une carence en vitamine D afin de garantir des réserves suffisantes pendant l'allaitement, méritent des explorations.

Investigatrice principale

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

Co-investigateurs

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

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

Remerciements

Nous sommes particulièrement sensibles à l'aide de Colleen White et d'Isabelle Gaboury.

Syndrome CHARGE

(septembre 2001 à août 2004)

Faits saillants

- Entre 2001 et 2003, un diagnostic de syndrome CHARGE a été posé chez huit à dix patients par année.
- Les principales causes de morbidité et de mortalité présumée étaient les graves troubles d'alimentation (exigeant souvent des interventions chirurgicales), les anomalies cardiovasculaires et les anomalies du SNC.
- Des données de cohorte préliminaires (13 individus) indiquent la présence de troubles envahissants du développement dans la majorité des cas.

Historique

Le syndrome CHARGE (SC) est une constellation d'anomalies congénitales qui, en 1981, a reçu l'acronyme CHARGE, formé à partir des termes anglais colobome, anomalie cardiaque, atrésie des choanes, retard de croissance et du développement, hypoplasie génitale et anomalies auriculaires ou surdité.

Depuis 15 ans, la spécificité de ce tableau de malformations a atteint un point tel qu'il permet maintenant à de nombreux cliniciens de le considérer comme un syndrome identifiable discret (Graham JM. *Am J Med Gen* 2001;99:120-3). En raison de ces connaissances accrues, il devint clair que les critères proposés à l'origine devaient être raffinés. La révision consensuelle des critères diagnostiques établies par Blake et coll. incorpore à la fois les caractéristiques majeures et mineures du SC, et il a été démontré qu'elles améliorent le diagnostic clinique et facilitent les efforts de recherche. Ces critères se composent de quatre caractéristiques majeures : colobome, atrésie des choanes, anomalies auriculaires caractéristiques, dysfonction du nerf crânien (paralysie faciale, dysfonction vestibulaire et troubles de déglutition), et de sept caractéristiques mineures : malformation cardiaque, fente orofaciale, hypoplasie génitale, trouble de croissance, retard de développement, fistule trachéo-œsophagienne et visage caractéristique. Le diagnostic

est fermement établi en présence des quatre critères majeurs ou de trois critères majeurs et de trois critères mineurs. Certains des critères sont difficiles à déceler chez les nourrissons, et comme les caractéristiques majeures sont rares dans d'autres troubles, le diagnostic de SC doit être envisagé en présence de un ou deux critères majeurs et de plusieurs caractéristiques mineures. Pour définir le SC chez ces patients, une tomodensitométrie crânienne ou une IRM peut révéler une hypoplasie des canaux semicirculaires ou de la cochlée ou une atrésie des choanes ou une sténose. Des études chromosomiques à haute résolution, l'hybridation *in situ* fluorescente (examen FISH) afin d'exclure la suppression 22q11 et l'examen FISH de la délétion subtélomérique contribuent à écarter les anomalies chromosomiques responsables des anomalies congénitales multiples. L'âge élevé des pères des enfants atteints du SC semble constituer un facteur de risque, lequel doit être confirmé.

L'étude vise à déterminer l'incidence et la prévalence du SC au Canada, car la véritable incidence demeure inconnue. Puisque le SC s'associe à un large spectre de gravité clinique, les patients peu touchés peuvent également être diagnostiqués et suivis prospectivement. L'analyse bibliographique, intitulée *CHARGE association: An update and review for the primary*

TABLEAU 15					
Cas de syndrome CHARGE					
	Déclarés	Confirmés	Dédoublés	Rejetés	En attente
2003 (12 mois)	37	12	12	11	2
2001 à 2003 (28 mois)	174	90*	51	31	2

* Au cours des 28 mois de la surveillance, l'incidence estimative canadienne du syndrome CHARGE était de un cas sur 26 700 naissances vivantes.

paediatrician (Clin Pediatr 1998; 37:159-74), résume la compréhension actuelle de la prise en charge de cette anomalie congénitale multiple chronique et complexe, ce qui oriente les médecins dans leur prise en charge du SC.

Objectifs

- 1) Établir l'incidence et la prévalence du SC au Canada par l'échantillonnage de tous les cas de SC diagnostiqués, nouveaux ou anciens.
- 2) Obtenir des renseignements démographiques et médicaux sur les patients atteints du SC et mettre sur pied une base de données pour répondre à plusieurs questions de recherche.

TABLEAU 16						
Patients décédés atteints du syndrome CHARGE						
	Âge au moment du décès	Sexe	Atrésie des choanes	Troubles de l'alimentation	Anomalies cardiovasculaires	Autres anomalies
1	moins de 1 semaine	F	APBC	RGO, sonde G	TDF	M, A, C
2	7 semaines	M	—	RGO, sonde G	PCA, CIA, RT	R, M, C
3	6,5 mois	F	APBC	RGO, sonde G	PCA, CIA	—
4	8 mois	F	—	RGO, vomissements	TDF, CIAV	FTO, R
5	1 semaine	F	APBC	—	PCA, anomalie VT et VP, HVD	VC
6	4,5 mois	F	SC	RGO, aspiration, sonde G	CIAV, VP absente	VC
7	2,5 mois	M	SC	RGO, obstruction nasale partielle	—	FP, R, M, C
8	1 semaine	F	APBC	FTO, sonde G	SP	FTO, R
9	9 ans	M	CA	RGO, sonde G	VDDI, sténose subaortique	FOP, VC, R, C, D
10	2 semaines	M	—	—	VDDI, CIAV, SP	VC, C

A : anomalies abdominales; APBC : atrésie postérieure bilatérale des choanes; C : anomalies du cou et des épaules; CIAV : communication interauriculoventriculaire; D : anomalies dentaires; FOP : fente oropalatine; FTO : fistule trachéo-œsophagienne; HVD : hypertrophie ventriculaire droite; M : anomalies des mains; PCA : persistance du canal artériel; R : anomalies rénales; RGO : reflux gastro-œsophagien; S(A)C : sténose (atrésie) des choanes; TDF : tétralogie de Fallot; VC : visage caractéristique; VDDI : ventricule droit à double issue; V(R)T : valvule (régurgitation) tricuspide; V(S)P : valvule (sténose) pulmonaire.

TABLEAU 17						
Résultats standard des échelles de comportement adaptatif de Vineland pour les individus atteints du SC						
Numéro de cas	Âge au moment de l'entrevue (année-mois)	Communication	Habiletés de la vie quotidienne	Socialisation	Aptitudes motrices*	Composite de comportement adaptatif
1	3-2	60	56	59	50	52
2	3-5	82	62	89	56	67
3	4-4	79	80	84	51	68
4	5-7	48	50	56	45	46
5	4-6	68	56	80	50	58
6	4-4	53	53	66	56	52
7	5-4	57	59	67	58	55
8	5-10	43	38	52	—	41
9	9-1	26	43	50	n.d.	37
10	12-1	moins de 20	moins de 20	moins de 20	n.d.	moins de 20
11	17-3	111	88	46	n.d.	56
12	23-7	†	†	†	n.d.	†
13‡	24-2	16-6	18-0	12-8	n.d.	15-8
Moyenne§	6-10	59,8	55,4	61,2	52,3	50-5
ÉT	(4-4)	(27,3)	(19,8)	(20,9)	(4,6)	(14,7)

* L'évaluation des aptitudes motrices n'était effectuée que pour les enfants de moins de 8 ans.

† Données manquantes

‡ Au-dessus de la plage d'âge de l'échantillon de standardisation; les résultats équivalents selon l'âge sont illustrés.

§ Moyenne prévue = 100, ET = 15

- 3) Suivre le développement et le comportement d'un groupe précis de nourrissons atteints du SC qui ont été diagnostiqués très jeunes et qui ont profité de services d'intervention rapides. Un dépistage et un traitement rapides de ces nourrissons amélioreront-ils leur bien-être clinique et comportemental?

Définition de cas

Nourrisson, enfant ou adulte présentant quatre critères majeurs ou trois critères majeurs et trois critères mineurs.

- Critères majeurs : colobome, atrésie des choanes, anomalies auriculaires caractéristiques, dysfonction de nerfs crâniens.
- Critères mineurs : hypoplasie génitale, retard du développement, malformations cardiovasculaires, anomalies de croissance, fente orofaciale, fistule trachéo-œsophagienne, visage caractéristique.

Critères d'exclusion

Exclut les autres maladies comme le syndrome cardiopalatin facial et le syndrome de Di George au

TABLEAU 18			
Résultats du questionnaire sur les communications et la sociabilité (QCS)* et jugements cliniques de signes de trouble envahissant du développement (TED) chez les personnes atteintes du syndrome CHARGE			
Numéro de cas	Verbal†	Résultats du QCS‡	Signes de TED
1	non	10	certains, mais moins de 4 ans
2	oui	10	certains, mais moins de 4 ans
3	oui	6	un peu
4	non	8	certains
5	oui	10	modérés
6	non	12	certains
7	non	8	certains
8	non	16	modérés
9	non	13	importants
10§	non	23	n.d.
11	oui	12	modérés
12	non	29	modérés
13	oui	14	importants

* Berument et coll., 1999

† Indique si l'enfant peut parler au moyen de courtes expressions ou de courtes phrases.

‡ Chez les individus verbaux, des résultats de 15 et plus s'associent avec une probabilité accrue d'autisme, tandis que chez les individus non verbaux, un QCS plus faible peut être accepté.

§ Déficience auditive ou visuelle grave ou profonde, retard intellectuel – incapacité à évaluer le TED.

TABLEAU 19									
Cas confirmés de syndrome CHARGE nés entre 1995 et 2003									
Province de déclaration	1995	1996	1997	1998	1999	2000	2001	2002	2003
Alberta	1	0	0	0	0	0	0	0	0
Colombie-Britannique	1	0	1	0	3	1	3	1	0
Manitoba	0	0	0	2	2	0	0	1	1
Maritimes*	1	0	0	5	1	2	0	0	0
Ontario	0	1	4	5	1	2	3	3	4
Québec	0	1	3	2	1	2	1	3	0
Saskatchewan	0	0	0	0	1	0	2	0	3
Terre-Neuve et Labrador	0	0	0	0	0	0	0	2	0
Total des cas par année	3	2	8	14	9	7	9	10	8

* Les Maritimes incluent le Nouveau-Brunswick, la Nouvelle-Écosse et l'Île-du-Prince-Édouard.

moyen de l'examen FISH (hybridation *in situ* fluorescente) afin d'exclure la suppression 22q11.

