PCSP

PROGRAMME CANADIEN DE SURVEILLANCE PÉDIATRIQUE

RÉSULTATS 2010

Société canadienne de pédiatrie

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

PCSP

PROGRAMME CANADIEN DE SURVEILLANCE PÉDIATRIQUE

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.

INOPSU

www.inopsu.com

Étendre la surveillance au-delà des frontières

En 2010, le PCSP et l'*Australian Paediatric Surveillance Unit* sont devenus coprésidents du Réseau international d'unités de surveillance pédiatrique (RIUSP), dont 12 pays font partie.

Mission

Faire progresser les connaissances au sujet de pathologies rares à fortes répercussions, grâce à la participation de pédiatres à la surveillance sur les scènes nationales et internationale.

Portée

- Les membres du RIUSP procèdent à la surveillance d'une population de plus de 46 millions d'enfants.
- Sur la scène mondiale, plus de 8 000 cliniciens participent au Réseau.
- Près de 200 pathologies rares ont fait l'objet de la surveillance jusqu'à présent.

Communications (centre administratif au Royaume-Uni)

- Relier les chercheurs de divers pays.
- Permettre le partage de protocoles d'étude.
- Soutenir les unités en démarrage.
- Coordonner le congrès bisannuel.
- Partager de l'information par courriel, par des bulletins et par le site Web du RIUSP (en anglais).

Forces

- Excellente tribune pour discuter de la méthodologie de surveillance des maladies rares
- Excellente occasion de comparer des résultats nationaux avec ceux des autres membres du RIUSP
- Réponse rapide et coordonnée à des inquiétudes émergentes en santé publique
- Capacité de profiter de l'expérience les uns des autres

Objectifs futurs

- Étendre le réseau à d'autres pays.
- Favoriser la publication d'articles coopératifs ou comparatifs.
- Participer à la Journée internationale des maladies rares.
- Présenter les résultats des études dans le cadre de congrès nationaux et internationaux.
- Nouer des contacts plus étroits avec d'autres organismes, tels que EURORDIS[1], Orphanet[2] et NORD[3].
- Préparer le congrès du 15e anniversaire du RIUSP en 2013.

1. EURORDIS : *Rare Diseases Europe* • 2. Orphanet : Portail de référence sur les maladies rares et les médicaments orphelins • 3. NORD : *National Organization for Rare Disorders*

Table des matières

Remerciements ... 3
Financement ... 3
Avant-propos ... 4
Ministre de la Santé fédérale ... 4
Administrateur en chef de la santé publique du Canada ... 4
Président de la Société canadienne de pédiatrie ... 5
Présidente du PCSP ... 5
Comité directeur du PCSP ... 6
Groupe de travail du PCSP ... 6
Publications de 2006 à 2010 ... 7
Articles publiés relativement aux études ... 7
Faits saillants publiés en 2010 dans *Paediatrics & Child Health* ... 8
Présentations en 2010 ... 9
Nationales ... 9
Internationales ... 9
La surveillance à l'œuvre ... 10
Aperçu ... 10
Le coin des investigateurs ... 12
Questions de sondage ... 12
Calendrier des études ... 13
Investigateurs principaux du PCSP ... 14
Études sous surveillance en 2010 ... 15
Albuminurie persistante au sein de la population pédiatrique atteinte de diabète de type 2 ... 15
Anémie ferriprive sévère chez les nourrissons et les jeunes enfants ... 17
Déficit immunitaire combiné sévère (rapport définitif) ... 19
Dystrophie myotonique congénitale (rapport définitif) ... 22
Effets indésirables graves associés aux approches complémentaires et parallèles en pédiatrie (rapport définitif) ... 25
Effets indésirables graves et potentiellement mortels des médicaments ... 28
Histiocytose à cellules de Langerhans ... 33
Infections par le virus respiratoire syncytial (VRS) chez les jeunes greffés ... 35
Maladies des voyageurs chez les enfants et les adolescents qui visitent des amis et des parents à l'étranger ... 37
Myasthénie pédiatrique ... 40
Paralysie flasque aiguë ... 42
Staphylocoque doré méthicillinorésistant chez les enfants hospitalisés (rapport définitif) ... 46
Suppression surrénalienne ... 49
Troubles boulimiques de l'alimentation (rapport définitif) ... 52
Questions de sondage ... 55
Les blessures causées par des produits pour bébé ... 55
Les complications associées à la circoncision des nourrissons de sexe masculin ... 56
Les patients ayant une suppression surrénalienne asymptomatique ... 57
Progression internationale ... 58
Faits saillants en 2010 ... 58
Journée des maladies rares – le 28 février ... 59
Publications des membres du RIUSP ... 59
Possibilités de recherche – Demande de nouvelles études ... 60

Remerciements

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

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

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

Financement

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

Nous sommes reconnaissants du soutien financier reçu en 2010 de l'Agence de la santé publique du Canada, du Bureau de l'efficacité thérapeutique et des politiques de Santé Canada et des sources non gouvernementales suivantes :

- *Complementary and Alternative Research and Education Program*, université de l'Alberta
- Fonds d'aide à l'innovation du *St. Michael's Hospital*
- Fonds de dotation en psychiatrie, The Hospital for Sick Children
- *Histiocytosis Association of Canada*
- *Manitoba Institute of Child Health*
- *Manitoba Medical Service Foundation*
- Section ontarienne de la myasthénie grave, Dystrophie musculaire Canada
- *Tara and Bobby Disenhouse Fund*
- *The Hospital for Sick Children Foundation*
- *William Singeris National Centre for Myotonic Dystrophy Research*

Avant-propos

Administrateur en chef de la santé publique du Canada

Docteur
David Butler-Jones

À titre d'administrateur en chef de la santé publique du Canada, je suis très fier d'accepter le quinzième rapport annuel du Programme canadien de surveillance pédiatrique (PCSP).

Année après année, ce programme fournit de l'information importante qui favorise la santé des enfants et des adolescents du Canada.

Le PCSP s'est également révélé une ressource inestimable, qui permet d'obtenir des réponses rapides de la part des pédiatres qui en font partie aux demandes de données sur des problèmes de santé publique émergents. L'information colligée grâce au programme éclaire également les débats de politique et nous aide à évaluer les répercussions potentielles de nouvelles politiques et de nouveaux programmes.

Le milieu médical du Canada, les décideurs en santé et le public canadien continuent de profiter des bienfaits des éclairages que fournit le PCSP et du travail de surveillance effectué avec tant d'efficacité.

Je tiens à remercier le comité directeur du PCSP, le personnel de la Société canadienne de pédiatrie et l'Agence de la santé publique du Canada pour leur appui continu au programme de surveillance.

Ministre de la Santé fédérale

L'honorable
Leona Aglukkaq

Le quinzième anniversaire du Programme canadien de surveillance pédiatrique (PCSP) mérite tout spécialement d'être souligné.

Le PCSP a connu une importante croissance depuis son lancement. Il recueille maintenant de l'information auprès de plus de 2 500 pédiatres et autres spécialistes sur des maladies et des troubles rares chez les enfants canadiens. Ces renseignements nous aident à mieux connaître ces maladies et les mesures que nous pouvons prendre pour les prévenir. Les données recueillies dans le cadre du PCSP aideront à orienter les futures politiques en matière de santé, tant au Canada qu'ailleurs dans le monde.

Le PCSP ne pourrait connaître un tel succès sans la contribution des pédiatres et des autres spécialistes du Canada. Votre dévouement contribue à améliorer la santé des enfants.

Je tiens à remercier la Société canadienne de pédiatrie (SCP) pour le leadership dont elle a fait preuve dans cet important programme.

Le gouvernement du Canada est fier de collaborer avec la SCP et ses membres, de même qu'avec les provinces, les territoires et d'autres partenaires, afin d'offrir un avenir plus sain aux enfants canadiens.

Président de la Société canadienne de pédiatrie

Docteur
Robert Hilliard

À titre de président de la Société canadienne de pédiatrie, je suis très heureux des diverses études de surveillance du PCSP amorcées en 2010 : albuminurie persistante au sein de la population pédiatrique atteinte de diabète de type 2, infections par le virus respiratoire syncytial (VRS) chez les jeunes greffés, myasthénie pédiatrique et suppression surrénalienne.

En 2010, le PCSP est également devenu coprésident du Réseau international d'unités de surveillance pédiatriques. Les travaux sont déjà en cours pour nouer des liens plus étroits avec des organismes similaires, tels qu'ORPHANET et la *National Organization for Rare Disorders* (NORD), ainsi que pour faire ressortir l'importance de la surveillance de maladies rares grâce à diverses activités.

Je tiens à souligner particulièrement le dévouement du PCSP à fournir de l'information continue aux participants dans les chroniques des faits saillants du PCSP publiées dans *Paediatrics & Child Health*, la Gazette SCP, les ressources de formation, les conseils du mois sur les EIM, ainsi que les affiches de communication.

La collaboration permet d'obtenir de l'information vitale sur des maladies pédiatriques rares qui peuvent changer la vie d'un enfant atteint, tout en informant les cliniciens et le public.

Merci à chacun de vous pour votre apport si important.

Présidente du PCSP

Docteure
Kimberly Dow

À l'automne 2010, j'ai eu le plaisir d'accepter le poste de présidente du comité directeur du Programme canadien de surveillance pédiatrique, après y avoir siégé à diverses fonctions depuis quatre ans. Je tiens à profiter de l'occasion pour remercier mon prédécesseur, le docteur Lonnie Zwaigenbaum, d'Edmonton, en Alberta, pour son excellent travail au sein du comité directeur et pour lui souhaiter bonne chance dans ses futurs projets. Le comité directeur a également fait ses adieux au docteur Bryce Larke, d'Edmonton, en Alberta, qui a consacré de nombreuses années au programme, ainsi qu'à la docteure Catherine McCourt, de l'Agence de la santé publique du Canada. Le comité compte désormais deux nouveaux membres au sein du comité : le docteur Paul Thiessen, de Vancouver, en Colombie-Britannique, et le docteur Claude Cyr, de Sherbrooke, au Québec.

Depuis un an, le comité directeur a évalué avec diligence de nombreux projets intéressants dans divers domaines, tels que la santé mentale et la génétique, pour n'en nommer que quelques-uns. Nous avons hâte de voir la série d'études qui seront lancées au cours de la prochaine année et de travailler avec des équipes de recherche aussi dévouées. Par ailleurs, je vous invite à lire les rapports définitifs sur le déficit immunitaire combiné sévère, la dystrophie myotonique congénitale, les effets indésirables graves associés aux approches complémentaires et parallèles en santé, le staphylocoque doré méthicillinorésistant chez les enfants hospitalisés et les troubles boulimiques de l'alimentation.

Les membres du comité se sont également affairés à améliorer et à adopter de nouvelles politiques administratives ainsi qu'à réviser des plans de travail et des rapports des progrès afin de proposer un solide système de cyberdéclaration aux participants en 2011.

Enfin, je tiens à remercier la communauté des pédiatres pour sa participation et son engagement continus au PSCP. Je me permets également de souligner le soutien et la collaboration essentiels que reçoit le programme de la part de l'Agence de la santé publique du Canada. En travaillant ensemble, nous pouvons assurer une vie meilleure aux enfants et aux adolescents qui vivent avec des pathologies et des maladies rares.

Comité directeur du PCSP

Kimberly Dow, MD (nouvelle présidente)	Société canadienne de pédiatrie
Lonnie Zwaigenbaum, MD (président sortant)	Société canadienne de pédiatrie
Claude Cyr, MD	Société canadienne de pédiatrie
Denis Daneman, MD	Directeurs de pédiatrie du Canada
Marie Adèle Davis, MBA	Société canadienne de pédiatrie
Kevin Gordon, MD	Association canadienne de neurologie pédiatrique (représentant)
Danielle Grenier, MD	Société canadienne de pédiatrie
W. James King, MD	Société canadienne de pédiatrie
Melanie Laffin Thibodeau, B. Com.	Société canadienne de pédiatrie
Bryce Larke, MD	Société canadienne de pédiatrie
Catherine McCourt, MD	Centre de prévention et de contrôle des maladies chroniques, Agence de la santé publique du Canada
Dorothy Moore, MD	IMPACT (Programme canadien de surveillance active de l'immunisation) (représentante)
Paul Muirhead, LL. M.	Conseiller
Jeff Scott, MD	Société canadienne de pédiatrie
Paul Thiessen, MD	Société canadienne de pédiatrie
Lesley Ann Turner, MD	Collège canadien de généticiens médicaux (représentante)
Anne-Marie Ugnat, Ph. D.	Centre de prévention et de contrôle des maladies chroniques, Agence de la santé publique du Canada
Tom Wong, MD	Direction générale des maladies infectieuses et des mesures d'urgence, Agence de la santé publique du Canada
Sandra Woods, MD	Société canadienne de pédiatrie

En 2010, **Lonnie Zwaigenbaum, Bryce Larke** et **Catherine McCourt** ont terminé leur mandat au comité directeur du PCSP. Nous les remercions de leur dévouement et de leur engagement envers le programme et leur souhaitons bonne chance dans leurs futurs projets.