Résultats

Incidence

Pendant les 28 mois de la surveillance, 90 cas confirmés de SC, 48 de sexe masculin et 42 de sexe féminin, ont été déclarés. Quarante-trois pour cent de ces familles ont accepté qu'on prenne contact avec elles dans le cadre d'études de suivi. Le tableau 15 contient non seulement des données courantes et cumulatives sur les rapports de cas, mais il démontre également le taux élevé de rapports dédoublés de cas de SC.

Les calculs de l'incidence régionale estimative du SC ont continué de démontrer une variation provinciale. L'incidence la plus élevée provenait des provinces où la sensibilisation au SC est particulièrement élevée, soit les provinces de l'Atlantique, le Manitoba et la Saskatchewan, où elle atteint une moyenne de un cas pour 9 300 naissances vivantes. L'incidence canadienne globale est évaluée à un cas pour 23 000 naissances vivantes.

La figure 4 démontre qu'une plus forte proportion de personnes atteintes du SC à été dépistée dans la population plus jeune. Le nombre d'adolescents dépistés par la surveillance demeure faible.

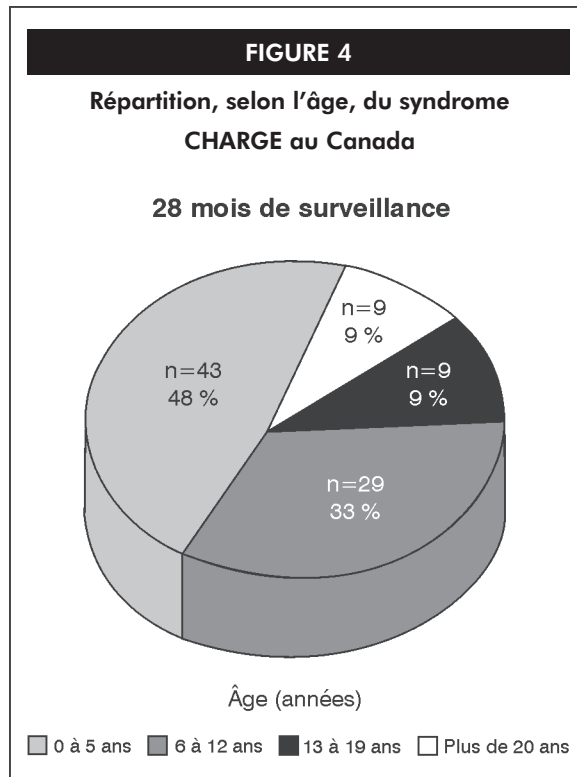
La morbidité et la mortalité

Des troubles d'alimentation étaient constatés dans 83 % (75 cas sur 90) des cas; et une sonde de gastrostomie ou de jéjunostomie était nécessaire dans 77 % (61 cas sur 79) des cas. Chez les individus décédés, un reflux gastro-œsophagien (RGO) s'observait dans 100 % (6 cas sur 6) des cas de plus de un mois au moment du décès. Au tableau 16 figure plus d'information sur la mortalité. Des anomalies cardiovasculaires majeures étaient présentes dans 70 % de la population décédée, par rapport à 35 % à la cohorte survivante, les anomalies conotrunculaires et les communications interauriculoventriculaires (CIAV) étant beaucoup plus fréquentes au sein de la population décédée que de la population survivante atteinte du SC.

Les anomalies structurelles du système nerveux central, diagnostiquées par tomographie par ordinateur ou imagerie par résonance magnétique, étaient plus prévalentes dans la population décédée que dans la population survivante (70 % par rapport à 51 %).

Le comportement et le développement

Les résultats des questionnaires normalisés aux parents sur le développement et le comportement et une entrevue téléphonique structurée sont fournis pour les 13 premiers individus (huit garçons, cinq filles). Cette



population présente des compétences de comportement adaptatif relativement faibles, les anomalies motrices étant particulièrement marquées (tableau 17). La majorité affichaient des signes de troubles envahissants du développement (TED), bien qu'il soit important de convenir des défis inhérents à un diagnostic d'autisme chez des individus souffrant d'anomalies sensorielles.

Les chiffres du tableau 12 représentent les cas confirmés de SC nés depuis neuf ans. Ils excluent les cas en attente de confirmation du diagnostic ou les nombreux rapports dédoublés. Si les cliniciens ne sont pas certains que leur cas a été déclaré, ils peuvent utiliser ces données pour s'orienter. Les dédoublements sont toujours préférables à la possibilité de rater un cas. Le dépistage de neuf ou dix cas par année révèle une incidence de un cas pour 30 000 habitants.

Conclusions

Quatre-vingt-dix individus représentent la plus importante cohorte de cas atteints du SC dans la

documentation scientifique. Dans plusieurs provinces où la sensibilisation au SC est particulièrement bien développée, l'incidence estimative avoisine un cas pour 9 000 naissances vivantes. Puisque la présente étude a permis de repérer une prévalence élevée de troubles de l'alimentation qui contribuent énormément à la mortalité et à la morbidité des personnes atteintes du SC, des explorations et des interventions en cas de RGO et de troubles de l'alimentation connexes sont recommandées. Il sera capital de comparer tant les taux que la présentation de troubles envahissants du développement chez les personnes atteintes du SC à ceux observés dans les autres syndromes d'anomalies congénitales et dans les cas d'anomalies sensorielles.

Investigatrice principale

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

Co-investigateurs

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

Chitra Prasad, MD, départements de génétique médicale et de pédiatrie, London Health Sciences Centre, université de Western Ontario

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

Parents CHARGE (pour les familles d'enfants atteints du syndrome CHARGE au Canada)

Lisa Weir, tél. : (506) 633-8445; 1 866 874-2474 (familles); courriel : gweir@nbnet.nb.ca

Syndrome de la ceinture de sécurité

(septembre 2003 à août 2005)

Faits saillants

- Les ceintures de sécurité ont été conçues pour sauver des vies, mais si elles sont mal attachées, elles peuvent causer d'importantes lésions abdominales et de la colonne lombaire.
- Trois cas de syndrome de la ceinture de sécurité ont été déclarés au cours des quatre premiers mois de l'étude, y compris un enfant atteint d'une lésion médullaire.
- Les médias, la santé publique et le grand public ont démontré un grand intérêt pour l'étude.

Historique

L'usage de la ceinture de sécurité a nettement réduit le nombre de décès et la gravité des lésions lors d'accidents routiers. Étant donné l'usage croissant de la ceinture de sécurité depuis quelques décennies, une nouvelle association de lésions a émergé chez les adultes et les enfants impliqués dans un accident de voiture. Le « syndrome de la ceinture de sécurité » a été décrit pour la première fois par Garrett et Braunstein en 1962. Il désigne des lésions des viscères abdominaux et de la colonne lombaire causées par les sangles de la ceinture de sécurité. Les enfants sont particulièrement vulnérables à ces lésions, car leurs organes intra-abdominaux sont moins protégés par le thorax et le bassin, que leur centre de gravité se situe plus bas et que leurs crêtes iliaques sont moins développées que celles des adultes, ce qui permet à la ceinture de remonter sur l'abdomen. Jusqu'à présent, très peu d'études pédiatriques ont été entreprises sur l'incidence du syndrome de la ceinture de sécurité. En fait, la plupart des connaissances actuelles proviennent de rapports de cas ou d'études menées dans des zones géographiques restreintes. Le nombre de cas présentés dans ces études était relativement peu élevé, variant entre dix et 50 cas colligés en l'espace de plusieurs années.

Objectifs

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

Définition de cas

Tout enfant de 18 ans ou moins, attaché dans un véhicule automobile au moment d'une collision, dont une lésion abdominale est diagnostiquée par une intervention chirurgicale ou une tomodensitométrie, et qui présente des lésions de la colonne thoraco-lombaire avec ou sans lésion médullaire.

Résultats et discussion

L'étude sur les lésions reliées à la ceinture de sécurité a été entreprise en septembre 2003. Au cours des quatre premiers mois de l'étude, les pédiatres canadiens ont déclaré huit cas de syndrome de la ceinture de sécurité. Trois de ces cas ont été confirmés, deux étaient des dédoublements, un a été rejeté et deux présentaient des lésions probablement causées par leur ceinture de sécurité mais ne respectaient pas la définition de cas (un enfant était assis sur un siège d'appoint et souffrait d'une fracture de la colonne cervicale tandis que l'autre souffrait d'une lésion du plexus brachial). Sur les trois cas confirmés, un présentait des abrasions abdominales et une contusion de la rate, un autre présentait également une abrasion abdominale et un infarctus jéjunal qui a exigé une résection du grêle, tandis que le dernier présentait tout le spectre des lésions associées au syndrome de la ceinture de sécurité, y compris une perforation intestinale qui a exigé une résection et une fracture de la colonne lombaire en L2-L3 accompagnée d'une lésion médullaire.

Le syndrome de la ceinture de sécurité est un important problème de santé au sein de la population pédiatrique canadienne. Il est causé par un mauvais usage de la ceinture de sécurité. Il est encourageant de constater que même si les cas commencent à peine à être déclarés, l'intérêt de divers médias et organismes de santé publique est élevé. Les questions reliées à la sécurité des enfants dans des véhicules automobiles et à l'usage de sièges d'appoint ont été abordées non seulement avec les journalistes de la radio et des journaux, mais également avec le ministère des Transports de l'Ontario. Le grand public est déjà en voie d'être informé, et certaines provinces prennent des mesures législatives pour s'assurer que les enfants soient bien protégés dans les véhicules automobiles. De toute évidence, le principal enjeu de la présente étude consiste à démontrer le besoin de réévaluer les sangles dans les véhicules automobiles. Il est très satisfaisant de constater que cet objectif est déjà en voie d'être atteint.

Investigateur principal

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

Co-investigateurs

Claude Lemoine, MD, département de pédiatrie, Centre hospitalier universitaire de Sherbrooke

Miriam Santschi, MD, département de pédiatrie, Centre hospitalier universitaire de Sherbrooke

Syndrome de Prader-Willi

(janvier 2003 à décembre 2004)

Faits saillants

- Les résultats des données préliminaires indiquent une prévalence de un cas pour 6 700 à 10 000 habitants.
- Grâce à une sensibilisation accrue au sein de la collectivité pédiatrique, des cas de SPW plus âgés sont confirmés.
- Le diagnostic est désormais confirmé plus souvent au moyen d'examens génétiques améliorés que d'une évaluation clinique.