Groupe de travail du PCSP

Melanie Laffin Thibodeau, B. Com. (présidente)	Société canadienne de pédiatrie
Marie Adèle Davis, MBA	Société canadienne de pédiatrie
Laurence Gillieson, BA	Société canadienne de pédiatrie
Danielle Grenier, MD	Société canadienne de pédiatrie
Anne-Marie Ugnat, Ph. D.	Centre de prévention et de contrôle des maladies chroniques, Agence de la santé publique du Canada

Publications de 2006 à 2010

Articles publiés relativement aux études

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

Diabète non associé au type 1
Type 2 diabetes, medication-induced diabetes, and monogenic diabetes in Canadian children: A prospective national surveillance study. Amed S, Dean HJ, Panagiotopoulos C, Sellers EAC, Hadjiyanakis S, Laubscher TA, Dannenbaum D, Shah BR, Booth GL, Hamilton JK. *Diabetes Care* 2010;33(4):786-91

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

Patient registries and trial readiness in myotonic dystrophy: TREAT-NMD/Marigold International Workshop Report. Campbell C. Additional outcome measures for childhood and congenital DM1. Thompson R, Schoser B, Blonsky K, Lochmuller H. *Neuromuscul Disord* 2009; 19: 860-6.

Fasciite nécrosante
Epidemiology and outcome of necrotizing fasciitis in children: An active surveillance study of the Canadian Paediatric Surveillance Program. Ihuoma E, Davies HD. *J Pediatr* 2007; 151(7): 79-84

Ictère nucléaire / hyperbilirubinémie néonatale
Acute neurological findings in a national cohort of neonates with severe neonatal hyperbilirubinemia. Sgro M, Campbell D, Barozzino T, Shah V. *J Perinatol advance online publication*, le 9 décembre 2010; doi:10.1038/jp.2010.137

Prevention of kernicterus – New guidelines and the critical role of family physicians. Shaw E, Grenier D. FP Watch, *Can Fam Physician* 2008; 54(4): 575-6

Incidence and causes of severe neonatal hyperbilirubinemia in Canada. Sgro M, Campbell D, Shah V. *CMAJ* 2006; 175(6): 587-90

Infection au virus de l'herpès simplex néonatal
Neonatal herpes simplex virus infection in Canada: Results of a three-year national prospective study. Kropp RY, Wong T, Cormier L, Ringrose A, Burton S, Embree JE, Steben M. *Pediatrics* 2006; 117: 1955-62

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

Paralysie flasque aiguë
AFP surveillance in Canada. Macey J, Lipskie T. *Pan American Health Organization Immunization Newsletter,* avril 2007; XXIX(2): 1-3

Rachitisme par carence en vitamine D
Vitamin D-deficiency rickets among children in Canada. Ward LM, Gaboury I, Ladhani M, Zlotkin S. *CMAJ* 2007; 177(2): 161-6

Surveillance – Général
Active surveillance: An essential tool in safeguarding the health and well-being of children and youth (Commentary). Grenier D. *CMAJ* 2007; 177(7): 169-71

Beyond counting cases – Public health impacts of national paediatric surveillance units. Grenier D, Elliott EJ, Zurynski Y, Pereira RR, Preece M, Lynn R, von Kries R, Zimmerman H, Dickson NP, Virella D. *Arch Dis Child* 2007; 92: 527-33

Syndrome de la ceinture de sécurité
The spectrum of seat belt syndrome among Canadian children: Results of a two-year population surveillance. Santschi M, Lemoine C, Cyr C. *Paediatr Child Health* 2008; 13(4): 279-83

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

Violence envers les enfants
The Canadian Paediatric Surveillance Program: A framework for the timely data collection on head injury secondary to child maltreatment. Bennett S, Grenier D, Medaglia A. *Am J Prev Med* 2008; 34(4S): S140-2

Faits saillants publiés en 2010 dans *Paediatrics & Child Health*

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

CPSP 2010 Quiz – *Paediatr Child Health* 2010; 15(10): 640, 675-7

Baby boy blue: Why is this newborn lethargic? Rieder M, Koren G. *Paediatr Child Health* 2010; 15(9): 571-2

Baby products and injuries in Canada: Is it still an issue? Skinner R, Ugnat A-M, Grenier D. *Paediatr Child Health* 2010; 15(8): 490

Adrenal suppression: An under-recognized complication of a common therapy. Goldbloom EB, Ahmet A. *Paediatr Child Health* 2010; 15(7): 411-2

Renal disease in youth with type 2 diabetes: Need for early detection. Sellers E. *Paediatr Child Health* 2010; 15(5): 256-7

Paediatric myasthenia: A moving target. Kolski H. *Paediatr Child Health* 2010; 15(4): 226

Why is this tachypneic child so pale? Parkin P, Szlotkin S. *Paediatr Child Health* 2010; 15(3): 135-6

Langerhans cell histiocytosis: A complex recurrent disease. Crooks B, Grenier D. *Paediatr Child Health* 2010; 15(2): 69-70

CPSP 2009 Quiz – *Paediatr Child Health* 2010; 15(1): 45-7

Présentations en 2010

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

Nationales

Maladies des voyageurs
Travel-related illnesses in Canadian children. Crockett M. Congrès annuel de la Société canadienne de pédiatrie, Vancouver, en juin (affiche)

Paralysie flasque aiguë
A comparison of the World Health Organization's Quality Assurance Criteria for Acute Flaccid Paralysis Surveillance in Canada to other countries. Helferty M, Mitschke M. Conférence canadienne sur l'immunisation, Québec, en décembre (affiche)

Surveillance – Général
Paediatric antiviral drug use during H1N1 – any cause for concern? Grenier D, Ugnat A-M, Davis MA, Laffin Thibodeau M. Congrès annuel de la Société canadienne de pédiatrie, Vancouver, en juin (affiche)

Troubles de l'alimentation à apparition précoce
Early-onset eating disorders – Not just a "dieting" phase. Katzman D, Pinhas L, Grenier D. Congrès annuel de la Société canadienne de pédiatrie, Vancouver, en juin (orale)

Internationales

Surveillance – Général
Surveillance and beyond: The Canadian experience. Grenier D. Congrès du Réseau international d'unités de surveillance pédiatrique (RIUSP), Dublin, en octobre (orale)

Challenges and responses: the Canadian Paediatric Surveillance Program. Ugnat AM. Congrès du Réseau international d'unités de surveillance pédiatrique (RIUSP), Dublin, en octobre (orale)

Public health impacts of the International Network of Paediatric Surveillance Units. Grenier D. Réunion de l'*Irish Paediatric Association*, Dublin, en octobre (orale)

Violence envers les enfants
Head injury secondary to suspected child maltreatment – Results of a national surveillance program. King WJ. *Safety 2010 World Conference*, Londres, en septembre (orale)

La surveillance à l'œuvre

Aperçu

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

Le PCSP fournit un moyen novateur d'entreprendre une surveillance pédiatrique et d'accroître la sensibilisation à des troubles infantiles qui entraînent de forts taux d'incapacité, de morbidité, de mortalité et de coûts économiques pour la société, malgré leur faible fréquence. La préférence est accordée aux études qui ont une solide importance en santé publique ou qui ne pourraient être menées autrement. Toutes les études du programme doivent respecter des normes élevées de rigueur scientifique et de valeur concrète, et le PCSP garantit la confidentialité de toute l'information qui lui est transmise. Pour accroître le nombre de données saisies, le PCSP compte sur la collaboration d'autres groupes professionnels à certaines études, tels que les psychiatres, les pathologistes et les coroners ainsi que les endocrinologues pour adultes. Le programme offre également l'occasion de collaborations internationales avec d'autres unités de surveillance pédiatrique dans le monde, par le biais du Réseau international d'unités de surveillance pédiatrique (RIUSP).

Le processus

Le comité directeur du PCSP supervise le programme et examine les nouveaux projets d'études. Au lancement d'une nouvelle étude, les pédiatres, les pédiatres avec surspécialité et d'autres dispensateurs de soins canadiens en exercice reçoivent un résumé du protocole, y compris la définition de cas et une brève description de la pathologie. Ce résumé permet de former les médecins et de les sensibiliser aux pathologies sous surveillance, tout en garantissant un mode de déclaration uniforme. Le PCSP fait appel à un processus de déclaration à deux échelons afin de constater et d'explorer les cas. Il s'agit d'un formulaire initial à cocher et d'un questionnaire détaillé. Le processus complet est résumé à la figure 1 et énonce les trois « D » de la surveillance : la détection, la déduction et la diffusion.

FIGURE 1 : Sommaire du processus de déclaration

La déclaration

Le formulaire à cocher, dans lequel figurent les pathologies sous surveillance, est posté tous les mois aux participants. Pour chaque pathologie, les répondants doivent indiquer le nombre de nouveaux cas observés au cours du mois précédent, y compris l'absence de cas. Un rapport « Rien à déclarer » revêt une extrême importance en surveillance active, car le PCSP ne peut tout simplement pas présumer qu'une absence de réponse correspond à une absence de cas.

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

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

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

TABLEAU 1

Taux de déclaration initiale (%) et nombre de participants en 2010

Provinces et territoires	Taux de réponses (%)	Nombre de participants
Alberta	78	325
Colombie-Britannique	72	274
Île-du-Prince-Édouard	85	7
Manitoba	86	117
Nouveau-Brunswick	73	33
Nouvelle-Écosse	88	102
Nunavut	69	3
Ontario	82	1 009
Québec	81	611
Saskatchewan	75	56
Terre-Neuve-et-Labrador	88	50
Territoires du Nord-Ouest	100	2
Yukon	100	1
Canada	**80**	**2 590**

TABLEAU 2

Taux de réponses aux questionnaires détaillés en 2010, au 1er mai 2011

Études ou pathologies	Cas déclarés*	Cas en attente	% de réponse
Albuminurie persistante au sein de la population pédiatrique atteinte de diabète de type 2	15	0	100
Anémie ferriprive sévère chez les nourrissons et les jeunes enfants	100	25	75
Déficit immunitaire combiné sévère	0	0	—
Dystrophie myotonique congénitale	1	1	—
Effets indésirables graves associés aux approches complémentaires et parallèles en pédiatrie	3	2	33
Effets indésirables graves et potentiellement mortels des médicaments	31	4	87
Histiocytose à cellules de Langerhans	14	1	93
Infections par le virus respiratoire syncytial (VRS) chez les jeunes greffés	1	1	—
Maladies des voyageurs chez les enfants et les adolescents qui visitent des amis et des parents à l'étranger	49	8	84
Myasthénie pédiatrique	39	0	100
Paralysie flasque aiguë	46	0	100
Staphylocoque doré méthicillinorésistant chez les enfants hospitalisés	53	5	91
Suppression surrénalienne	24	3	88
Troubles boulimiques de l'alimentation	11	1	91
Nombre total de cas (toutes les études)	**387**	**51**	**87**

* Sans tenir compte des cas dédoublés et exclus

Les participants qui ne répondent pas tous les mois reçoivent des rappels trimestriels. De plus, de l'information portant sur le taux mensuel de réponses et le nombre de cas déclarés est postée tous les trimestres à tous les participants, afin de les tenir informés des progrès réalisés. Le PCSP est encouragé par le taux de réponses nationales de 80 % (tableau 1) et par le taux de réponses aux questionnaires détaillés de 87 % (tableau 2).

Charge de travail des participants

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

En 2010, la majorité des participants (88 %) n'avaient aucun cas à déclarer. Il convient toutefois de souligner à nouveau l'importance de ces rapports sans déclaration. Le nombre de cas déclarés par les répondants en 2010 est exposé au tableau 3. Tandis que les études se succèdent, la charge de travail se déplace entre les diverses spécialités. Au fil des ans, les études qui ont profité de réseaux nationaux de collaboration ont obtenu un franc succès. En 2010, l'étude qui a donné lieu au plus grand nombre de déclarations est l'anémie ferriprive sévère chez les nourrissons et les jeunes enfants.

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

Afin de remercier les pédiatres et les pédiatres avec surspécialité de leur formidable engagement et de leur soutien, les noms des participants qui ont rempli les formulaires de déclaration initiaux pour tous les mois de 2010 ou qui ont envoyé au moins un questionnaire détaillé ont été admis à des tirages. Les gagnants des tirages précoces d'un repas pour deux sont les docteures Poornima S. Murthy (Saskatchewan) et Michele S. Gingras (Colombie-Britannique). Par ailleurs, les gagnants des tirages de fin d'année d'une inscription gratuite au congrès annuel 2011 de la SCP à Québec, en juin, sont la docteure Marie-Claude Lebeau (Québec), qui a répondu pour tous les mois en 2010, et la docteure Amanda Barclay (Colombie-Britannique), qui a rempli et renvoyé un questionnaire détaillé.

TABLEAU 3	
Nombre de cas déclarés par les répondants en 2010	
Nombre de cas	**Répondants (%)**
0	2 382 (88 %)
<5	311 (11 %)
5–10	12 (0,4 %)
>10	1 (0,04 %)

Le coin des investigateurs

Le PCSP procure aux investigateurs, par un système de surveillance active rapide, un moyen novateur de repérer et d'obtenir des données nationales, non nominatives, sur des maladies et pathologies rares auprès de plus de 2 500 participants. Le programme s'engage à obtenir un taux élevé de constatation de cas et, après des rappels de suivi aux non-répondants, obtient un taux de réponses de 87 % aux questionnaires détaillés (tableau 2). Le PCSP offre l'occasion d'une collaboration internationale avec d'autres unités de surveillance pédiatrique de par le monde, et la possibilité d'apporter une aide tangible à la santé et au bien-être des enfants et des adolescents canadiens.

Les chercheurs sont invités à soumettre des projets de nouvelles études qui respectent les critères d'inclusion des études et la présentation des soumissions, accessibles à l'adresse www.cps.ca/francais/Surveillance/PCSP/Investigateurs. 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 scientifique et en santé publique ou qui ne pourraient être entreprises autrement. Après leur examen, les études doivent recevoir une approbation déontologique et être pourvues d'un financement externe confirmé avant d'obtenir une acceptation définitive du programme. Les chercheurs intéressés à obtenir plus d'information au sujet du programme sont invités à visiter le site Web www.cps.ca/pcsp ou à communiquer avec la coordonnatrice principale du PCSP, à pcsp@cps.ca.

Questions ponctuelles par sondage

Le PCSP peut également constituer un outil peu coûteux et ponctuel pour sonder les participants afin de repérer la prévalence d'un problème ou de répondre à une question précise. Une fois approuvée par le comité directeur du PCSP, la question ponctuelle par sondage est expédiée à tous les participants, en même temps qu'un formulaire mensuel de rapport initial. Les résultats obtenus sont transmis à l'investigateur en vue de l'analyse des données.

Les résultats des questions ponctuelles par sondage de 2010 figurent aux pages 55 à 57.

Questions de sondage

TABLEAU 4	
Questions de sondage du PCSP	
Blessures associées aux marchettes	janvier 2002
Syndrome de la ceinture de sécurité	février 2003
Syndromes acquis de démyélinisation du système nerveux central (SNC)	février 2004
Sièges de bain pour bébés	juin 2004
Paralysie flasque aiguë	novembre 2004
Infection à cytomégalovirus congénitale	janvier 2005
Adoption internationale	septembre 2005
Dépression à l'adolescence et effets indésirables des inhibiteurs sélectifs du recaptage de la sérotonine (ISRS)	novembre 2005
Effets indésirables associés aux médecines complémentaires et parallèles chez les enfants	janvier 2006
Jouets magnétiques	août 2007
Évaluation des méthodes de surveillance du PCSP sur la déclaration des EIM	janvier 2008
Soins pédiatriques en prévision des voyages	février 2008
Maladies des voyageurs en pédiatrie	août 2008
Calculs rénaux ou insuffisance rénale aiguë inexpliquée chez les nourrissons	octobre 2008
Infection au cytomégalovirus congénital – Enquête après l'étude	février 2009
Déclarations électroniques	juillet 2009
Utilisation des antiviraux et effets indésirables potentiels en pédiatrie	novembre 2009
Blessures causées par des produits pour bébé	février 2010
Patients ayant une suppression surrénalienne asymptomatique	mars 2010
Complications associées à la circoncision des nourrissons de sexe masculin	décembre 2010

Calendrier des études

TABLEAU 5

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

Étude	Début	Fin	Total de cas confirmés le 31 décembre 2010
Infection streptococcique de groupe B	janvier 1996	décembre 1996	178
Anomalies du tube neural	janvier 1997	juin 1999	107
Maladie de Creutzfeldt-Jakob	janvier 1997	décembre 2000	1
Panencéphalite sclérosante subaiguë	janvier 1997	décembre 2000	3
Syndrome hémorragique du nouveau-né	janvier 1997	juin 2001	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	258
Rachitisme par carence en vitamine D	juillet 2002	juin 2004	104
Syndrome CHARGE	septembre 2001	août 2004	90
Syndrome de Prader-Willi	janvier 2003	décembre 2004	31
Syndrome de rubéole congénitale	janvier1996	décembre 2004	9
Troubles de l'alimentation à apparition précoce	mars 2003	février 2005	160
Syndrome de la ceinture de sécurité	septembre 2003	août 2005	28
Ostéogenèse imparfaite	janvier 2004	décembre 2005	27
Rhumatisme articulaire aigu	avril 2004	mars 2007	68
Syndromes acquis de démyélinisation du système nerveux central	avril 2004	mars 2007	221
Infection à cytomégalovirus congénitale	mars 2005	février 2008	49
Traumatismes crâniens secondaires à une maltraitance (violence ou négligence) présumée envers un enfant	mars 2005	février 2008	220
Diabète non associé au type 1	avril 2006	mars 2008	319
Déficit en acyl-coenzyme A déshydrogénase des acides gras à chaîne moyenne	septembre 2005	août 2008	46
Syndrome respiratoire aigu post transfusionnel	septembre 2005	août 2008	4
Arthrite juvénile idiopathique	octobre 2007	septembre 2009	846
Ictère nucléaire	janvier 2007	décembre 2009	22
Dystrophie myotonique congénitale	mars 2005	février 2010	38
Troubles boulimiques de l'alimentation	mars 2008	février 2010	182
Déficit immunitaire combiné sévère	avril 2004	mars 2010	44
Staphylocoque doré méthicillinorésistant chez les enfants hospitalisés	septembre 2008	août 2010	171
Effets indésirables graves associés aux approches complémentaires et parallèles en pédiatrie	janvier 2009	décembre 2010	8
Maladies des voyageurs chez les enfants et les adolescents qui visitent des amis et des parents à l'étranger	mars 2009	février 2011	77
Anémie ferriprive sévère chez les nourrissons et jeunes enfants	octobre 2009	septembre 2011	18
Myasthénie pédiatrique	janvier 2010	décembre 2011	86
Albuminurie persistante au sein de la population pédiatrique atteinte de diabète de type 2	avril 2010	mars 2012	18
Suppression surrénalienne	avril 2010	mars 2012	33
Histiocytose à cellules de Langerhans	juillet 2009	juin 2012	14
Infections par le virus respiratoire syncytial (VRS) chez les jeunes greffés	septembre 2010	août 2013	0
Paralysie flasque aiguë	janvier 1996	décembre 2013	657
Effets indésirables graves et potentiellement mortels des médicaments	janvier 2004	décembre 2013	269

Glossaire des termes utilisés dans les tableaux des résultats de chaque étude
Déclaré : cas déclaré; dédoublé : cas déclaré par plus d'une personne; exclu : cas ne respectant pas la définition de cas; en attente : questi onnaire détaillé non reçu ou cas non confirmé; confirmé : cas analysé respectant la définition de cas.

Investigateurs principaux du PCSP

Études sous surveillance en 2010

Docteure Elizabeth Sellers
Albuminurie persistante au sein de la population pédiatrique atteinte de diabète de type 2

Docteure Patricia Parkin
Anémie ferriprive sévère chez les nourrissons et les jeunes enfants

Docteure RoseMarie Ramsingh
Déficit immunitaire combiné sévère

Docteur Craig Campbell
Dystrophie myotonique congénitale

Docteure Sunita Vohra
Effets indésirables graves associés aux approches complémentaires et parallèles en pédiatrie

Margaret Zimmerman
Effets indésirables graves et potentiellement mortels des médicaments

Docteur Bruce Crooks
Histiocytose à cellules de Langerhans

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

Docteure Maryanne Crockett
Maladies des voyageurs chez les enfants et les adolescents qui visitent des amis et des parents à l'étranger

Docteure Hanna Kolski
Myasthénie pédiatrique

Docteure Shalini Desai
Paralysie flasque aiguë

Docteure Nicole Le Saux
Staphylocoque doré méthicillinorésistant chez les enfants hospitalisés

Docteure Ellen Goldbloom
Suppression surrénalienne

Docteure Leora Pinhas
Troubles boulimiques de l'alimentation

Études sous surveillance en 2010

Albuminurie persistante au sein de la population pédiatrique atteinte de diabète de type 2

avril 2010 à mars 2012

Faits saillants en 2010

- Après neuf mois de surveillance, 14 cas d'albuminurie persistante ont été confirmés chez des enfants de moins de 18 ans atteints du diabète de type 2.
- Les résultats préliminaires indiquent que le taux d'enfants d'origine autochtone qui sont atteints semble être disproportionné.
- Il est important de poursuivre la collecte de données pour confirmer les tendances et colliger des données au sujet des caractéristiques cliniques de la population touchée. Ces renseignements pourraient contribuer à documenter les futures stratégies de prévention ou de traitement.

Historique

La prévalence de diabète de type 2 (DT2) qui se déclare pendant l'enfance augmente. Au Canada, une récente étude du PCSP a révélé une incidence annuelle minimale de DT2 de 1,55 cas pour 100 000 enfants de moins de 18 ans, l'analyse de sensibilité laissant supposer une incidence annuelle maximale de 40,5 cas pour 100 000 enfants. On constate une variation régionale marquée, les taux de DT2 les plus élevés s'observant au Manitoba.

Chez les adultes, les complications de fin de vie se produisent dans les 20 ans suivant l'apparition du DT2. L'évolution naturelle du DT2 diagnostiqué pendant l'enfance demeure en grande partie inconnue. Le premier signe de néphropathie d'origine diabétique est une microalbuminurie persistante, qui peut progresser vers une macroalbuminurie et une insuffisance rénale au stade ultime (IRSU) exigeant une transplantation rénale. Les données probantes indiquent que des complications se produisent à un âge plus précoce après une moins longue durée du diabète dans les cas de DT2 qui se manifestent chez les jeunes.

L'âge précoce au diagnostic soulève des craintes quant au fardeau de la maladie en résultant, car ces enfants peuvent commencer à manifester des complications du diabète au sommet de leurs années de productivité et de procréation, ce qui a des effets importants sur leur qualité de vie, de même que des conséquences économiques.

Objectifs

1) Déterminer la prévalence minimale de microalbuminurie ou de macroalbuminurie persistante chez les enfants atteints de DT2 de moins de 18 ans au Canada.
2) Décrire les caractéristiques de risque cliniques au diagnostic de diabète, associées à une microalbuminurie ou à une macroalbuminurie chez les enfants atteints de DT2 de moins de 18 ans au Canada.
3) Déterminer les caractéristiques cliniques qui distinguent les maladies rénales d'origine diabétique et non diabétique chez les enfants atteints de DT2 de moins de 18 ans au Canada.

Définition de cas

Déclarer tout patient atteint de diabète de type 2 (DT2) de moins de 18 ans

et

une microalbuminurie ou une macroalbuminurie **persistante**, définie par deux échantillons positifs sur trois à au moins un mois d'intervalle, sur une période de trois à six mois.

Définition du diabète par l'Association canadienne du diabète

- Glycémie à jeun (GÀJ) ≥7,0 mmol/L* ou
- Glycémie aléatoire ≥11,1 mmol/L* ou

- Glycémie deux heures après l'ingestion de 75 g de glucose ≥11,1 mmol/L* après une épreuve standard d'hyperglycémie provoquée par voie orale

* Une autre épreuve d'hyperglycémie de confirmation s'impose si l'enfant est asymptomatique.