Historique

Le syndrome de Prader-Willi (SPW), une anomalie du chromosome 15, est la cause monogénétique d'obésité la plus courante (évaluée à un cas pour 10 000 à 15 000 habitants) accompagnée d'une dysfonction hypothalamique qui entraîne une hyperphagie et une obésité et qui comporte des conséquences secondaires de diabète, de maladies cardiaques, d'accidents cérébrovasculaires, d'apnée du sommeil et de décès potentiel. Les données de prévalence du SPW sont mal connues au Canada, mais elles dérivent d'évaluations d'autres zones géographiques ou de petites études démographiques. Le fait de connaître la véritable incidence canadienne et le véritable statut clinique du diagnostic de SPW permettra de mieux comprendre les défis à affronter et à mieux planifier les soins de santé, tant d'un point de vue individuel (stratégies d'intervention) que de la population (planification des effectifs), à l'égard du soutien socio-économique, de la méthodologie et de la programmation de stratégies de prévention de l'obésité.

Objectifs

- 1) Établir l'incidence de SPW et l'âge moyen du diagnostic au Canada.

- 2) Vérifier le mode de diagnostic de SPW : clinique ou génétique.
- 3) Sensibiliser la collectivité scientifique au SPW.

Définition de cas

Tout enfant de 18 ans et moins recevant un nouveau diagnostic de SPW confirmé par un examen clinique (indice clinique de SPW) ou des épreuves génétiques (n-méthylation ou examen FISH [hybridation *in situ* fluorescente]). Un diagnostic clinique* de SPW dépend d'un indice dérivé de critères majeurs et mineurs :

- Moins de 3 ans : 5 points (dont 4 critères majeurs)
- Plus de 3 ans : 8 points (dont 5 critères majeurs)

* L'ensemble des indices cliniques figure dans le site Web www.cps.ca/francais/pcsp/etudes/prader-willi.htm.

Discussion

L'incidence de SPW est évaluée à 22 cas par année. Les résultats des données préliminaires laissent supposer que jusqu'à présent, les deux tiers de ces cas prévus sont repérés. Il est intéressant de constater que l'étude a également permis de dépister 17 cas de SPW des années précédentes, ce qui fournit des données comparatives importantes qui méritent une analyse supplémentaire. De plus, deux des patients confirmés par l'examen génétique en 2003 avaient 14 et 39 ans. Par conséquent, l'âge moyen de diagnostic (5,4 ans) est élevé pour la cohorte de 2003, par rapport à 2,33 ans pour les cas confirmés diagnostiqués avant le début de l'étude. Maintenant, la collectivité pédiatrique tend à préférer un diagnostic génétique (54,5 % en 2003 par rapport à 42,8 % au cours des

années précédentes), ce qui réduit l'âge de confirmation du diagnostic de SPW à 1,4 an par rapport à 2,33 ans auparavant. Au cours des prochaines années, l'âge moyen du diagnostic finira par diminuer encore plus, car de plus en plus d'enfants seront diagnostiqués par voie génétique.

Grâce aux nouveaux tests de dépistage génétique, la confirmation est plus rapide, ce qui permet un diagnostic et un traitement plus précoces. L'adoption rapide d'un contrôle environnemental et de prises en charge du comportement contribuera énormément à améliorer la santé et le bien-être des enfants et des adolescents atteints du syndrome de Prader-Willi.

Investigateur principal

Glenn B. Berall, MD, département de pédiatrie, North York General Hospital, 4001, rue Leslie, Toronto (Ontario) M2K 1E1; tél. : (416) 756-6222; téléc. : (416) 756-6853; courriel : gberall@nygh.on.ca

Co-investigatrices

Judith Allanson, MD, département de génétique, Hôpital pour enfants de l'est de l'Ontario

Maria Virginia Desantadina, MD, département de sciences nutritionnelles, université de Toronto, The Hospital for Sick Children

Conseillère

Nita Goldband, Ontario Prader-Willi Syndrome Association

TABLEAU 20					
Cas déclarés du syndrome de Prader-Willi					
SPW en 2003	SPW au cours des années précédentes	Cas dédoublés	Rejets	En attente	Total
14	17	14	3	8	56

Syndrome de rubéole congénitale

(janvier 1996 à décembre 2004)

Faits saillants

- Aucun nouveau cas de SRC n'a été déclaré en 2003.
- Entre 1996 et 2003, de zéro à deux nouveau-nés atteints du SRC ont été repérés chaque année grâce aux systèmes de surveillance du Canada (0 à 0,5 cas pour 100 000 naissances).
- La très faible incidence de rubéole et de SRC au Canada reflète les répercussions des stratégies d'élimination de la rubéole.
- L'étude renforce le besoin de vacciner tous les enfants contre la rubéole aux âges recommandés.
- Il est essentiel d'instaurer la vaccination immédiate de toutes les femmes susceptibles à la rubéole dès le début de la période postpartum.

Historique

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

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

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

Au Canada, les déclarations passives de syndrome de rubéole congénitale (SRC) au Registre des maladies à déclaration obligatoire (RMDO) ont été entreprises en 1979. La surveillance active du syndrome de SRC a commencé en 1992, par l'entremise d'un réseau d'hôpitaux pédiatriques de soins tertiaires (représentant désormais plus de 90 % des lits pédiatriques de soins tertiaires au Canada) qui participe au Programme de surveillance active des effets secondaires associés aux vaccins (IMPACT) et au PCSP depuis 1996.

Objectifs

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

Définitions de cas

Cas confirmé

Naissance vivante

Deux manifestations cliniquement compatibles (énumérées au tableau 21, colonnes A et B) accompagnées d'une confirmation de l'infection en laboratoire :

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

Mortinaissance

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

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

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

Infection à la rubéole congénitale**Cas confirmé**

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

- Isolation du virus de la rubéole dans un spécimen clinique pertinent;
- ou
- détection des IgM rubéoleuses spécifiques en l'absence d'une immunisation récente avec un vaccin contre la rubéole.
- ou
- persistance des IgG rubéoleuses spécifiques à une concentration élevée pendant une période plus longue que celle que permet le transfert passif des anticorps maternels ou en l'absence d'une immunisation récente.

Rubéole clinique**Cas confirmé**

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

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

TABLEAU 21**Manifestations cliniquement compatibles du syndrome de rubéole congénitale**

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

- augmentation importante du taux d'anticorps IgG antirubéoleux dans le sérum d'après une bioanalyse sérologique standard;
- ou
- essai sérologique positif des IgM rubéoleuses spécifiques;
- ou
- maladie clinique* chez une personne reliée d'un point de vue épidémiologique à un cas confirmé en laboratoire.

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

Résultats et discussion

En 2003, ont été déclarés deux rapports du même enfant de 20 mois adopté en Asie présentant les troubles cliniques suivants : cataractes congénitales, persistance du canal artériel et microcéphalie. On ne possédait aucun renseignement sur la mère. Ce cas ne respectait pas la définition de cas canadienne de SRC, car le diagnostic a été confirmé après la première enfance. La très faible incidence de SRC et d'infection à la rubéole laisse supposer que le Canada se rapproche de l'objectif d'éliminer l'infection à la rubéole indigène pendant la grossesse.

Entre janvier 1996 et décembre 2003, grâce à la surveillance active en place, neuf nouveaux cas de nouveau-nés atteints du SRC ont été déclarés au Canada (tableau 22). Parmi ceux dont le statut était précisé, quatre étaient nés de femmes immigrantes, un d'une femme autochtone et deux de femmes non autochtones. Ces sept cas démontrent la nécessité de documenter la vaccination préalable contre la rubéole ou l'état immunitaire de la mère au moyen d'une méthode fiable, ainsi que d'administrer un vaccin antirubéoleux après l'accouchement, au besoin.

Conclusions et recommandations

La très faible incidence de SRC et d'infection à la rubéole laisse supposer que le Canada se rapproche de son objectif d'éliminer l'infection à la rubéole indigène pendant la grossesse.

Les dispensateurs de soins doivent s'assurer que 1) tous les patients reçoivent leurs vaccins contre la rubéole aux âges recommandés, et 2) toutes les femmes qui ne peuvent prouver leur statut d'immunisation contre la rubéole se font vacciner. Il faut porter une attention particulière à l'étude des dossiers vaccinaux des femmes

provenant de régions où la couverture vaccinale laisse à désirer, y compris les femmes des populations immigrantes. Le dépistage systématique des anticorps contre la rubéole obtenu grâce à une méthode fiable pendant les soins prénatals est au centre de la stratégie de prévention de la rubéole congénitale, et toutes les femmes jugées susceptibles devraient être vaccinées dès le début de la période postpartum. La vaccination immédiate des femmes susceptibles avant leur congé de l'hôpital demeure le moyen le plus efficace de ne pas rater le coche.

Le degré de sous-diagnostic et de sous-déclaration de l'infection à la rubéole congénitale (IRC), de SRC aux manifestations moins graves et de SRC aux manifestations tardives demeure inconnu. On rappelle aux médecins l'importance d'examiner tous les nourrissons nés de mères qui ont souffert d'une infection à la rubéole confirmée ou présumée pendant la grossesse, même si le nourrisson ne présentait aucune anomalie évidente à l'examen. Le dépistage prénatal de la rubéole et la vaccination postpartum continueront d'être essentiels dans la quête pour éliminer l'infection à la rubéole pendant la grossesse.

Investigateur principal

Paul Varughese, DVM, M. Sc., Division de l'immunisation et des infections respiratoires, Centre de prévention et de contrôle des maladies infectieuses, Direction générale de la santé de la population et de la santé publique, Santé Canada, pré Tunney, LP 0603E1, Ottawa (Ontario) K1A 0K9; tél. : (613) 957-1344; téléc. : (613) 998-6413; courriel : paul_varughese@hc-sc.gc.ca

TABLEAU 22				
Cas de SRC déclarés au PCSP et à IMPACT ou au RMDO entre janvier 1996 et décembre 2003, selon l'année de naissance				
Année de naissance	Déclarés seulement au RMDO	Déclarés seulement au PCSP	Déclarés au RMDO et au PCSP	Total
1996	1	0	1	2
1997	0	0	1	1
1998	0	0	1	1
1999	0	0	1	1
2000	0	0	2	2
2001	0	0	0	0
2002*	0	1	1	2
2003*	0	0	0	0
Total	1	1	7	9

* Les données du Registre des maladies à déclaration obligatoire sont provisoires.