Le diagnostic de DT2 reposera sur les caractéristiques cliniques suivantes :

- Obésité (indice de masse corporelle supérieur au 95e percentile par rapport à l'âge et au sexe)
- Antécédents familiaux de DT2 chez des parents de premier ou deuxième degré
- Appartenance à un groupe ethnique à haut risque (p. ex., autochtone, africain, hispanique, sud-asiatique)
- Antécédents d'exposition au diabète *in utero* (diagnostiqué avant ou pendant la grossesse)
- Manifestations de résistance à l'insuline : acanthosis nigricans, syndrome de Stein-Leventhal, hypertension, dyslipidémie
- Absence d'autoanticorps liés au diabète si on possède les résultats

TABLEAU 6

Définition d'albuminurie*

	Ratio entre l'albumine et la créatinine urinaires (RAC)†	Prélèvement d'urine sur 24 h pour calculer l'albumine
Microalbuminurie	de 2,0 mg/mmol à 20,0 mg/mmol (homme) de 2,8 mg/mmol à 28,0 mg/mmol (femme)	de 30 mg/jour à 300 mg/jour (homme ou femme)
Macroalbuminurie	>20,0 mg/mmol (homme) >28,0 mg/mmol (femme)	>300 mg/jour (homme ou femme)

* L'albuminurie persistante est définie par deux échantillons positifs sur trois à au moins un mois d'intervalle, sur une période de trois à six mois.

† Confirmation au moyen d'un prélèvement d'urine au lever ou d'un prélèvement d'urines pendant une période donnée au cours de la nuit.

Résultats

TABLEAU 7

Albuminurie persistante au sein de la population pédiatrique atteinte de diabète de type 2 entre le 1er avril et le 31 décembre 2010

Déclarés	Dédoublé	Exclu	En attente	Confirmés
17	0	0	3	14

Pendant les neuf premiers mois de la surveillance, 17 cas d'albuminurie persistante chez les jeunes atteints de diabète de type 2 ont été déclarés. De ce nombre, 14 cas sont confirmés et trois sont en évaluation. Il n'y a pas eu de rapport dédoublé.

Des 14 cas confirmés, dix (71 %) sont des filles et tous étaient d'origine autochtone autodéclarée (13 Premières nations, un Métis). L'âge moyen au diagnostic d'albuminurie était de 13,6±1,68 ans (plage de 10,0 à 16,8 ans) (garçons 12,9 ans; filles 13,9 ans). Les comorbidités connexes étaient courantes, l'hypertension étant la plus déclarée, dans huit cas sur 14 (57 %), suivie de la dyslipidémie, dans six cas sur 14 (43 %), et d'une stéatose hépatique non alcoolique, dans six cas sur 14 (43 %).

Conclusion

Les résultats préliminaires indiquent que l'albuminurie non orthostatique persistante chez les adolescents atteints de diabète de type 2 se produit au Canada et que le taux d'enfants d'origine autochtone qui sont atteints semble disproportionné. La surveillance nationale de la prévalence d'albuminurie chez les enfants atteints de DT2 s'impose pour définir le spectre et l'étendue du problème. C'est important pour prédire le fardeau de la maladie et pour planifier les programmes de dépistage et d'intervention. Ces données seront utiles pour les pédiatres, les médecins communautaires, les professionnels de la santé communautaires, les décideurs et les planificateurs de programmes. De plus, l'étude fournira une évaluation de départ de la prévalence pour des besoins de future comparaison. Le dépistage de la population d'enfants atteints de DT2 et d'albuminurie facilitera les recherches pour comprendre l'étiologie et la prévention de cette importante complication.

Investigatrices principales

- Elizabeth Sellers, MD, FRCPC, section d'endocrinologie et de métabolisme pédiatriques, *Children's Hospital*, Winnipeg (Manitoba) R3E 0Z2; tél. : 204-787-4351; téléc. : 204-787-1655; esellers@exchange.hsc.mb.ca
- Stasia Hadjiyannakis, MD, FRCPC, section d'endocrinologie pédiatrique, Centre hospitalier pour enfants de l'est de l'Ontario, Ottawa (Ontario) K1H L8I; tél . : 613-737-7600, poste 2179; téléc. : 613-738-4236; shadjiyannakis@cheo.on.ca

Co-investigateurs

- Shazhan Amed, MD, université de Colombie-Britannique
- Allison Dart, MD, université du Manitoba
- Heather Dean, MD, université du Manitoba
- Roland Dyck, MD, université de Saskatchewan
- Jill Hamilton, MD, université de Toronto
- Valerie Langlois, MD, université de Toronto
- Constadina Panagiotopoulos, MD, université de Colombie-Britannique
- Anne-Marie Ugnat, Ph. D., Agence de la santé publique du Canada

Anémie ferriprive sévère chez les nourrissons et les jeunes enfants

octobre 2009 à septembre 2011

Faits saillants en 2010

- Des cas d'anémie ferriprive sévère continuent de se produire au Canada, 71 cas ayant été confirmés en 2010.
- L'âge moyen était de 18 mois à la présentation.
- Dans les cas confirmés, des facteurs nutritionnels étaient en cause, tels qu'une consommation excessive de lait ou une consommation inadéquate de viande.
- Plus de la moitié des cas (54 %) ont été hospitalisés, et 23 % ont souffert de complications telles qu'un retard de développement et une insuffisance cardiaque congestive.

Historique

Des données probantes solides démontrent les importantes répercussions négatives sur la santé de l'anémie ferriprive sévère ou modérée chez les nourrissons et les jeunes enfants autrement en santé. Une anémie ferriprive sévère et prolongée peut entraîner une insuffisance cardiaque congestive et, finalement, la mort. Une anémie modérée peut s'associer à des modifications du développement moteur et cognitif du jeune enfant.

La Société canadienne de pédiatrie (SCP) recommande l'allaitement exclusif pendant six mois, suivi de l'introduction d'aliments complémentaires contenant du fer. Ces deux recommandations devraient prévenir l'anémie chez la plupart des nourrissons à terme. Bien que le lait de vache soit un aliment important pour l'enfant en croissance, la SCP recommande de l'introduire seulement après l'âge de neuf mois, tandis que l'*American Academy of Pediatrics* (AAP) en recommande l'introduction après l'âge de 12 mois. On comprend moins les facteurs associés à l'apparition d'anémie ferriprive sévère chez les nourrissons plus âgés.

Objectifs

1) Constater l'incidence d'anémie ferriprive sévère chez les nourrissons et les jeunes enfants canadiens autrement en santé en dépistant tous les cas nouvellement diagnostiqués pendant deux ans.
2) Déterminer les importantes complications de l'anémie ferriprive sévère sur la santé, y compris une consultation pédiatrique d'urgence, des soins au département d'urgence ou une hospitalisation, une transfusion sanguine ou l'apparition d'une insuffisance cardiaque congestive.
3) Déterminer l'ethnie des nourrissons et des jeunes enfants ayant des manifestations d'anémie ferriprive sévère.
4) Obtenir de l'information démographique et médicale qui contribuera à :
   - dépister les facteurs de risque d'anémie ferriprive sévère au Canada;
   - évaluer les stratégies préventives en place.
5) Fournir des données qui contribueront à mettre sur pied des politiques de santé publique novatrices afin de prévenir l'anémie ferriprive sévère chez les enfants qui habitent au Canada.
6) Déterminer le respect des recommandations de la SCP au sujet de l'allaitement exclusif pendant six mois et de l'introduction du lait de vache après l'âge de neuf mois chez les enfants atteints d'une anémie ferriprive sévère au Canada.

Définition de cas

Déclarer tous les nourrissons et les jeunes enfants autrement en santé de six mois à 36 mois atteints d'une anémie ferriprive sévère définie comme une hémoglobine inférieure à 80 g/L et un faible volume globulaire moyen (VGM; sous la normale par rapport à l'âge), **accompagnée d'au moins l'un des éléments suivants :**

- un faible taux de ferritine
- un faible taux de fer
- un taux élevé de récepteur de la transferrine
- un taux élevé de protoporphyrine érythrocytaire libre
- une correction de l'anémie par un traitement martial

Critères d'exclusion

- Maladie chronique qu'on sait associée à l'anémie
- Maladies associées à la malabsorption
- Pathologies associées au saignement pouvant, par exemple, être causé par un traumatisme, une opération ou de fréquentes prises de sang
- Hémoglobinopathie congénitale connue

- Troubles connus de la coagulation
- Perte de sang causée par une maladie aiguë ou chronique entraînant des saignements gastro-intestinaux

Résultats

TABLEAU 8

Cas d'anémie ferriprive sévère en 2010

Déclarés	Dédoublés	Exclus	En attente	Confirmés
146	5	19	51	71

En 2010, 146 cas d'anémie ferriprive sévère ont été déclarés chez des nourrissons et des jeunes enfants. Dix-neuf cas ont été exclus pour les raisons suivantes : ils ne respectaient pas les critères d'anémie (n=5) ou d'âge (n=6), il manquait un test de laboratoire biochimique de confirmation comme la ferritine (n=3) ou les résultats du bilan sanguin enregistrés (n=1), le répondant était incapable de retracer le dossier ou le patient (n=3), on constatait une maladie associée à une anémie (n=2) et l'enfant était exclu par le médecin (n=1). Soixante et onze cas ont été confirmés. Ils avaient un âge moyen de 18 mois (plage de sept à 35 mois). Plus de la moitié des cas étaient d'origine blanche (n=37 sur 67, 54 %), 23 (34 %), d'origine asiatique, trois (5 %), d'origine autochtone, trois (5 %), d'origine mixte, et deux (3 %), d'origine moyen-orientale. Ces résultats laissent croire à une surreprésentation de la population asiatique, car elle forme 11 % de la population canadienne (Statistique Canada, Recensement 2006). La population autochtone a peut-être été sous-estimée, car très peu de pédiatres travaillent dans des communautés du Grand Nord.

Le taux d'hémoglobine moyen était de 57 g/L (plage de 13 g/L à 79 g/L), le VGM moyen, de 53,2 fL (plage de 39,5 fL à 70 fL) et la ferritine sérique moyenne, de 7,2 μg/L (plage de moins de 1 μg/L à 46 μg/L, sauf un patient dont la ferritine était de 144 μg/L en raison d'une maladie infectieuse aiguë et d'une bonne réponse à un traitement martial par voie orale).

Chez les 59 nourrissons qui prenaient du lait de vache au moment de la déclaration, la consommation quotidienne moyenne était de 1,1 L (38 oz), pour une plage de 200 mL à 2,4 L (7 onces à 81 onces), et dans 32 cas, la consommation de viande était inadéquate. Quarante-sept (66 %) nourrissons étaient ou avaient été allaités. Les signes révélateurs qui incitaient à demander des examens de laboratoire incluaient la pâleur (n=46), un retard de développement (n=4), un manque d'énergie (n=15), de la fièvre (n=14), de l'irritabilité (n=13), une maladie infectieuse (n=25), un œdème (n=8), un pica (n=3) et une mauvaise alimentation (n=5). Près du quart (23 %) ont présenté des complications, notamment des manifestations d'insuffisance cardiaque (n=5) et de retard de développement (n=11). Dans tous les cas, le médecin traitant a prescrit des suppléments de fer par voie orale et donné des conseils nutritionnels. Plus de la moitié (54 %, n=38) ont été hospitalisés, sept enfants ont eu besoin d'une transfusion sanguine et 12 ont consulté un hématologue pédiatre. En général, chez les enfants ayant une anémie ferriprive, les transfusions se limitent aux cas d'anémie sévère comportant des complications. Le taux d'hémoglobine moyen chez les enfants ayant besoin d'une transfusion sanguine au sein de la population à l'étude s'élevait à 37 g/L (plage de 13 g/L à 76 g/L).

Conclusion

Les résultats de ces 12 mois de surveillance démontrent que des cas d'anémie ferriprive sévère sont déclarés chez des nourrissons et des jeunes enfants canadiens, et qu'ils s'associent à une importante morbidité. Des facteurs nutritionnels s'associaient à la plupart des cas confirmés, y compris une forte consommation de lait de vache et une consommation inadéquate de viande. La prévention primaire par des conseils nutritionnels à l'égard des jeunes enfants pourrait susciter une diminution des cas d'anémie ferriprive sévère. La prévention secondaire au moyen du dépistage des jeunes enfants, notamment ceux qui présentent des facteurs de risque élevés, afin de repérer les premières phases de la carence en fer avant l'apparition de l'anémie, devrait faire l'objet de futures recherches.