Troubles de l'alimentation à apparition précoce

(mars 2003 à février 2005)

Faits saillants

- Des troubles de l'alimentation ont été repérés chez 63 enfants de 5 à 12 ans.
- Le ratio entre les filles et les garçons était de 5 pour 1 chez les 5 à 12 ans, par rapport à 10 pour 1 dans les groupes plus âgés.
- La principale caractéristique clinique (100 %) était l'évitement de nourriture.
- Une perte de poids marquée a été documentée pendant ces années de croissance importantes.

Historique

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

La présente étude documentera l'incidence de troubles de l'alimentation à apparition précoce (TAAP) chez les enfants canadiens et fournira des données descriptives sur les processus cognitifs et les comportements anormaux et sur la gravité de la perte de poids ou d'autres séquelles médicales. Ces données permettront de mieux comprendre et de mieux repérer ce trouble chez les enfants plus jeunes, chez qui le diagnostic peut être retardé ou négligé. Elles contribueront également à déterminer la répartition des ressources et finiront par promouvoir la création de lignes directrices de prise en charge adaptées à l'étape de développement, en vue de garantir des issues plus intéressantes.

Objectifs

- 1) Déterminer l'incidence minimale estimative de troubles de l'alimentation à apparition précoce chez les enfants et les jeunes adolescents de cinq à 12 ans au Canada.
- 2) Décrire la gamme de caractéristiques cliniques médicales et psychiatriques à la présentation.
- 3) Comparer les caractéristiques cliniques des enfants et des jeunes adolescents avec les critères diagnostiques existants de troubles de l'alimentation chez les patients plus âgés.
- 4) Décrire les interventions thérapeutiques utilisées dans la prise en charge.

Définition de cas

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

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

Critère d'exclusion

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

Résultats

- Le nombre de cas confirmés s'élève à 63.
- L'incidence estimative est de 1,95 cas pour 100 000 habitants.
- Le ratio entre les filles et les garçons est de 5 pour 1 (52 fillettes et 11 garçons).
- La perte de poids moyenne est de 6,8 kg ($\pm 4,7$).

Conclusion

Les pédiatres et les psychiatres diagnostiquent des troubles de l'alimentation chez les enfants et les jeunes adolescents. Le ratio entre les filles et les garçons pour ce qui est du diagnostic de troubles de l'alimentation

TABLEAU 23	
Ethnie	
Ethnie	Fréquence n (%)
Asiatique	4 (6 %)
Caucasienne	55 (89 %)
Métissée	3 (4 %)
Inconnue	1 (1 %)
Total	63 (100 %)

TABLEAU 24			
Signes ou symptômes à la présentation			
Symptôme	Oui	Non	Ne sait pas
Évitement alimentaire	62 (100 %)		1
Exercice excessif	36 (58 %)	26	1
Vomissements volontaires	7 (11 %)	55	1
Crainte du gain de poids ou d'accumulation de graisse	48 (86 %)	8	7
Perception que le corps est plus gros que dans la réalité	39 (72 %)	15	9
Préoccupation face au poids	48 (84 %)	9	6
Préoccupation face aux aliments	53 (88 %)	8	2
Recours à des laxatifs	0	63	0
Recours à des diurétiques	0	63	0
Plaintes somatiques	17 (27 %)	45	1
Déni de la gravité des symptômes	33 (65 %)	18	12
Tabagisme	0	62	1
Perte de poids	51 (89 %)	6	6

TABLEAU 25			
Diagnostic psychiatrique comorbide			
Diagnostic	Oui	Non	Ne sait pas
Dépression	7 (12 %)	51	5
Trouble obsessionnel-compulsif	4 (7 %)	53	6
Anxiété	18 (32 %)	38	7
Autre maladie psychiatrique	8 (13 %)	55	0
Utilisation de médicaments psychopharmacologiques	10 (17 %)	48	5
Antécédents psychiatriques familiaux	13 (22 %)	47	3
Modification de la situation sociale	24 (40 %)	36	3

TABLEAU 26			
Effets physiques du trouble			
Symptôme physique	Oui	Non	Ne sait pas
Hypothermie	8	51	4
Hypotension	11	51	1
Bradycardie	18	44	1
Hospitalisation	30	33	0
Utilisation d'une sonde nasogastrique	5	44	14
Patient vivant	60	0	3

TABLEAU 27			
Dispensateurs de soins en cause			
Dispensateur de soins	Oui	Non	Ne sait pas
Pédiatre	61	1	1
Psychiatre	34	19	10
Diététiste	49	7	7
Psychologue	34	17	12
Travailleur social	36	16	11
Infirmière	6	57	
Travailleur pour enfants ou adolescents	6	57	
Médecin de famille	1	62	

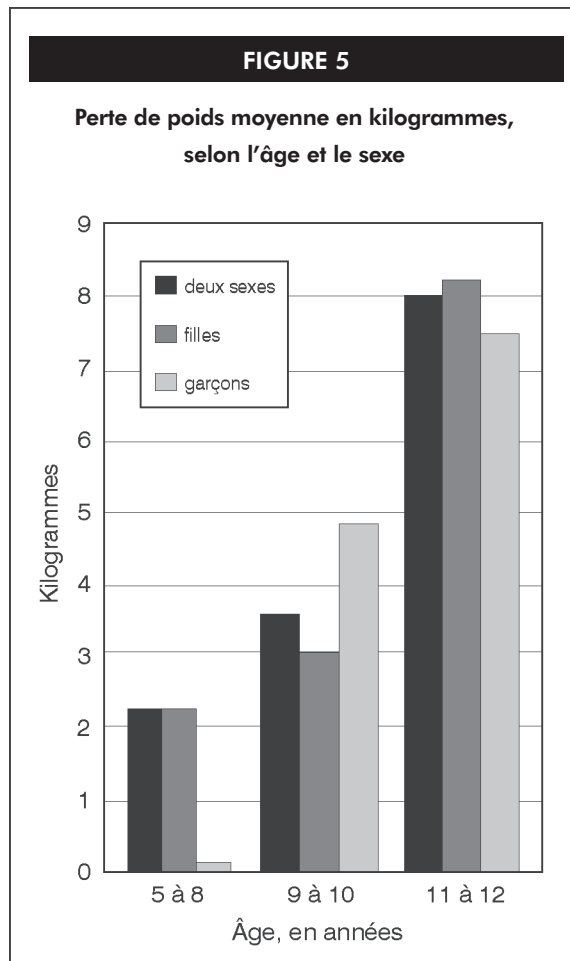
chez les enfants de cinq à 12 ans est de 5 pour un, par rapport à 10 pour un dans la population d'adolescents plus âgés et d'adultes. Les garçons sont plus susceptibles d'être touchés dans le groupe d'âge le plus jeune. Il s'agit des premières données sur les enfants canadiens à corroborer les travaux de trois études européennes déjà publiées. Bien que la majorité aient été d'origine caucasienne, des enfants d'origine asiatique ou métissée ont également été diagnostiqués. La perte de poids moyenne du groupe était de 6,8 kg ($\pm 4,7$), ce qui est substantiel pour des enfants de cinq à 12 ans qui devraient prendre du poids pendant ces années de croissance importantes. Près de la moitié (48 %) ont dû être hospitalisés pour subir un traitement. La perte de poids moyenne était de 6,82 kg ($\pm 4,8$) et de 6,75 kg ($\pm 4,2$) chez les garçons et les filles, respectivement. La perte de poids la plus importante a été constatée chez les enfants plus âgés de 11 à 12 ans.

TABLEAU 28			
Pourcentage d'enfants présentant une perte de poids selon l'âge et le sexe			
Sexe	5 à 8 ans	9 à 10 ans	11 à 12 ans
Garçons	0 sur 1 (0 %)	3 sur 3 (100 %)	7 sur 7 (100 %)
Filles	2 sur 3 (67 %)	8 sur 11 (73 %)	29 sur 38 (76 %)

Les fillettes de ce groupe d'âge ont perdu en moyenne 8,15 kg (+4,9), pour une plage de un à 21 kg. Cette perte de poids correspondait à approximativement 18 % de leur poids corporel total. Les garçons de 11 et 12 ans ont perdu en moyenne 7,57 kg (+4,6), pour une plage de deux à 15 kg. Cette perte de poids représentait environ 17,5 % de leurs poids corporel total. Quarante-vingt-quatorze pour cent des cas ont été dépistés chez des enfants de plus de huit ans. Au sein de ce groupe, la perte de poids faisait partie de la symptomatologie de tous les garçons (10 sur 10), mais seulement de 76 % (37 sur 49) des filles.

L'évitement alimentaire était la principale caractéristique clinique de tous les cas confirmés. De nombreux enfants se montraient également préoccupés par les aliments et par leur poids et craignaient de prendre du poids. Toutefois, à l'instar des adolescents plus âgés atteints de TAAP, plus de la moitié de ces enfants n'avaient leurs symptômes. Enfin, l'un des critères diagnostiques de l'anorexie nerveuse chez les filles est l'aménorrhée. Les enfants de moins de 12 ans n'ont pas nécessairement atteint l'âge des règles et, par conséquent, le critère d'aménorrhée pendant trois mois consécutifs n'est peut-être pas utile pour diagnostiquer l'anorexie nerveuse chez les enfants et les jeunes adolescents. Ainsi, la majorité des enfants ne respectaient pas tous les critères d'anorexie nerveuse ou de boulimie présentés dans le DSM-IV.