Investigateurs principaux

- Patricia Parkin, MD, FRCPC, division de pédiatrie et équipe de recherche sur les issues en pédiatrie (PORT), *The Hospital for Sick Children* et le *Research Institute*, université de Toronto, Toronto (Ontario) M5G 2X9; tél. : 416-813-6933; téléc. : 416-813-5663; patricia.parkin@sickkids.ca
- Stanley Zlotkin, MD, FRCPC, division de gastroentérologie, d'hépatologie et de nutrition, *The Hospital for Sick Children* et le *Research Institute*, université de Toronto

Co-investigateurs

- Mark Belletrutti, MD, université de l'Alberta
- Manual Carcao, MD, université de Toronto
- Janet Grabowski, MD, université du Manitoba
- Catherine McCourt, MD, Agence de la santé publique du Canada
- Sam Wong, MD, université de l'Alberta

Déficit immunitaire combiné sévère

avril 2004 à mars 2010 – rapport définitif

Faits saillants

- D'avril 2004 à mars 2010, 44 cas de DICS ont été confirmés, pour une incidence estimative de deux cas sur 100 000 naissances.
- Les enfants autochtones étaient surreprésentés, car ils constituaient 16 % des cas confirmés.
- Les cas avaient un âge moyen de quatre mois au diagnostic. Un diagnostic plus rapide s'associe à un meilleur pronostic, car on peut procéder à une greffe de cellules souches hématopoïétiques avant l'apparition de graves infections.

Historique

Le déficit immunitaire combiné sévère (DICS) est une pathologie grave au taux de morbidité et de mortalité élevé. Dans le cadre de la stratégie pour réduire l'incidence et la gravité de la tuberculose (TB), la Direction générale de la santé des Premières nations et des Inuits (DGSPNI) de Santé Canada a recommandé l'administration du vaccin vivant atténué contre le bacille de Calmette-Guérin (BCG) aux nouveau-nés. Les nourrissons atteints de DICS qui reçoivent le vaccin bactérien vivant sont très vulnérables à de graves complications de l'infection au BCG disséminé, une grave complication du vaccin chez certaines personnes. Dans le cadre du dialogue des politiques sur l'utilisation du BCG en 2003, plusieurs intervenants ont exhorté la DGSPNI à étudier la prévalence du DICS au sein des populations autochtones du Canada afin de mieux étayer les prises de décision au sujet du vaccin. Six cas d'infections disséminées par le BCG chez des enfants autochtones ont été déclarés entre 1993 et 2002, dont quatre étaient des nourrissons ayant un DICS non diagnostiqué. Ce projet du PCSP visait à déterminer l'incidence de DICS chez les nourrissons canadiens, en particulier les enfants autochtones.

Objectifs

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

Définition de cas

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

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

Critères d'exclusion

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

Résultats

TABLEAU 9

Cas de DICS déclarés entre le 1er avril 2004 et le 31 mars 2010

Année	Déclarés	Dédoublés	Exclus	En attente	Confirmés
2004*	22	13	3	0	6
2005	19	9	1	0	9
2006	15	6	2	0	7
2007	22	11	1	0	10
2008	9	5	0	0	4
2009	15	6	1	0	8
2010†	0	0	0	0	0
Total	**102**	**50**	**8**	**0**	**44**

* 1er avril au 31 décembre 2004

† 1er janvier au 31 mars 2010

Les cas déclarés ne s'associaient pas tous à un questionnaire détaillé, mais un suivi approfondi mené par les investigateurs a permis de tous les inclure dans l'étude ou de les en exclure. Pendant les six années de la surveillance, les pédiatres et les surspécialistes en pédiatrie du Canada ont déclaré 102 cas présumés de DICS au PCSP. De ce nombre, 50 étaient des dédoublements et huit ont dû être exclus en raison de la définition de cas de l'étude. Aucun cas exclu

n'était atteint d'une infection par le VIH ou de fibrose kystique.

Quarante-quatre cas de DICS ont été confirmés, représentant une incidence estimative de deux cas sur 100 000 naissances, le dénominateur des naissances étant fondé sur des données de Statistique Canada. Les cas avaient quatre mois d'âge moyen au diagnostic (plage de zéro à 15 mois), dont deux fois plus de garçons que de filles (30 par rapport à 14). Tous les cas confirmés, sauf un, étaient nés au Canada, six étaient des nourrissons des Première nations et un nourrisson était d'origine inuite. Les cas provenaient de différentes provinces et différents territoires, la plupart étant diagnostiqués en Ontario et au Québec.

Puisqu'on ne connaît pas le nombre de naissance au sein de la population autochtone, il n'a pas été possible de calculer le taux d'incidence dans cette population. Néanmoins, les enfants autochtones représentaient 16 % des cas confirmés, mais forment 4 % de la population canadienne totale (d'après le recensement de 2006 de Statistique Canada).

Les principales caractéristiques cliniques documentées étaient une pneumonie interstitielle, un retard staturo-pondéral, une maladie pseudo-bronchiolotique persistante et d'autres infections importantes (p. ex., *E. coli*, influenza, virus respiratoire syncytial). Plusieurs maladies génétiques rares ont été repérées, les plus courantes étant un DICS lié au X (neuf cas), un DICS associé à un déficit en ADA (neuf cas) et un DICS associé à un déficit en RAG (cinq cas). Dans dix cas, les types de DICS n'étaient pas précisés. Près de la moitié des cas (21) avaient des antécédents familiaux de déficit immunitaire (frère ou sœur ayant un déficit immunitaire) ou évocateurs d'un déficit immunitaire (décès de nourrisson attribuable à des infections, consanguinité des parents). Seul l'enfant né à l'extérieur du Canada était déclaré avoir reçu le vaccin contre le BCG (dans trois cas, l'information n'était pas disponible).

Dix enfants sont décédés avant de pouvoir recevoir une greffe de cellules souches hématopoïétiques (GCSH), soit alors qu'ils étaient en attente de la recevoir, soit parce qu'ils ne pouvaient pas être candidats (p. ex., ils étaient trop malades) ou que les parents avaient choisi une démarche palliative. Il était déclaré que 20 enfants avaient reçu une GCSH, et quatre sont décédés après la greffe. Dans quatre cas, on ne possédait pas d'information sur le traitement.

Conclusion

La présente étude de surveillance active prospective du DICS a permis de dépister 44 cas, pour une incidence estimative globale de deux cas sur 100 000 naissances.

Les nourrissons autochtones représentaient 16 % des cas de DICS, mais 4 % de la population canadienne totale. Cette observation laisse supposer que les nourrissons autochtones sont surreprésentés, conformément aux autres études sur l'incidence de DICS au sein des populations autochtones menées aux États-Unis. Plusieurs maladies génétiques étaient responsables des cas de DICS. Par conséquent, la DGSPNI prévoit continuer d'abandonner graduellement le vaccin contre le BCG aux endroits où l'épidémiologie et les paramètres locaux appuient cette décision, et remplacer la vaccination par un dépistage amélioré de la tuberculose pendant la période préscolaire en vue de contrôler la tuberculose.

Investigatrice principale

- RoseMarie Ramsingh, MD, FRCPC, Bureau de la médecine communautaire, Direction générale de la santé des Premières nations et des Inuits, Santé Canada, Immeuble Jeanne Mance, 7e étage, pré Tunney, IA 1907D, Ottawa (Ontario) K1A 0K9; tél. : 613-941-5358; téléc. : 613-954-9715; rosemarie_ramsingh@hc-sc.gc.ca

Co-investigateurs

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

Publications et présentations

Fontaine J, Ramsingh R, Junker A, Yacoub W, Long R, Langley JM, Embree J, Schultz K, Grenier D. Severe combined immunodeficiency syndrome in the Aboriginal population in Canada – Implications for BCG vaccination. 15e congrès annuel de l'*International Union against Tuberculosis and Lung Disease* – région de l'Amérique du Nord, Vancouver, février 2011. (Présentation par affiche)

Rozmus J, Fontaine J, Junker A, Embree J, Langley JM, Schultz K, Ramsingh R. Surveillance for severe combined immune deficiency (SCID) syndromes in Canada. Atelier scientifique du *Primary Immune Deficiency Treatment Consortium* (PIDTC), San Francisco, avril 2011. (Présentation par affiche)

Dystrophie myotonique congénitale

mars 2005 à février 2010 – rapport définitif

Faits saillants

- Les cinq ans de surveillance de la DMC ont permis de confirmer 38 cas, pour une incidence de 2,1 cas sur 100 000 naissances vivantes.
- Parmi les cas confirmés de DMC, 23 (61 %) étaient des cas de référence pour leur famille.
- Il demeure courant de retirer les mesures de maintien des fonctions vitales à un mois de vie aux enfants ayant une DMC qui ont besoin d'une ventilation prolongée continue.

Historique

La dystrophie myotonique est un trouble multisystémique autosomique dominant caractérisé par une faiblesse musculaire et une myotonie se déclarant souvent à l'âge adulte. Il y a deux loci de la maladie, mais seulement un locus, le DM1, s'associe à la dystrophie myotonique congénitale (DMC). La mutation DM1 est une expansion du triplet de nucléotides CTG dans le gène DMPK du chromosome 19. La dystrophie myotonique révèle une anticipation génétique. En effet, un phénotype plus grave est évident de plus en plus jeune au sein des générations successives. La DMC se manifeste par une hypotonie chez le nouveau-né, associée à une atteinte respiratoire mécanique et à un dysfonctionnement de l'alimentation.

La présente étude de surveillance a permis de colliger de l'information au sujet de l'incidence de DMC et du nombre d'enfants qui sont des cas de référence pour leur famille. On a recueilli des données au sujet de chaque cas, y compris les renseignements cliniques et les issues, les taux de mortalité et de morbidité. Ces données aideront les dispensateurs de soins et les familles à se fonder sur de l'information de qualité pour prendre les décisions thérapeutiques qui surgissent chez les nouveau-nés atteints de DMC et à mieux faire connaître la DMC aux pédiatres canadiens.

Outre l'étude de surveillance du PCSP, les investigateurs ont proposé une étude parallèle distincte aux médecins déclarants afin de garder trace des issues.

Objectifs

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

Définition de cas

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

- symptômes de dystrophie myotonique pendant la période néonatale (moins de 30 jours), tels qu'une hypotonie ou des troubles nutritionnels ou respiratoires exigeant une hospitalisation dans un service ou à l'unité de soins intensifs néonatals pendant plus de 72 heures;
- tests génétiques de DMC confirmant l'expansion anormale d'un triplet de nucléotides (CTG) dans le gène DMPK de l'enfant ou de la mère. L'expansion du triplet CTG est supérieure à 200 répétitions ou correspond à une classification E1-E4 (E1 : 200 à 500; E2 : 500 à 1 000; E3 : 1 000 à 1 500; E4 : plus de 1 500).

Results

TABLEAU 10

Cas de DMC entre le 1er mars 2005 et le 28 février 2010

Année	Déclarés	Dédoublés	Exclus	En attente ou inconnu	Confirmés
2005*	25	2	3 (16)	0	4
2006	30	12	4 (3)	1	10
2007	24	9	1 (6)	0	8
2008	9	3	1 (1)	0	4
2009	31	14	1 (3)	1	12
2010†	2	0	0 (2)	0	0
Total	**121**	**40**	**10 (31)‡**	**2**	**38**

* 1er mars au 31 décembre 2005

† 1er janvier au 28 février 2010

‡ DMC – ne respectant pas tous les critères

Tout au long des cinq années de la surveillance, 121 cas ont été signalés. De ce nombre, 38 ont été confirmés comme de nouveaux cas. Dix cas ont été exclus parce qu'ils ne respectaient pas les critères d'inclusion, tandis que 31 autres cas de dystrophie myotonique chez des enfants ont été déclarés, mais ne respectaient pas tous les critères d'inclusion. Parmi ces cas, 27 ont été diagnostiqués après l'âge de trois ans ou à l'extérieur de la période de déclaration, trois n'ont pas été hospitalisés plus de 72 heures et un a fait l'objet d'une interruption de grossesse. Le tableau 10 démontre que le tiers des cas déclarés étaient des dédoublements. Le taux de complétion du questionnaire détaillé s'élevait à 95 %. Deux cas ne sont toujours pas résolus (en attente ou inconnus), malgré des tentatives répétées de clarification par l'entremise du médecin traitant.

L'incidence estimative minimale de DMC au Canada s'élève à 2,1 cas sur 100 000 naissances vivantes, d'après les données de Statistique Canada sur le taux de naissances vivantes pendant la période de surveillance commençant au début de l'année civile 2005 et se terminant à la fin de l'année civile 2009. Même si certains cas étaient nés avant 2005, il est postulé que certains nés vers la fin du programme de surveillance ne seront pas décelés en clinique avant la fin de l'étude, ce qui équilibre la présentation des cas. Si on avance que le nombre de ces cas est approximativement équivalent, la période devient acceptable pour servir de dénominateur de la population.

Des cas ont été déclarés en provenance de neuf provinces et d'un territoire. Pour valider les cas, les investigateurs ont pris contact avec les laboratoires régionaux de génétiques du Canada pour déterminer, de façon anonyme, le nombre de tests génétiques de dystrophie myotonique qui avaient été effectués chaque année chez des enfants de moins de trois ans. Ils ont ensuite vérifié si ce nombre concordait avec la déclaration provinciale au PCSP (tableau 11). Lorsqu'on examine le tableau, on constate que dans tous les cas, sauf au Québec, le même nombre de cas de DMC que celui qui a été vérifié dans les laboratoires provinciaux, sinon plus, a été déclaré au PCSP. Il se peut que six cas n'aient pas été déclarés au Québec.

Des 38 cas confirmés, 23 (61 %) étaient des cas de référence pour leur famille; 18 étaient de sexe masculin et 20, de sexe féminin. Le nombre de répétitions du triplet de nucléotides était connu dans 29 cas confirmés, pour une moyenne de 1 355 répétitions (plage de 550 à 3 100). La mortalité néonatale était élevée, car sept enfants (18 %) sont décédés des complications de la DMC. Quatre d'entre eux sont décédés lorsque l'on a retiré les mesures de maintien des fonctions vitales, trois le 27e jour et un, le 24e jour. Trois autres enfants sont décédés : un le premier jour par suite d'une insuffisance respiratoire et d'une septicémie, et un le 186e jour en raison d'un choc.

TABLEAU 11

Comparaison des cas de DMC confirmés : nombre total, confirmés au PCSP et validés en laboratoire entre 2005 et 2009

Province	Total de cas confirmés au PCSP	Cas validés par année disponible	
		Confirmés au PCSP	Vérifiés en laboratoire
Ontario	15	15 (2005 à 2009)	10 (2005 à 2009, 2007 n.d.)
Québec	6	6 (2005 à 2009)	12 (2005 à 2009)
Colombie-Britannique	7*	4 (2007 et 2009)	3 (2007 et 2009)
Autres	10†	3 (2006 et 2007)	2 (2006 et 2007)

* Trois cas – validation de laboratoire n.d.

† Sept cas – validation de laboratoire n.d.

On a constaté une importante variation phénotypique dans les cas confirmés, de nombreux enfants présentant plus d'un symptôme néonatal. Les principales complications néonatales étaient les troubles de l'alimentation et les troubles respiratoires. En raison d'une dysfonction respiratoire, 27 enfants (71 %) ont reçu une assistance respiratoire. De ce nombre, 20 (74 %) l'ont reçue pendant une moyenne de 25 jours (plage de un à 186 jours). Quatre d'entre eux ont reçu une ventilation prolongée de plus de 30 jours. Vingt-neuf enfants (76 %) ont éprouvé des troubles de l'alimentation exigeant l'installation d'une sonde nasogastrique, six devant ensuite passer à une sonde gastrojéjunale, pendant une période de deux à 176 jours. Les autres complications signalées pendant la période néonatale sont la ventriculomégalie (n=4), les convulsions (n=1), les pieds bots ou une arthrogrypose plus grave (n=6), et la persistance du canal artériel et d'autres anomalies cardiaques structurelles (n=5).

Tous les cas confirmés ont été invités à participer à une étude de cohorte pour colliger de l'information

clinique et des données sur la qualité de vie pendant une période de cinq ans. Des entrevues téléphoniques, des questionnaires et des comptes rendus du médecin traitant sont utilisés pour les données de suivi. Des 38 cas confirmés, 17 ont choisi de participer à l'étude de cohorte. Deux enfants ont terminé la période de surveillance de cinq ans.

Conclusion

La surveillance de la DMC a permis de confirmer 38 cas, pour une incidence de 2,1 cas sur 100 000 naissances vivantes. Il est à souligner que 61 % étaient des cas de référence pour leur famille. La surveillance de la DMC a revêtu de l'importance pour mieux étayer les retombées de cette maladie systémique, chronique et souvent associée à une morbidité et une mortalité importantes pendant la période néonatale.

Investigateur principal

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

Co-investigateurs

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

Publications et présentations

Prendergast P, Magalhaes S, Campbell C. Congenital myotonic dystrophy in a national patient registry. *Paediatr Child Health* 2010; 15(8): 514-8

Thompson R, Schoser B, Blonsky K, Monckton DG, Lochmüller H. Patient registries and trial readiness in myotonic dystrophy: TREAT-NMD/Marigold International Workshop Report. Campbell C. Additional outcome measures for childhood and congenital DM1. *Neuromuscul Disord* 2009; 19(12): 860–6

Taranik R, Campbell C. Congenital myotonic dystrophy: Canadian surveillance and cohort study. Congrès de l'*International Myotonic Dystrophy Consortium,* Würzburg, septembre 2009 (*Medizinische Genetik* 2009; 21(3): 417, S5-03). (Présentation orale)

Ho A, Campbell C. Motor outcome measures in congenital and childhood DM1. Congrès de l'*International Myotonic Dystrophy Consortium,* Würzburg, septembre 2009 (*Medizinische Genetik* 2009; 21(3): 442, P4-02). (Présentation par affiche)

Ho A, Bax K, Campbell C. Quality of life and family impact of congenital and childhood DM1. Congrès de l'*International Myotonic Dystrophy Consortium,* Würzburg, septembre 2009. (*Medizinische Genetik* 2009; 21(3): 443, P4-05). (Présentation par affiche)

Ho A, Campbell C. Medical morbidity and mortality in a population based sample of congenital myotonic dystrophy. *Muscle Study Group Meeting,* Buffalo, septembre 2008. (Présentation par affiche)

Effets indésirables graves associés aux approches complémentaires et parallèles en pédiatrie

janvier 2009 à décembre 2010 – rapport définitif

Faits saillants

- On a déclaré peu de cas d'effets indésirables graves associés aux approches complémentaires et parallèles en pédiatrie.
- Les effets indésirables peuvent être « directs », c'est-à-dire causés par la thérapie même, ou « indirects », c'est-à-dire causés par un retard de diagnostic ou de traitement.
- Dans la majorité des cas, la famille a amorcé l'ACPS sans demander conseil à un professionnel de la santé.
- Les cliniciens sont invités à s'informer de l'utilisation des ACPS à chaque visite de leurs patients.

Historique

Les approches complémentaires et parallèles en santé (ACPS) sont définies comme un groupe diversifié de systèmes médicaux et de soins, de pratiques et de produits qu'on ne considère pas pour l'instant comme inclus dans la médecine classique. En 2004, la plus grande enquête pédiatrique canadienne jusqu'à maintenant (n=1 804) a révélé que 49 % des enfants et des adolescents qui consultaient une urgence pédiatrique en milieu urbain déclaraient utiliser des ACPS, la moitié recourant à des produits de santé naturels (PSN) et le tiers à la chiropraxie.

Malgré l'utilisation fréquente d'ACPS en pédiatrie, peu d'études ont évalué jusqu'à présent les effets indésirables (EI) associés aux ACPS au sein de cette population. En 2006, le PCSP a effectué un sondage ponctuel sur les EI associés aux ACPS en pédiatrie. Sept pour cent des répondants avaient observé des EI après l'utilisation d'une ACPS au cours de l'année précédente, et 105 pédiatres ont déclaré 488 cas de patients dont le diagnostic ou le traitement avait été retardé en raison de l'utilisation d'une ACPS. Le sondage ne distinguait pas les effets graves des effets bénins. Ces données préliminaires ont ouvert la voie à une étude prospective de deux ans.

Objectifs

1) Déterminer le nombre d'EI associés à des ACPS dépistés par des pédiatres canadiens.
2) Produire des données épidémiologiques descriptives détaillées sur les EI graves associés à l'utilisation d'ACPS chez les enfants du Canada (qu'il s'agisse d'EI directs ou indirects), y compris leur nature et leur gravité.
3) Décrire les manifestations cliniques et les facteurs de risque des cas confirmés.

Définition de cas

Déclarer tout patient de moins de 18 ans atteint d'un EI grave* direct ou indirect† associé à l'utilisation d'ACPS§.

* Les EI graves sont ceux qui entraînent une hospitalisation, une invalidité permanente ou un décès. Classification des *National Institutes of Health*

† Les EI indirects désignent des retards de diagnostic ou de traitement ou la prestation inadéquate d'ACPS pour soigner un trouble médical grave.

§ Les ACPS englobent diverses pratiques et produits, comme la chiropraxie, la massothérapie et les produits de santé naturels, qui ne sont pas considérés comme inclus dans la médecine classique. Les produits de santé naturels comprennent les vitamines et les minéraux, les plantes médicinales, les médicaments homéopathiques, la médecine traditionnelle, les probiotiques et d'autres produits comme les acides aminés et les acides gras essentiels.

Résultats

TABLEAU 12

Effets indésirables graves associés aux ACPS en pédiatrie, entre le 1er janvier 2009 et le 31 décembre 2010

Année	Déclarés	Dédoublés	Exclu	En attente	Confirmés
2009	8	1	0	1	6
2010	5	0	1	2	2
Total	**13**	**1**	**1**	**3**	**8**

Pendant la période d'étude de deux ans, des pédiatres du Canada ont déclaré 12 cas uniques (un cas a été déclaré deux fois par deux médecins différents) d'effets indésirables associés aux ACPS (tableau 12). Trois autres cas ont également été déclarés, mais comme les questionnaires détaillés sont toujours en attente, ils n'ont pas pu être confirmés. Le comité directeur de l'équipe de recherche a confirmé neuf cas, dont huit étaient considérés comme graves. Le neuvième cas ne

respectait pas les critères de gravité de l'Organisation mondiale de la santé (OMS) et a donc été exclu, car il ne respectait pas les critères d'inclusion dans l'étude. Les critères de gravité de l'OMS incluent tous les cas qui i) entraînent la mort; ii) mettent en jeu le pronostic vital; iii) exigent ou prolongent une hospitalisation; iv) provoquent une déficience ou une incapacité persistante; v) donnent lieu à des anomalies congénitales ou vi) résultent en toute autre pathologie qui, de l'avis des évaluateurs, constitue un grave danger.

Sur les cas graves confirmés, six provenaient du centre du Canada et les autres, de l'Ouest canadien. Il est à souligner que, dans la majorité des cas, la famille amorçait l'ACPS sans demander conseil à un professionnel de la santé. Les ACPS utilisées étaient des produits (tels que le pollen d'abeille, les herbes chinoises, le thé de datura et la vitamine D) et des pratiques (tels que la pseudo-immunothérapie par toucher guérisseur, le régime selon le groupe sanguin, l'ostéopathie, la médecine traditionnelle chinoise et les manipulations vertébrales) (tableau 13).

Les déclarations d'effets indésirables varient entre l'anaphylaxie et les hallucinations, ou même la la faiblesse musculaire accompagnée d'un taux élevé de créatinine-kinase. De plus, un cas de surdose de vitamine D a été déclaré, entraînant une éventuelle néphrocalcinose chronique. Un patient a souffert de paralysie à court terme, peut-être associée à une manipulation vertébrale.

On a également déclaré des dommages indirects liés à l'utilisation d'ACPS, tels qu'un retard de traitement chez un enfant atteint d'arthrite juvénile idiopathique et chez un enfant atteint de maladie de Crohn. Chez un patient, on a constaté un retard de diagnostic d'anorexie nerveuse et une perte de poids importante associée à un régime alimentaire selon le groupe sanguin.

Fait important, la présente étude a contribué à l'élaboration d'un processus décisionnel en vue d'évaluer les dommages directs et indirects liés à quelque thérapie que ce soit, et non exclusivement aux ACPS, qu'il s'agisse d'un produit, d'une pratique ou d'un instrument. L'interprétation des résultats de l'étude se fondait à la fois sur les cas et sur l'algorithme décisionnel élaboré pour étayer l'évaluation des cas.