Ces données indiquent qu'il peut être difficile d'appliquer ces critères diagnostiques au groupe d'âge le plus jeune. Il peut également être problématique d'apparier les populations cliniques aux systèmes de classification en place, fondés sur des adultes présentant des troubles de l'alimentation. Les enfants ont une capacité limitée de compréhension, qui serait nécessaire

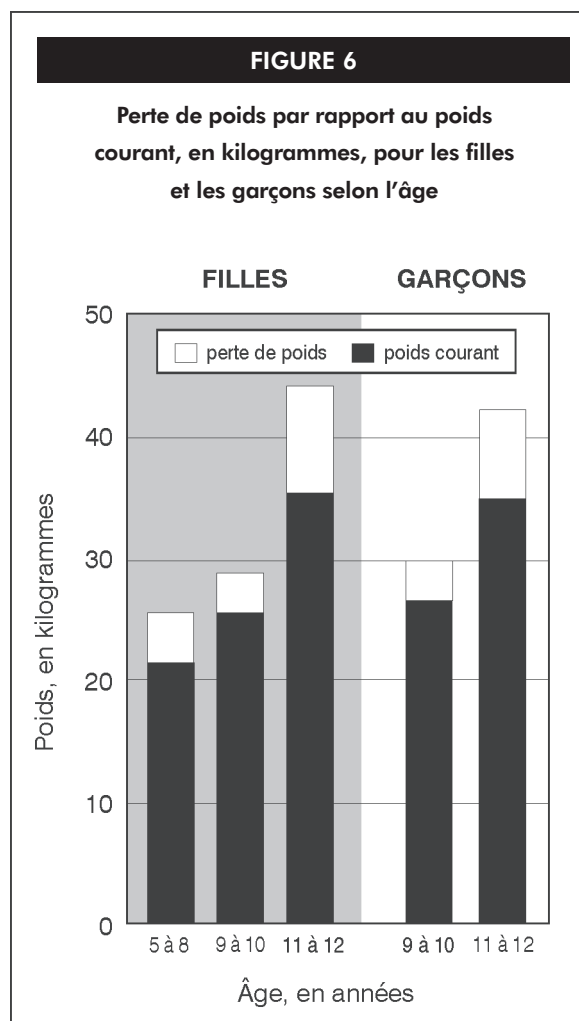


pour qu'ils adhèrent à tout le spectre de symptômes. De plus, les enfants et les jeunes adolescents peuvent manifester d'autres troubles cliniques de l'alimentation, qui diffèrent de l'anorexie nerveuse et de la boulimie classiques, par rapport à la psychopathologie principale. Néanmoins, les manifestations initiales sont tout aussi problématiques d'un point de vue médical et psychologique. Il est intéressant de souligner que certains enfants présentent bel et bien les symptômes de vomissements (11 %) et de crainte de prendre du poids (86 %) qu'on pensait propres à l'adolescence. Ainsi, puisque ces symptômes sont plus fréquents qu'on l'avait postulé à l'origine, une analyse plus approfondie s'impose.

La majorité des enfants ne présentaient pas d'antécédents de diagnostic psychiatrique comorbides

ou d'antécédents psychiatriques familiaux. Cependant, 40 % affichaient une modification de leur situation sociale. La bradychardie (28 %) était la complication médicale la plus courante, et plus de 52 % des enfants ont dû être hospitalisés.

Cette étude se fonde sur une collecte de données similaires entreprise par l'*Australian Paediatric Surveillance Unit* (APSU). Après 21 mois de surveillance, 45 cas de troubles de l'alimentation précoce chez des enfants australiens de cinq à 13 ans (inclusivement) ont été confirmés. Parmi les cas déclarés, 71 % étaient de sexe féminin, et 16 % avaient moins de 11 ans. Une perte de poids au cours des six mois précédant le diagnostic a été observée dans 89 % des cas, la perte de poids médiane équivalant à 6 kg.



Au moment du diagnostic, le profil de caractéristiques cliniques de ces cas confirmés était conforme à celui des cas déclarés au Canada. Cependant, la proportion d'observations médicales anormales est plus élevée chez les enfants australiens, car une température inférieure à 35,5 °C a été déclarée chez 40 % d'entre eux et une bradychardie (minimum de 36 battements à la minute), chez 53 % d'entre eux. La proportion de dépression concomitante est également plus élevée chez les enfants australiens (40 %).

Une certaine variation internationale des pratiques de prise en charge pourrait émerger, puisque 60 % de l'échantillon australien reçoivent une alimentation nasogastrique (NG). Ce peut être une conséquence d'une légère variation des critères de déclaration pendant la première année de l'étude de l'APSU, au cours de laquelle seuls les enfants hospitalisés devaient être déclarés. Ce phénomène peut expliquer, en partie, pourquoi la proportion d'alimentation NG déclarée est plus élevée au sein de l'APSU que du PCSP. La surveillance par l'entremise de l'APSU se poursuivra au moins jusqu'en 2005.

Les comparaisons internationales de données tirées des études sur les TAAP permettront d'accroître nos connaissances sur ce problème mondial et de mieux comprendre les troubles de l'alimentation à apparition précoce dans le monde.

Investigateurs principaux

Debra K. Katzman, MD, unité de la médecine de l'adolescence, département de pédiatrie, The Hospital for Sick Children

Anne Morris, MB, unité de la médecine de l'adolescence, département de pédiatrie, The Hospital for Sick Children

Leora Pinhas, MD, programme des troubles de l'alimentation, The Hospital for Sick Children, 555, avenue University, Toronto (Ontario) M5G 1X8; tél. : (416) 813-7195; téléc. : (416) 813-7867; courriel : leora.pinhas@sickkids.ca

Nouvelles études en 2004

Déficit immunitaire combiné sévère

(avril 2004 à mars 2006)

« *Le diagnostic précoce du DICS est essentiel, car un traitement rapide par greffe de moelle osseuse, substitution enzymatique ou génothérapie peut garantir la survie.* »

Le déficit immunitaire combiné sévère (DICS) est un groupe de troubles génétiques rares caractérisé par des anomalies profondes de l'évolution et de la fonction des populations de lymphocytes T et B et des cellules NK. D'ordinaire, les nourrissons atteints du DICS se présentent au cours des premiers mois de vie parce qu'ils ont des antécédents d'infections persistantes, récurrentes, difficiles à traiter ou causées par des agents infectieux inhabituels. Le diagnostic précoce du DICS est essentiel parce que les possibilités d'administrer un traitement efficace par reconstitution immunitaire sont les plus élevées chez les nourrissons qui n'ont pas encore souffert d'infections opportunistes graves. Sans un traitement rapide, pratiquement tous les nourrissons mourront au cours de leur première année d'existence.

Bien qu'il n'existe aucune donnée canadienne sur l'incidence de DICS, il semble que son taux soit plus élevé au sein de la population autochtone. Il faut obtenir de l'information sur l'incidence de DICS pour prendre une décision fondée sur des faits probants quant aux risques (notamment ceux d'infection à BCG disséminé) par rapport aux bénéfices d'administrer le vaccin contre le BCG aux enfants inuits et des Premières nations habitant dans des réserves où la tuberculose est endémique.

Cette étude vise à évaluer l'incidence de DICS au sein de la population générale et de la population autochtone du Canada et à décrire les données démographiques fondamentales, les caractéristiques cliniques et les issues de DICS au Canada.

Le PCSP est le meilleur moyen de réaliser ces objectifs, pour deux raisons. D'abord, la plupart des cas de DICS au Canada seront repérés grâce à ce mécanisme de surveillance active, car la majorité seront aiguillés vers un pédiatre en raison de la gravité de la maladie, et ensuite, puisqu'il s'agit d'un programme prospectif, il sera possible de colliger de l'information comme la descendance autochtone, souvent impossible à obtenir dans un examen rétrospectif de dossiers médicaux. De plus, l'étude sensibilisera les médecins canadiens à l'importance d'un diagnostic précoce et d'un traitement rapide des cas de DICS.

Investigatrices principales

Louise Pelletier, MD, Bureau de la médecine communautaire, Direction générale de la santé des Premières nations et des Inuits, Santé Canada, édifice Jeanne-Mance, 20^e étage, LP 1920B, pré Tunney, Ottawa (Ontario) K1A 0K9; tél. : (613) 948-2762; téléc. : (613) 941-3170; courriel : Louise_Pelletier@hc-sc.gc.ca

Rosemarie Ramsingh, MD, Bureau de la médecine communautaire, Direction générale de la santé des Premières nations et des Inuits, Santé Canada

Effets indésirables graves et potentiellement mortels des médicaments

(janvier 2004 à décembre 2005)

« *Les effets indésirables des médicaments sont responsables de 10 % de toutes les hospitalisations. Il est alarmant de constater que moins de 5 % d'entre eux sont déclarés aux organismes de réglementation.* »

En Amérique du Nord et en Europe, il est de plus en plus admis que les effets indésirables des médicaments (EIM) sont une cause importante de morbidité et de mortalité

infantiles, mais leur véritable incidence est mal définie en raison de l'absence de déclarations. Par le passé, les systèmes de santé se sont toujours fiés à l'idée de systèmes de surveillance volontaires pour repérer et déclarer les EIM. Ces systèmes volontaires fonctionnent mal, puisqu'on estime que 95 % de tous les EIM ne sont jamais déclarés. En janvier 2004, le PCSP a entrepris la surveillance active des EIM afin d'obtenir un nombre suffisant de rapports de cas pour en dériver des données significatives qui permettront d'étudier les EIM graves et potentiellement mortels chez les enfants.

Dans le cadre de ce projet, un EIM grave et potentiellement mortel à un produit sur ordonnance, en vente libre, biologique (immunoglobulines), de médecine parallèle (y compris les produits à base d'herbes médicinales) ou radiopharmaceutiques a été défini comme une réaction nocive et non intentionnelle à un médicament, qui survient à n'importe quelle dose et entraîne 1) l'hospitalisation du patient, 2) une consultation à l'urgence, 3) une hospitalisation prolongée, 4) une invalidité durable ou importante ou 5) un décès.

Investigateur principal

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

Co-investigatrices

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

Margaret Zimmerman, B. Sc., Projet de surveillance des EIM chez les enfants, Direction des produits de santé commercialisés, Santé Canada

Ostéogenèse imparfaite

(janvier 2004 à décembre 2004)

« Avec la découverte du traitement aux bisphosphonates auprès des enfants atteints d'ostéogenèse imparfaite (OI), le pronostic des jeunes patients atteints d'OI s'est grandement amélioré. »

L'ostéogenèse imparfaite (OI) est une maladie osseuse congénitale caractérisée par une faible masse osseuse et une fragilité osseuse. D'ordinaire, quatre types différents (OI de types I à IV) sont différenciés d'après les caractéristiques cliniques et la gravité de la maladie, et ils sont souvent imputables à des mutations du collagène de type I. Récemment, trois nouvelles formes d'OI aux caractéristiques cliniques distinctes ont été dépistées, et sont devenues l'OI de types V à VII. Les assises génétiques des nouvelles formes d'OI n'ont pas été élucidées. Par le passé, l'OI s'associait à une morbidité importante, car les patients présentaient souvent des limites physiques marquées découlant de fractures récurrentes. Toutefois, avec la découverte du traitement aux bisphosphonates auprès des enfants atteints d'OI, le pronostic de ces jeunes patients s'est grandement amélioré.