Conclusion

Très peu d'effets indésirables ont été déclarés dans le cadre de cette étude, malgré l'utilisation généralisée des ACPS. Les études de surveillance s'accompagnent toujours d'un risque de sous-déclaration, mais les données de l'étude indiquent que les dommages graves sont rares en cas d'utilisation d'ACPS en pédiatrie. Les évaluations d'innocuité profitent d'un examen des dommages directs (produit, instrument ou pratique) et indirects (retard de diagnostic ou de traitement). Les cliniciens sont invités à s'informer de l'utilisation des ACPS à chaque visite de leurs patients et à déclarer tout effet indésirable présumé à l'étude sur les effets indésirables graves et potentiellement mortels des médicaments (p. 28).

TABLEAU 13

Résumé des cas, ACPS, effets indésirables et résultats du processus décisionnel

Cas présumés confirmés	ACPS	Effets indésirables (EI)	Classification de l'EI		Processus décisionnel
			Direct	Indirect	
Arthrite juvénile idiopathique	Pseudo-immunité par « toucher guérisseur »	Évolution de l'arthrite juvénile idiopathique		Retard de traitement	Probable
Rhinite allergique	Pollen d'abeille	Anaphylaxie	Produit		Probable
Infection des voies respiratoires supérieures	Herbes chinoises	Rhabdomyolyse	Produit		Possible
Constipation	Régime selon le groupe sanguin	Perte de poids	Pratique	Retard de diagnostic Retard de traitemen	Direct : probable Indirect : probable
Psoriasis chronique	Thé de datura	Hallucinations	Produit		Probable
Diarrhée sanglante	Ostéopathie et médecine traditionnelle chinoise	Anémie et évolution de la maladie de Crohn		Retard de diagnostic Retard de traitemen	Probable
Enfant en santé	Suppléments de vitamine D	Vomissement, hypercalcémie, hypertension	Produit		Probable
Douleur dorsale	Manipulation vertébrale	Ischémie de la moelle épinière	Pratique		Possible

Investigatrice principale

- Sunita Vohra, MD, FRCPC, université de l'Alberta, 8B19 – 11111, av. Jasper, *Edmonton General Hospital*, Edmonton (Alberta) T5K 0L4; tél. : 780-342-8592; téléc. : 780-342-8464

Co-investigateurs

- Heather Boon, B. Sc. (pharm.), Ph. D., université de Toronto
- Anita Gross, M. Sc., diplôme d'études supérieures en thérapie par manipulation, FCAMPT, université McMaster
- Sil Mior, DC, FCCS(C), Ph. D., *Canadian Memorial Chiropractic College*
- Jerome Yager, MD, université de l'Alberta
- Liliane Zorzela, MD, université de l'Alberta (coordonnatrice de l'étude)

Publications et présentations

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

Effets indésirables graves et potentiellement mortels des médicaments

janvier 2004 à décembre 2013

Faits saillants en 2010

- En 2010, l'étude a permis de confirmer 32 cas d'effets indésirables présumés en pédiatrie.
- Les antibactériens, les psychoanaleptiques et les psycholeptiques étaient les groupes de produits les plus associés à une présomption d'effets indésirables.
- Les réactions découlant d'un trouble psychiatrique conforme à la classification selon l'organe ou le système sont passées de 2,5 % en 2008 à 17,6 % en 2010.
- Environ le tiers des déclarations d'effet indésirables s'accompagnait de manifestations dermatologiques.

Historique

Les effets indésirables des médicaments (EIM) sont une cause importante de maladie et de décès. Il est particulièrement inquiétant de constater la non-compréhension alarmante de l'étendue et des causes des EIM au sein de la population pédiatrique et, par conséquent, la capacité limité de les éviter ou les prévenir. Les enfants ne sont pas de petits adultes et on les sait plus vulnérables à une série de facteurs biologiques, développementaux et comportementaux influant sur l'innocuité et l'efficacité des produits pharmaceutiques.

De 2003 à 2006, des chercheurs ont mené une étude de trois ans visant à évaluer les déclarations d'EIM en pédiatrie, colligées grâce au PCSP. Depuis le 1er janvier 2007, la collecte des déclarations d'EI graves et potentiellement mortels des médicaments s'est poursuivie par l'entremise du PCSP. Elle inclut la soumission des déclarations d'EI remplies au programme Canada Vigilance. Le programme Canada Vigilance de la Direction de produits de santé commercialisés (DPSC) de Santé Canada est responsable de recueillir et d'évaluer les déclarations d'EI à l'égard des produits de santé suivants commercialisés au Canada : produits pharmaceutiques, produits biologiques, produits de santé naturels et produits radiopharmaceutiques. L'information accumulée dans les déclarations canadiennes d'EI est saisie et conservée dans une base de données informatisée et utilisée pour surveiller les produits de santé commercialisés.

Objectifs

1) Continuer de déclarer et de surveiller les effets indésirables graves et potentiellement mortels des médicaments colligés par l'entremise du PCSP.
2) Déterminer les produits les plus souvent responsables des EIM chez les enfants, le type d'effets indésirables produits et les caractéristiques des enfants atteints.

Définition de cas

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

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

Exclusions

Ne pas déclarer les effets causés par un instrument médical, des produits sanguins (plaquettes, globules rouges, plasma d'un seul donneur), des vaccins, une intoxication ou une surdose autoadministrée.

Résultats

TABLEAU 14

Cas d'EIM graves et potentiellement mortels en 2010

Déclarés	Dédoublé	Exclus	En attente	Confirmés
42	0	2	8	32

Du 1er janvier au 31 décembre 2010, 42 cas d'EI graves et potentiellement mortels présumés ont été déclarés, et 32 cas confirmés ont été soumis au programme Canada Vigilance par l'entremise du PCSP. En comparaison, le PCSP avait reçu 51, 40

et 45 déclarations d'EIM en 2009, 2008 et 2007, respectivement.

Des 32 cas confirmés, 17 étaient des garçons, 13 des filles, et dans deux cas, le sexe n'était pas précisé. Ils avaient de deux mois à 17 ans. Le tableau 15 contient la comparaison de la répartition des cas selon l'âge de la déclaration d'EI depuis trois ans.

TABLEAU 15

Comparaison annuelle de la répartition selon l'âge

	2010 (n=32)	2009* (n=51)	2008† (n=40)	2007 (n=45)
Jusqu'à 5 ans	6	14	15	9
De 6 à 12 ans	15	16	14	16
De 13 à 17 ans	10	21	11	18
Non déclaré	1	0	0	2

* Le nombre de cas en 2009 a été rajusté pour inclure les rapports tardifs exclus des *Résultats du PCSP 2009*.

† Le nombre de cas en 2008 a été rajusté pour inclure les rapports tardifs exclus des *Résultats du PCSP 2008*.

Les 32 cas ont tous été classés comme graves (dans 11 cas, plus d'une raison en expliquait la gravité). Le tableau 16 permet de comparer les raisons de la gravité des déclarations d'EI depuis quatre ans.

TABLEAU 16

Comparaison annuelle des raisons de la gravité

	2010 (n=32)	2009 (n=45)	2008 (n=35)	2007 (n=41)
Décès	0	1	3	0
Problème mettant en jeu le pronostic vital	6	14	12	9
Hospitalisation	19	28	18	19
Incapacité	2	3	0	0
Problème important sur le plan médical*	17	21	12	11

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

Le sort du patient était précisé dans 30 des 32 déclarations, comme suit : rétabli (n=30); pas encore rétabli (n=1); rétabli avec séquelles (n=1).

Toutes les déclarations décrivaient des réactions documentées dans les sources de référence standards de produits de santé, sauf trois : 1) hypertriglycéridémie accompagnée de pancréatite chez un patient atteint du diabète traité à l'oseltamivir en raison d'une maladie pseudo-grippale; 2) petite effusion péricardique associée à l'amoxicilline utilisée pour traiter la scarlatine; 3) encéphalopathie hyperammoniémique associée à la cisplatine et au fluorouracile pour traiter un carcinome hépatocellulaire métastatique. Dans le cas d'une déclaration, il n'a pas été possible de confirmer les réactions dans des sources de référence standards, car le produit présumément responsable était un Benylin^MD indéterminé dont on ne pouvait préciser les ingrédients actifs. Les investigateurs se sont servis des monographies de produits approuvées au Canada pour parvenir à cette conclusion. Lorsqu'ils n'y avaient pas accès, ils ont plutôt utilisé le *Compendium des produits et spécialités pharmaceutiques* (version électronique), le *Micromedex^MD Drug Information System* ou la *Drug Information Reference* de l'*American Hospital Formulary Service^MD* (AHFS). Il est à souligner que les déclarations d'effets indésirables sont des associations présumées qui reflètent l'avis ou l'observation du déclarant. Certaines réactions déclarées peuvent se produire spontanément et à un taux de fond au sein de la population générale. La réaction déclarée peut avoir une relation temporelle, mais pas nécessairement causale, avec le produit de santé.

Produits de santé présumément responsables

Au tableau 17 figurent tous les produits de santé présumément responsables des 32 déclarations d'EI, classés selon le nombre de déclarations reçues à l'égard de chaque produit. Dans 25 déclarations, on présumait qu'un seul produit était responsable de l'effet indésirable ou des effets indésirables, dans quatre cas, deux produits présumés étaient en cause, dans deux cas, l'effet était attribué à trois produits présumés et dans un cas, il l'était à cinq produits présumés. Les antibactériens (n=8) représentaient la classe de produits de santé les plus souvent présumés responsables d'effets indésirables. Les psychoanaleptiques (n=7 : cinq cas de psychostimulants utilisés pour traiter les troubles de déficit de l'attention avec hyperactivité [TDAH] et deux cas d'antidépresseurs) arrivaient en deuxième place, suivis des psycholeptiques (n=4). Ces observations diffèrent de celles des années passées, alors que les déclarations d'antiépileptiques et d'antinéoplasiques faisaient partie des produits présumément responsables les plus déclarés. Il est à souligner que l'occurrence de réactions découlant d'un trouble psychiatrique conforme à la classification selon l'organe ou le système, tirée du *Medical Dictionary for*

Regulatory Activities (MedDRA[MD]), est passée de 2,5 % en 2008 à 11,8 % en 2009, puis à 17,6 % en 2010.

TABLEAU 17

Produits de santé présumément responsables figurant dans les déclarations d'EI (n=32) en 2010

Produit de santé présumément responsable	Nombre de déclarations (n=44)
Hydrochlorure de méthylphénidate, libération immédiate et prolongée*	5 (n=5)
Amoxicilline	3 (n=3)
Acide valproïque†, prednisone	2 chacun (n=4)
Arginine, atomoxétine, azithromycine, céfazoline, cisplatine, clindamycine, déxaméthasone, éthambutol, fluorouracile, fluoxétine, fluticasone/salmétérol‡, halopéridol, immunoglobuline (humaine), lévétiracétam, lidocaïne (topique), métoclopramide, naproxène, oseltamivir, phénytoïne, probénécide, prochlorpérazine, produit du Benylin[MD] indéterminé, pyrazinamide, rifampine, rispéridone, salbutamol, sévoflurane, succinylcholine, sulfaméthoxazole-triméthoprim‡, sulfasalazine, trétinoïne, ziprasidone	1 chacun (n=32)

* Inclut trois marques différentes (Concerta[MD], Ritalin[MD], Biphentin[MD])

† Inclut l'acide valproïque sous forme de divalproex de sodium et de valproate de sodium

‡ Polythérapie contenant deux ingrédients actifs

Conclusion

Les antibactériens (n=8) représentaient la classe de produits de santé les plus souvent présumés responsables d'effets indésirables. Les psychoanaleptiques (n=7 : cinq cas de psychostimulants utilisés pour traiter les TDAH et deux cas d'antidépresseurs) arrivaient en deuxième place, suivis des psycholeptiques (n=4). Il est à souligner que pendant la période de l'étude, la Société canadienne de pédiatrie a publié des lignes directrices sur l'utilisation de médicaments à libération prolongés pour les enfants et les adolescents ayant un TDAH. Toutes ces classes de produits de santé sont souvent utilisées en soins pédiatriques. Environ le tiers des déclarations d'EI s'accompagnaient de manifestations dermatologiques.

Le partage continu d'information sur l'innocuité au moyen de la déclaration volontaire des EI est essentiel pour améliorer le profil avantages-risques des produits de santé utilisés pour les enfants.

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

Investigatrice principale

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

Remerciements

Nous remercions sincèrement Lynn MacDonald de son aide.