On ne connaît pas l'incidence actuelle d'OI, y compris celle des nouvelles formes. Le principal objectif de l'étude consiste à repérer le nombre de nouveaux cas d'OI diagnostiqués en l'espace d'un an, par l'entremise du Programme canadien de surveillance pédiatrique. Les autres objectifs de l'étude sont de : 1) dépister les patients du Canada atteints des nouvelles formes d'OI afin d'obtenir de l'information clinique et génétique qui pourrait finir par permettre d'identifier les mutations responsables, 2) déterminer s'il existe une répartition géographique des cas d'OI au Canada, afin que les régions qui ont besoin d'un programme local d'interventions à l'égard de l'OI soient repérés, et 3) sensibiliser les médecins à l'OI en général et à ses nouvelles formes en particulier, afin qu'il soit possible de diagnostiquer les cas d'OI rapidement et qu'un traitement pertinent soit entrepris pendant les années

critiques de croissance et de développement osseux. L'éducation des pédiatres au sujet de l'OI les aidera peut-être également à distinguer un enfant maltraité d'un enfant présentant une fragilité osseuse causée par l'OI.

Investigatrice principale

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

Co-investigateurs

Francis H. Glorieux, MD, Ph. D., unité de génétique, Hôpital Shriners pour enfants

Frank Rauch, MD, unité de génétique, Hôpital Shriners pour enfants

Rhumatisme articulaire aigu

(avril 2004 à mars 2007)

« Dans l'ère actuelle d'utilisation judicieuse des antibiotiques, fondée sur des faits probants, il est essentiel d'assurer une surveillance constante de cette maladie devenue rare, mais qui demeure grave. »

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

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

Le rhumatisme articulaire n'est pas une maladie à déclaration obligatoire au Canada. C'est pourquoi dans l'ère actuelle d'utilisation judicieuse des antibiotiques, fondée sur des faits probants, il est essentiel d'assurer une surveillance constante de cette maladie devenue rare, mais qui demeure grave. Le rhumatisme cardiaque est une complication permanente de cette maladie, qui peut nécessiter des besoins médicaux et chirurgicaux et entraver le travail, ce qui a des répercussions socioéconomiques marquées. Cependant, le risque de rhumatisme articulaire doit être soupesé par rapport au risque de favoriser l'antibiorésistance, un problème croissant ayant ses propres répercussions dans tous les pays industrialisés. L'étude permettra de colliger des données canadiennes sur l'incidence d'une première apparition de rhumatisme articulaire pendant l'enfance et sur les pratiques de traitement d'un bout à l'autre du pays.

Investigatrice principale

Christina G. Templeton, MD, Janeway Children's Health & Rehabilitation Centre, 300, chemin Prince Philip, St John's (Terre-Neuve) A1B 3V6; tél. : (709) 777-4462; téléc. : (709) 777-4747; courriel : hcc.temc@hccsj.nf.ca

Co-investigateurs

Austin Rick Cooper, MD, département de pédiatrie,
Janeway Children's Health & Rehabilitation Centre

Derek G. Human, BM, unité de cardiologie,
département de pédiatrie, université de la
Colombie-Britannique

Proton Rhaman, MD, université Memorial de
Terre-Neuve

Syndromes acquis de démýélinisation du système nerveux central

(avril 2004 à mars 2007)

*« Les enfants qui souffrent de syndromes acquis de
démýélinisation sont vulnérables à l'apparition de la
sclérose en plaques. »*

La démýélinisation inflammatoire acquise du système nerveux central (SNC) pendant l'enfance est une maladie grave caractérisée par une perte de vision aiguë (névrite optique), un dysfonctionnement médullaire (myélite transverse), une encéphalopathie et une symptomatologie multifocale (encéphalomyélite aiguë disséminée) ou par des symptômes variés selon le foyer de la démýélinisation. Il est essentiel de mieux comprendre la démýélinisation aiguë du SNC chez les enfants, puisque ceux-ci peuvent présenter une morbidité très aiguë et prolongée et qu'ils sont vulnérables à l'apparition subséquente d'une maladie auto-immune chronique, la sclérose en plaques.

Grâce au PCSP, l'étude permettra de colliger des données détaillées propres aux cas, qui documenteront les caractéristiques cliniques et épidémiologiques, le profil auto-immun familial et les pratiques médicales envers les enfants atteints de syndromes acquis de démýélinisation. Il sera ainsi possible de mesurer les répercussions de la démýélinisation du SNC sur les enfants canadiens et d'améliorer les soins des enfants

atteints en sensibilisant davantage les pédiatres canadiens à l'existence de la démýélinisation du SNC, et de la sclérose en plaques en particulier, et en favorisant des soins rapides et spécialisés aux enfants atteints de cette maladie.

Investigatrice principale

Brenda Banwell*, MD, clinique pédiatrique de sclérose en plaques, The Hospital for Sick Children, université de Toronto, 555, avenue University, Toronto (Ontario) M5G 1X8; tél. : (416) 813-6660; téléc. : (416) 813-6334; courriel : brenda.banwell@sickkids.ca

** Représentant le Pediatric Demyelinating Disease Network
(22 établissements de soins pédiatriques au Canada)*

Question de sondage

Syndrome de la ceinture de sécurité

(février 2003)

Afin de vérifier si le Programme canadien de surveillance pédiatrique était la meilleure formule pour réaliser les objectifs de l'étude sur le syndrome de la ceinture de sécurité, un sondage ponctuel a été effectué pour évaluer si les pédiatres voient les enfants atteints du syndrome de la ceinture de sécurité à un moment ou un autre de leur hospitalisation. Les résultats des 648 réponses (29 %) ont confirmé que 150 (22 %) pédiatres ont soigné un enfant impliqué dans un accident d'automobile tandis qu'ils portaient une sangle abdominale ou à triple point d'appui. Lorsqu'on leur a demandé le nombre, ils ont répondu de un à 50, avec une moyenne de 2,2. Quarante-sept (7 %) pédiatres ont indiqué que l'enfant souffrait d'un syndrome de la ceinture de sécurité incluant des lésions abdominales (42), des lésions de la colonne lombaire (23) et une atteinte médullaire (9).

On leur a également demandé quels médecins ces enfants rencontreraient durant leur hospitalisation, et 89 % étaient d'avis qu'ils verraient un urgentologue, 89 %, un chirurgien, 56 %, un anesthésiste, 53 %, un pédiatre intensiviste et 75 %, un pédiatre. Quatre-vingt-sept pour cent d'entre eux pensaient qu'ils seraient vus par un pédiatre ou par un pédiatre intensiviste.

Les répondants ont indiqué que les patients atteints du syndrome de la ceinture de sécurité seraient soignés dans leur établissement (62 %) ou transférés dans un centre de traumatologie pédiatrique (38 %).

Bien que seulement 29 % des sondages aient été retournés, il convient de souligner que 47 pédiatres

ont déclaré avoir soigné des enfants atteints du syndrome de la ceinture de sécurité au cours de l'année précédente et, qu'en fait, ils pouvaient avoir soigné plus d'un enfant atteint de ce type de lésions. Il est également très encourageant de constater que jusqu'à 87 % de ces enfants voient un pédiatre à un moment ou un autre de leur hospitalisation.

Étant donné les résultats encourageants de ce sondage, le comité directeur du PCSP a approuvé la tenue d'une étude de deux ans sur le syndrome de la ceinture de sécurité, laquelle a commencé en septembre 2003.

Investigateur principal

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

Co-investigateurs

Claude Lemoine, MD, département de pédiatrie, Centre hospitalier universitaire de Sherbrooke

Miriam Santschi, MD, département de pédiatrie, Centre hospitalier universitaire de Sherbrooke

Progression internationale

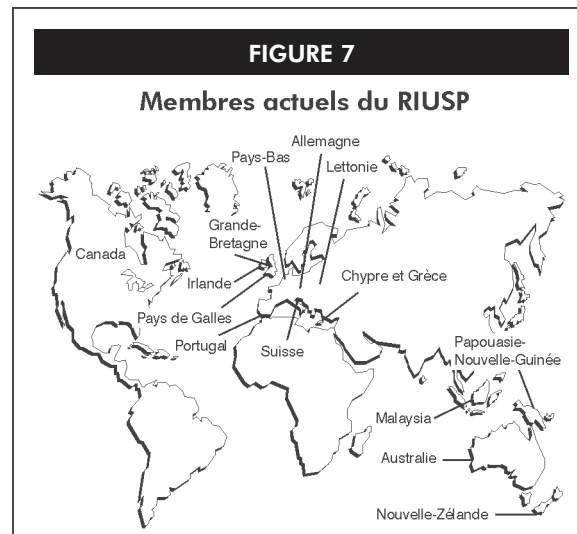


Le Réseau international d'unités de surveillance pédiatrique (RIUSP, mieux connu sous le nom d'INoPSU), mis sur pied en 1998 afin de favoriser la collaboration entre les unités de quatre continents, offre une occasion unique de mener des études transversales sur des maladies rares dans des populations aux caractéristiques géographiques et ethniques diversifiées.

Treize unités de surveillance pédiatriques réparties un peu partout dans le monde sont membres en règle du RIUSP : l'Allemagne, l'Australie, le Canada, la Grande-Bretagne, l'Irlande, la Lettonie, la Malaysia, la Nouvelle-Zélande, la Papouasie-Nouvelle-Guinée, les Pays-Bas, le Pays de Galles, le Portugal et la Suisse. L'unité de surveillance de Chypre et de Grèce demeure membre affiliée du RIUSP tant qu'elle n'aura pas respecté toutes les exigences pour devenir membre de plein droit. De plus, la British Ophthalmological Surveillance Unit est membre associée du réseau.

L'Argentine et Trinidad et Tobago sont à mettre sur pied des unités de surveillance.

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



TABEAU 29

Unités sous surveillance par les unités nationales de surveillance pédiatrique en 2003

Études	Unités nationales de surveillance pédiatrique
Alcool et enfant	IPSU
Allaitement insuffisant	UNSP
Anaphylaxie après l'ingestion d'aliments	APSU
Anomalies du tube neural	USSP
Arthrite chronique juvénile	WPSU
Ataxie	UNSP
Autisme chez des enfants de moins de 5 ans	IPSU
Carence en acylcoenzyme A-déshydrogénase à chaîne moyenne	UNSP
Cholestase infantile prolongée	NZPSU
Coqueluche	UCGSP
Détérioration intellectuelle et neurologique évolutive	BPSU
Diabète	IPSU, UASP, ULSP, UPSP
Dysplasie septo-optique	WPSU
Effets indésirables de la médecine douce ou de la médecine parallèle	APSU, WPSU
Effets indésirables des médicaments	BPSU
Encéphalite aiguë	UPSP
Encéphalite à tiques	USSP
Erreurs innées du métabolisme	NZPSU
Fasciite nécrosante	PCSP
Fièvre méditerranéenne familiale (maladie périodique)	UASP
Fièvre rhumatismale aiguë	USSP
Hémoglobinopathie	UNSP

R É S U L T A T S D U P C S P 2 0 0 3

Hémorragie par carence en vitamine K (syndrome hémorragique du nouveau-né)	APSU, BPSU, NZPSU
Hémorragie sous-durale (moins de deux ans)	WPSU
Histiocytose X (ou à cellules de Langerhans)	BPSU
Hyperbilirubinémie néonatale grave	BPSU, PCSP
Hypernatrémie	UNSP
Hypophosphatasie	UASP
Ictère nucléaire	UASP
Infection au virus de l'hépatite C	APSU, PCSP
Infection congénitale à cytomégalovirus	APSU, BPSU
Infection envahissante à <i>Haemophilus influenzae</i> (tous les types)	UASP
Infections fongiques envahissantes chez les nourrissons de très petit poids de naissance	BPSU
Infection néonatale au virus d'herpès simplex	APSU, PCSP, USSP
Infection tuberculeuse atypique	UNSP
Infection varicelle-zona	BPSU, UASP, USSP
Infections mycobactériennes atypiques	UASP
Ingestion d'huile à lampe (intoxications)	UASP
Insuffisance de l'intestin grêle	UNSP
Insuffisance hépatique néonatale et hémochromatose périnatale	PCSP
Invagination	USSP
Lésion abdominale causée par un acte de violence	BPSU
Leucémie	ULSP
Lymphome non hodgkinien	ULSP
Maladie à virus respiratoire syncytial (VRS)	USSP
Maladie de Hodgkin	ULSP
Maladie de Kawasaki	UCGSP, UPSU
Maladies tropicales importées : paludisme, schistosomiase, leishmaniose	UASP
Malformations de l'intestin antérieur et postérieur de l'embryon	NZPSU
Méningoencéphalite	UPSP
Nésidoblastose	ULSP
Paludisme	UNSP
Pancytopénie	UCGSP
Panencéphalite sclérosante subaiguë et ses complications	UASP
Paralysie flasque aiguë	APSU, NZPSU, PCSP, USSP
Pneumonie pathologique, y compris l'empyème	WPSU
Purpura thrombopénique idiopathique	UNSP
Rachitisme par carence en vitamine D	PCSP, UCGSP
Septicémie et méningite à pneumocoque	NZPSU, UASP
Splénectomie et hyposplénie	WPSU
Streptocoque envahissant de groupe B	UASP, UPSP
Syndrome CHARGE	PCSP
Syndrome d'alcoolisation fœtale	APSU
Syndrome de Down	UNSP
Syndrome de la ceinture de sécurité	PCSP
Syndrome de Münchausen par procuration	APSU
Syndrome de Prader-Willi	PCSP
Syndrome de Rett	APSU
Syndrome de rubéole congénitale	APSU, BPSU, NZPSU, PCSP, USSP
Syndrome de West	UCGSP
Syndrome d'opsoclonie-myoclonie	IPSU
Syndrome du bébé secoué	USSP
Syndrome du X fragile	IPSU
Syndrome hémolytique et urémique	NZPSU, ULSP, UPSP, USSP
Syndrome néphrotique idiopathique	NZPSU, UNSP
Thrombocytopénie	IPSU
Thrombose	BPSU
Thrombose du sinus de la dure-mère en période néonatale	UASP
Toxoplasmose congénitale	BPSU
Trouble de conversion de l'enfance	APSU
Troubles de l'alimentation à apparition précoce	APSU, PCSP
Tuberculose	BPSU, WPSU
Tubulopathies héréditaires hypokaliémiques avec perte de sel et pseudosyndromes de Bartter	UASP
VIH et sida	APSU, BPSU, ULSP, UNSP, NZPSU

Légende : APSU (Australian Paediatric Surveillance Unit); BPSU (British Paediatric Surveillance Unit); IPSU (Irish Paediatric Surveillance Unit); NZPSU (New Zealand Paediatric Surveillance Unit); PCSP (Programme canadien de surveillance pédiatrique); UASP (Unité allemande de surveillance pédiatrique); UCGSP (Unité chypriote et grecque de surveillance pédiatrique); ULSP (Unité lettone de surveillance pédiatrique); UMSP (Unité malaysienne de surveillance pédiatrique); UNSP (Unité néerlandaise de surveillance pédiatrique); UPNGSP (Unité papouane-néo-guinéenne de surveillance pédiatrique); UPSP (Unité portugaise de surveillance pédiatrique); USSP (Unité suisse de surveillance pédiatrique); WPSU (Welsh Paediatric Surveillance Unit)

Faits saillants des autres unités nationales de surveillance pédiatrique

Allemagne

La thrombose cérébrale veineuse chez l'enfant a été étudiée pour évaluer l'association entre les facteurs de risque prothrombotiques et les troubles sous-jacents (infections, traumatismes vasculaires, immobilisation, tumeurs malignes, maladies auto-immunes, maladies rénales, troubles métaboliques, obésité, asphyxie à la naissance, malformations cardiaques et utilisation de médicaments prothrombotiques) et la thrombose cérébrale veineuse (TCV) chez l'enfant.

Les résultats ont été publiés dans *Circulation* 2003;108:1362-7 (Cerebral venous thrombosis in children – A multifactorial origin). Entre 1995 et 2002, 149 patients pédiatriques de la naissance à moins de 18 ans (âge médian de six ans) atteints de TCV y ont participé consécutivement. Chez les patients et chez 149 enfants appariés selon l'âge et le sexe atteints de troubles cliniques sous-jacents similaires mais sans TCV, le facteur de mutation V G1691A, le facteur de la variante II G20210A, la lipoprotéine (a) [Lp(a)], la protéine C, la protéine S, l'antithrombine et les anticorps antiphospholipidiens, de même que des troubles cliniques connexes, ont été évalués. Quarante-vingt-quatre (56,4 %) des patients présentaient au moins un facteur de risque prothrombotique par rapport à 31 enfants témoins (20,8 %; $P < 0,0001$). De plus, 105 (70,5 %) des 149 patients atteints de TCV souffraient d'un trouble sous-jacent prédisposant. D'après l'analyse univariée, le facteur V, la protéine C, la protéine S et un Lp(a) élevé s'associaient au TCV de manière significative. Cependant, d'après l'analyse multivariée, seule la combinaison d'un facteur de risque prothrombotique dans un trouble sous-jacent (RR 3,9, 95 % IC 1,8 à 8,6), d'un accroissement du Lp(a) (RR 4,1, 95 % IC 2,0 à 8,7) et d'un déficit de la protéine C (RR 11,1, 95 % IC 1,2 à 104,4) comportent des associations indépendantes avec la TCV chez les enfants étudiés.

Chez l'enfant, la TCV est une maladie multifactorielle qui, dans la majorité des cas, est causée par une association de facteurs de risque prothrombotiques et d'une maladie clinique sous-jacente.

Australie

La réponse des pédiatres et des pédopsychiatres qui contribuent à la surveillance des troubles mentaux par l'entremise de l'*Australian Paediatric Surveillance Unit* (APSU) est très positive. Trois troubles psychosociaux ont récemment fait l'objet d'une surveillance : le syndrome de Münchausen par procuration, le trouble de conversion et les troubles de l'alimentation à apparition précoce (chez les enfants de cinq à 13 ans).

L'étude du syndrome de Münchausen par procuration (2000-2003) a permis d'obtenir de la documentation sur les caractéristiques énoncées et leurs conséquences auprès d'un échantillon de 61 enfants. L'étude a également permis d'obtenir de l'information d'un intérêt remarquable sur les répercussions de cette forme particulière de violence faite aux enfants sur le clinicien qui pose le diagnostic.

Le trouble de conversion a été décrit chez plus de 150 enfants pendant la surveillance de l'APSU (2002-2003). De ce nombre, 74 % étaient de sexe féminin, et l'âge moyen était de 11,8 ans (fourchette de 3,0 à 15,9 ans). Le tableau clinique de la plupart des enfants était complexe. Ils présentaient une moyenne de trois signes ou symptômes, les plus courants étant une faiblesse ou une paralysie motrice (40 %), une démarche ou des mouvements anormaux (39 %) et des pseudoconvulsions (25 %). De nombreux enfants affichaient également des douleurs (55 %) ou de la lassitude (30 %). L'étude a démontré que les besoins de santé et de soutien de ces enfants peuvent être très élevés.

L'étude en cours sur les troubles d'alimentation à apparition précoce a permis de repérer, jusqu'à maintenant, 41 cas confirmés d'enfants (73 % de sexe féminin) affichant un évitement déterminé des aliments. Les caractéristiques cliniques incluent une

perte de poids dans 88 % des cas (perte moyenne de 6,7 kg), une peur de prendre du poids (76 %) et de l'exercice en quantité excessive (49 %). Le PCSP mène actuellement la même étude, ce qui constituera une excellente occasion de comparaison internationale à l'avenir.

Chypre et Grèce

L'unité chypriote et grecque de surveillance pédiatrique a été fondée en mai 2001, et des projets de recherche ont été menés entre avril 2002 et décembre 2003. Des cas ont été déclarés sur le syndrome de West, la maladie de Kawasaki, le rachitisme, la coqueluche et la pancytopenie. Au congrès du RIUSP de 2004 au Portugal, l'unité présentera une demande afin de devenir membre à part entière du réseau.

Grande-Bretagne

Cette année, plusieurs nouvelles études se sont ajoutées sur la carte orange. L'étude de la tuberculose infantile (TB) est d'une importance particulière. Les taux de déclaration de la TB sont en hausse au Royaume-Uni, surtout dans des villes comme Londres, où le nombre de déclarations a quadruplé depuis dix ans. Plusieurs facteurs contribuent à ce phénomène, y compris l'immigration en provenance de pays à forte prévalence et l'infection au VIH. Cette étude de 13 mois permettra d'évaluer les taux d'incidence courants, le mode de prise en charge des enfants et les services offerts aux enfants atteints de TB et elle validera le schème actuel de surveillance nationale de la TB.

L'année 2003 marque l'instauration de la bourse de recherche sir Peter Tizard au sein de l'unité. Cette bourse vise à inciter les médecins subalternes à entreprendre des recherches sur des troubles pédiatriques rares. Elle est présentée en l'honneur de l'un des fondateurs de la BPSU. Cette année, le candidat retenu étudiera l'épidémiologie de la thyrotoxicose.

Irlande

L'étude sur le diabète de type I entre dans sa deuxième année et permettra de comparer les chiffres reliés à

l'insuline à ceux de l'étude de 1997. Un grand nombre de rapports ont été observés, et d'après l'impression avant analyse, le nombre de cas de diabète de type I *de novo* a augmenté chez les enfants, comme c'est le cas dans d'autres pays. La dernière enquête place la République d'Irlande et l'Irlande du Nord dans le groupe des pays présentant un pourcentage moyen à élevé de cas de diabète insulino-dépendant. Les résultats de l'étude 2003-2004 sont attendus avec intérêt.

L'étude sur l'alcool et les enfants a permis de conclure que l'ingestion aiguë et grave d'alcool chez les enfants entraîne une hospitalisation. Il y a lieu de s'inquiéter puisqu'on a remarqué qu'un grand nombre d'adolescents, et surtout des filles, se présentent à une unité pour enfants parce qu'ils sont en état d'ébriété. Les résultats de cette étude, qui ont déjà suscité l'intérêt des médias, seront présentés au congrès du printemps de l'*Irish Paediatric Association*.

La toxoplasmose congénitale a été ajoutée sur la carte de l'IPSU, car elle figure déjà sur la carte de la BPSU, ce qui permettra de garantir, avec la plus grande exhaustivité possible, la fréquence de ce trouble en Irlande.

Lettonie

La Lettonie poursuit une surveillance active dans les domaines suivants: hématologie et oncologie, endocrinologie, néphrologie et VIH-sida.

Nouvelle-Zélande

Le maintien d'un taux de réponse fort élevé, toujours entre 94 % et 96 %, démontre l'intérêt des pédiatres envers ce mode de collecte de données pour leurs recherches. Ce taux de réponse a également contribué à l'obtention d'une nouvelle subvention de trois ans de la part du ministère de la Santé de la Nouvelle-Zélande.

Pays-Bas

En 2003, il est à souligner que l'incidence d'hémoglobinopathies a augmenté par rapport aux chiffres de surveillance de 1993. Un programme national de dépistage de la drépanocytose et de la

thalassémie sera mis sur pied. La surveillance de la carence en acylcoenzyme A-déshydrogénase à chaîne moyenne révèle que l'incidence atteint le pourcentage prévu. De plus, aucun enfant ne passe dans le filet du dépistage par spectrométrie de masse en tandem mené dans la partie nord du Pays-Bas, où un dépistage pilote est en cours.

Pays de Galles

D'après les comptes rendus au WPSU au cours des six premiers mois de l'étude, l'incidence d'arthrite chronique juvénile laisse présager une incidence de cinq cas pour 100 000 habitants de moins de 16 ans. C'est un taux moins élevé qu'on ne l'avait prévu, soit environ la moitié du taux d'incidence observé au cours de l'étude précédente menée au Royaume-Uni sur les cas d'arthrite juvénile aiguë par un hôpital. La sous-déclaration est probable, mais il se peut également que ces six mois soient sous-représentatifs et que l'incidence diffère lorsqu'on l'examinera dans le cadre des deux années prévues de l'étude. Le nombre d'enfants envoyés en physiothérapie, en ergothérapie et en orthotique est moins élevé qu'on l'avait prévu (idéalement, tous les enfants atteints d'arthrite juvénile devraient recevoir les conseils spécialisés d'un physiothérapeute pédiatrique habitué à traiter l'arthrite juvénile). Le nombre de patients recevant un traitement de fond et un traitement anti-TNF (facteur de nécrose tumorale) est pertinent pour une population nouvellement diagnostiquée.

Portugal

L'unité portugaise de surveillance pédiatrique (UPSP) est une branche scientifique de la société portugaise de pédiatrie ne comportant aucun lien avec des établissements étatiques. Inspirée de la *British Paediatric Surveillance Unit*, elle a été créée en juin 2000 et a entrepris la surveillance active en avril 2001. On estime la population sous surveillance nationale à 1 673 600 enfants et adolescents de moins de 15 ans. L'UPSP inclut dans sa liste d'envoi tous les pédiatres et chirurgiens, neurologues et cardiologues pédiatriques inscrits, ainsi que les résidents de toutes ces spécialités, pour un total de 1 506 participants. La déclaration est

personnelle et ne se fait donc pas par établissement. Il est possible de retourner la carte postale et le formulaire détaillé par voie postale ou électronique.

En 2003, le taux de retour des cartes de déclaration a oscillé entre 20 % et 25 %, ce qui représente environ 300 cartes par mois. Sur les 3 340 cartes remises en 2003, 145 (4,34 %) participants ont déclaré des cas. Plus de 100 cartes sont renvoyées par voie électronique tous les mois. La confirmation des cas déclarés n'est pas encore terminée puisque environ 50 % des formulaires détaillés n'ont pas été retournés.

Jusqu'à présent, l'UPSP a pu confirmer la dimension nationale du système de surveillance. Les données confirment l'utilité d'inclure des médecins ne travaillant pas en milieu hospitalier dans les listes d'envoi, surtout pour ce qui est de certaines maladies à l'étude, telles que le diabète. L'importante liste d'envoi inclut chaque pédiatre (ou spécialiste connexe) du pays, actif, ou retraité, de même que les résidents. L'UPSP est consciente que cette décision a eu un effet négatif sur le taux de renvoi, mais d'après elle, elle dispose d'éléments selon lesquels les cas déclarés de maladies sous surveillance n'en seraient pas perturbés. Ce fait appuie la décision de conserver chaque membre de la société portugaise de pédiatrie sur la liste d'envoi au moins pour l'instant, malgré les faibles taux de réponse.

Suisse

En juillet 2002, le syndrome du bébé secoué a été ajouté au programme de l'USSP (sous la direction scientifique du docteur Ulrich Lips de l'hôpital universitaire de pédiatrie de Zurich). L'étude visait à vérifier l'incidence d'enfants présentant les symptômes classiques de la forme fruste du syndrome du bébé secoué et à sensibiliser la profession médicale à ce type particulier de violence faite aux nourrissons. Malheureusement, en Suisse, on ne possède aucune donnée d'incidence sur ce syndrome. Le ministère public du district de Zurich est le seul (environ 17 % de la population suisse) à en avoir inventorié environ dix cas entre 1999 et 2001. Pendant cette même période, l'hôpital pédiatrique de Zurich a admis trois enfants atteints d'un grave

syndrome du bébé secoué. Le nombre d'observations cliniques devrait être plus élevé puisque le syndrome est mal connu. La définition de cas se fonde sur les éléments suivants : 1) symptômes cliniques (bombement de la fontanelle, convulsions, anomalies, altération de la conscience); 2) signes à l'examen oculaire (hémorragies rétiniennes ou vitrées unilatérales ou bilatérales); 3) signes à l'imagerie médicale de tomодensitométrie d'hématomes sous-duraux ou sous-arachnoïdiens, ou de lésions parenchymateuses (dédifférenciation de la substance grise, blanche ou contusions, lésions par cisaillement, etc.); 4) antécédents cliniques (enfant secoué dans la direction sagittale). Selon la situation, un enfant qui meurt par suite d'un traumatisme causé par une secousse n'est pas nécessairement transféré à une clinique mais plutôt à un établissement médico-légal où une collecte de données est effectuée simultanément. Entre juillet et décembre 2002, sept cas de syndrome du bébé secoué ont été déclarés chez des enfants de six mois ou moins, d'un âge moyen de 5,3 mois. Deux enfants ont succombé très rapidement, un autre ne présentait aucune séquelle clinique ou radiologique au moment du congé de l'hôpital et quatre souffraient de séquelles neurologiques. En 2003, seulement cinq cas ont été déclarés. Un suivi à long terme est entrepris au moyen d'un deuxième questionnaire, posté neuf mois après le traumatisme initial.

Appel de nouvelles études

Possibilités de recherche

Recherchés

- Investigateurs pour entreprendre de nouvelles études du PCSP sur des troubles infantiles qui entraînent une invalidité, une morbidité, une mortalité et des coûts économiques élevés pour la société, malgré leur faible fréquence
- Collectivité pédiatrique prête à relever le défi de proposer une vaste gamme de projets de recherche
- Individus intéressés, préparés à jouer un rôle de chef de file dans l'élaboration de protocoles et l'analyse d'études de données

L'outil

Le PCSP est :

- une infrastructure de surveillance bien établie, opportune et rentable;
- un outil de surveillance polyvalent capable de colliger des données fiables dans divers domaines;
- un moyen efficace de surveiller les maladies et pathologies rares aux conséquences dévastatrices.

Performance

- Taux de réponse initial global de 83 % de la part de plus de 2 300 pédiatres
- Taux impressionnant de complétion des données de 96 % pour les 583 cas déclarés en 2003
- Taux élevé de déclarations dédoublées (21,3 %) garantissant la constatation des cas et l'engagement des participants

Saveur internationale

- Participez au RIUSP (Réseau international d'unités de surveillance pédiatrique), un réseau d'unités de surveillance pédiatrique en pleine croissance implanté dans 13 pays.
- Tirez profit de la collaboration internationale, car les études du RIUSP procurent des occasions exceptionnelles de comparer des données similaires et d'en apprendre davantage sur des maladies rares dans le monde.

À la recherche d'idées?

Voici quelques exemples d'études suggérées par l'entremise de l'enquête d'évaluation du programme :

- | | |
|--|---|
| • Anomalies de la paroi abdominale – gastroschisis | • Atrésie des voies biliaires extra-hépatiques |
| • Complications de la circoncision | • Complications du perçage corporel |
| • Diabète de type I | • Grave carence en fer chez les enfants d'âge préscolaire |
| • Hypernatrémie grave | • Infection congénitale au parvovirus B19 |
| • Infections à <i>Listeria neonatales</i> | • Intoxication par un métal lourd |
| • Lésion du plexus brachial | • Maladie de Kawasaki |
| • Mélanome familial | • Mort subite en cas d'asthme |
| • Papillomatose laryngée | • Streptocoque envahissant de groupe B chez le nouveau-né |
| • Troubles d'histiocytose | • Zona chez les enfants |
| • Varicelle congénitale | |

Le potentiel de nouvelles études au sein de diverses surspécialités de la pédiatrie est infini. Si vous avez un projet de recherche en tête, prenez contact avec la coordonnatrice principale du PCSP, au (613) 526-9397, poste 239, pour obtenir plus d'information.

PR
S
C
R