ANNEXE 1

Sommaire des 32 déclarations d'effets indésirables au programme Canada Vigilance par l'entremise du Programme canadien de surveillance pédiatrique (PCSP) entre le 1er janvier et le 31 décembre 2010

Âge	Produit(s) présumément responsable(s)	Indication d'utilisation	Réaction(s)*	Gravité	Issue†
10 ans	Sulfaméthoxazole-triméthoprim	Infection urinaire	Syndrome de Stevens-Johnson Nécrolyse épidermique toxique Dermatose bulleuse	Mettant en jeu le pronostic vital Hospitalisation Importante sur le plan médical	Rétabli avec séquelles
12 ans	Méthylphénidate, libération prolongée Acide valproïque Atomoxétine	Trouble de déficit de l'attention avec hyperactivité Trouble bipolaire	Nausées, vomissements Hépatite Augmentation de l'alanine-aminotransférase Augmentation de l'aspartate-aminotransférase Diminution de l'albumine sanguine Ratio international normalisé anormal	Hospitalisation Importante sur le plan médical	Rétabli
13 ans	Amoxicilline	Scarlatine	Effusion péricardique Urticaire	Importante sur le plan médical	Rétabli
14 y	Trétinoïne	Leucémie myélogène aiguë	Inflammation pharyngée	Mettant en jeu le pronostic vital Hospitalisation	Rétabli

ANNEXE 1 (suite)					
Âge	**Produit(s) présumément responsable(s)**	**Indication d'utilisation**	**Réaction(s)***	**Gravité**	**Issue†**
16 ans	Oseltamivir	Maladie pseudo-grippale	Douleurs abdominales Pancréatite Hypertriglycéridémie Augmentation de l'amylase sanguine Augmentation de la lipase	Hospitalisation Importante sur le plan médical	Rétabli
9 ans	Zisprasidone	Non précisé	Délire Spasme facial Crise oculogyrique	Incapacité Hospitalisation	Rétabli
11 ans	Cisplatine Fluorouracile	Carcinome hépatocellulaire métastatique	Encéphalopathie hyperammoniémique Atteinte visuelle	Hospitalisation	Rétabli
5 ans	Fluticasone-salmétérol	Asthme	Insuffisance surrénalienne Diminution du cortisol sanguin	Importante sur le plan médical	Non rétabli
14 ans	Prochlorpérazine	Vomissement	Dyskinésie Trouble de l'équilibre Diplopie Hypersalivation Dysarthrie Dystasie Signe de Babinski Spasmes musculaires Strabisme	Hospitalisation	Rétabli
1 an	Amoxicilline	Otite	Angiœdème Érythème multiforme Hyponatrémie	Hospitalisation	Rétabli
3 ans	Déxaméthasone Lidocaïne topique Sevoflurane Succinylcholine Salbutamol	Intervention chirurgicale	Rhabdomyolyse Arthropathie Trouble de la démarche Augmentation de l'alanine-aminotransférase Augmentation de l'aspartate-aminotransférase Augmentation de la créatinine phosphokinase sanguine	Mettant en jeu le pronostic vital Hospitalisation	Inconnu
13 ans	Immunoglobuline, humaine	Maladie de Kawasaki atypique	Hémolyse Augmentation de la lactacte-déshydrogénase sanguine Test de Coombs direct positif Diminution de l'hémoglobine Diminution de l'haptoglobine	Hospitalisation Importante sur le plan médical	Inconnu
4 ans	Halopéridol	Agitation	Dystonie Trouble extrapyramidal Trouble des mouvements oculaires Hyperréflexie Spasmes musculaires Trouble du langage Torticolis	Hospitalisation	Rétabli
1 an	Azithromycine	Amygdalite	Syndrome de Stevens-Johnson Enflure des lèvres Ulcération de la bouche Éruption papulaire	Hospitalisation	Rétabli
14 ans	Arginine	Test de stimulation de l'hormone de croissance	Hyperkaliémie	Hospitalisation Importante sur le plan médical	Rétabli
6 mois	Clindamycine par injection et par voie orale	Staphylocoque doré méthicillinorésistant	Neutropénie	Mettant en jeu le pronostic vital	Rétabli
15 ans	Injection de céfazoline Probénécide	Ostéomyélite de la hanche	Prurit Éruption érythémateuse Exfoliation cutanée	Importante sur le plan médical	Rétabli
7 ans	Benylin[MD] (non autrement précisé)	Toux Infection des voies respiratoires supérieures	Anxiété Hallucination auditive Hallucination visuelle	Importante sur le plan médical	Rétabli

ANNEXE 1 (suite)					
Âge	**Produit(s) présumément responsable(s)**	**Indication d'utilisation**	**Réaction(s)***	**Gravité**	**Issue†**
12 ans	Phénytoïne	Trouble convulsif	Pyrexie, toux Pharyngite, rhinite Lymphadénopathie Éruption maculopapulaire Éruption morbiliforme Éruption accompagnée d'éosinophilie et de symptômes systémiques Augmentation de la numération des globules blancs Diminution de la numération plaquettaire Augmentation de l'alanine-aminotransférase Augmentation de la phosphatase alcaline sanguine Augmentation de la gamma-glutamyltransférase	Hospitalisation	Rétabli
12 ans	Éthambutol Pyrazinamide Rifampine	Tuberculose pulmonaire	Pyrexia, douleurs abdominales Éruption généralisée Hépatite Insuffisance rénale Augmentation de l'alanine-aminotransférase Augmentation de l'aspartate-aminotransférase Augmentation de la créatinine sanguine Augmentation de l'urée sanguine Augmentation de la gamma-glutamyltransférase	Hospitalisation Importante sur le plan médical	Rétabli
11 ans	Lévétiracétam	Prophylaxie des convulsions après un traumatisme crânien	Hépatite Augmentation de l'alanine-aminotransférase Augmentation de l'aspartate-aminotransférase Augmentation de la gamma-glutamyltransférase	Importante sur le plan médical	Rétabli
Enfant	Méthylphénidate	Trouble de déficit de l'attention avec hyperactivité	Trouble psychotique	Importante sur le plan médical	Rétabli
13 ans	Méthylphénidate, libération prolongée	Trouble de déficit de l'attention avec hyperactivité	Hallucination auditive Trouble psychotique	Importante sur le plan médical	Rétabli
17 ans	Fluoxétine	Dépression	Acathisie	Incapacité	Rétabli
8 ans	Méthylphénidate, libération prolongée	Trouble de déficit de l'attention avec hyperactivité	Hallucination visuelle Trouble psychotique	Importante sur le plan médical	Rétabli
15 ans	Prednisone Sulfasalazine	Colite ulcéreuse	Neutropénie fébrile	Hospitalisation	Rétabli
2 mois	Métoclopramide	Dysmotilité gastro-œsophagienne	Dyskinésie Irritabilité Sommeil de mauvaise qualité	Importante sur le plan médical	Rétabli
11 ans	Rispéridone	Troubles du développement	QT prolongé à l'électrocardiogramme	Importante sur le plan médical	Rétabli
7 ans	Méthylphénidate, libération prolongée	Trouble de déficit de l'attention avec hyperactivité	Hallucination	Hospitalisation	Rétabli
7 ans	Acide valproïque	Épilepsie	Nécrolyse épidermique toxique	Mettant en jeu le pronostic vital Hospitalisation	Rétabli
6 ans	Naproxène Prednisone	Arthrite juvénile idiopathique	Septicémie abdominale Ulcère duodénal perforé	Mettant en jeu le pronostic vital Hospitalisation	Rétabli
7 ans	Amoxicilline	Sinusite aiguë	Pyrexie Urticaire Maladie sérique Polyarthrite Augmentation de vitesse de sédimentation des globules rouges	Importante sur le plan médical	Rétabli

* Les termes sont énumérés selon les termes favorisés dans la version 13.1 du MedDRA, en anglais

† Au moment de la déclaration, tel qu'il était indiqué par le déclarant

Histiocytose à cellules de Langerhans

juillet 2009 à juin 2012

Faits saillants en 2010

- Au cours des 18 premiers mois de la surveillance, 17 cas d'HCL ont été confirmés, dont dix cette année.
- Le délai moyen entre les premiers symptômes et le diagnostic étant de 13 semaines, les patients consultant souvent de multiples praticiens avant d'obtenir un diagnostic.

Historique

L'histiocytose à cellules de Langerhans (HCL) est une maladie rare caractérisée par la prolifération de cellules de Langerhans pathogènes responsables d'une infiltration et de la destruction des tissus. Les manifestations oscillent entre des éruptions cutanées, des bosses osseuses et une maladie multisystémique fulminante. Les traitements varient entre l'observation, un curetage, l'administration de stéroïdes ou une chimiothérapie et une greffe de cellules souches hématopoïétiques dans les cas graves. Les séquelles peuvent être importantes et les patients peuvent présenter des récidives. D'après les données européennes, l'incidence déclarée de l'HCL est de 2,24 à 8,9 cas par million d'enfants, mais la détermination des cas est difficile puisque le diagnostic n'est pas facile à établir ou peut être retardé et que les patients peuvent être aiguillés vers de nombreux spécialistes différents. On ne sait pas grand-chose des voies vers le diagnostic et la prise en charge, l'étiologie et la susceptibilité ethnique, surtout au Canada. La présente étude vise à repérer les cas par l'entremise du PCSP et d'une enquête parallèle directe auprès de spécialistes connexes, à produire des données épidémiologiques canadiennes, à fournir une plateforme pour améliorer la formation au sujet de l'HCL et à créer un registre canadien de l'HCL pour faciliter la prise en charge des patients et la recherche.

Objectifs

Objectif primaire

L'objectif primaire consiste à dépister les caractéristiques épidémiologiques de l'HCL au Canada.

Objectifs secondaires

1) Décrire les mécanismes de présentation ainsi que les caractéristiques cliniques et pathologiques des cas d'HCL *de novo*.
2) Examiner les voies d'aiguillage et de diagnostic des cas d'HCL.
3) Déterminer la période entre l'apparition des symptômes et le diagnostic définitif.
4) Décrire le traitement initial des cas d'HCL, y compris l'accès et la participation aux essais cliniques.
5) Comparer les données canadiennes à celles des autres enquêtes épidémiologiques publiées afin d'améliorer les connaissances mondiales au sujet de cette maladie.

Définition de cas

Déclarer tout nouveau patient qui consulte entre la naissance et 18 ans et qui présente :

- des caractéristiques cliniques d'HCL, incluant des douleurs osseuses et un œdème des tissus mous inexpliqués, un diabète insipide et un dysfonctionnement hypothalamo-hypophysaire, une exophtalmie, une otite récurrente ou une otorrhée, une éruption maculopapulaire, une dermatite séborrhéique ou un érythème fessier résistant au traitement, une pneumonite interstitielle ou une cholangite sclérosante.

ET

- a) ou b)
  - a) une HCL démontrée par biopsie, les lésions cellulaires contenant :
    - ➤ des granules de Birbeck démontrées par microscopie par électrons, ou
    - ➤ des cellules CD1a positives par immunocytochimie, ou
    - ➤ des molécules de Langerin positives, ou
    - ➤ des cellules S100 positives à l'histopathologie caractéristique,
  - b) des lésions lytiques ou hypothalamo-hypophysaires caractéristiques de l'HCL, sans biopsie, lorsque :
    - ➤ les risques de la biopsie sont considérés comme trop dangereux compte tenu du foyer de la lésion,
    - ➤ la lésion subit une régression spontanée caractéristique.

Résultats

TABLEAU 18

Cas d'HCL en 2010

Déclarés	Dédoublés	Exclu	En attente	Confirmés
20	5	0	5	10

En 2010, 20 cases d'HCL ont été déclarés, et dix, confirmés. Cinq rapports étaient des dédoublements de trois cas, et l'un d'eux a été signalé par trois médecins différents. Deux autres cas ont été signalés par l'entremise de l'enquête parallèle. On ne sait pas encore s'il s'agit de nouveaux cas ou de dédoublements de cas déjà déclarés.

Parmi les cas confirmés, on dénombrait le même nombre de garçons et de fille. Leur ethnie était surtout blanche, mais on observait également des enfants des Premières nations, inuits, moyen-orientaux et philippins. Ils avaient un âge moyen de quatre ans et trois mois à la présentation (plage de zéro à 16 ans). Les manifestations cliniques étaient variées. On a signalé cinq cas de maladie osseuse unifocale : lésions crâniennes (n=2) et lésions des os périphériques (n=3); et trois cas de maladie osseuse multifocale : une atteinte hépatique, une atteinte cutanée et un œdème généralisée accompagné d'une maladie gastroentérologique. Six cas ont d'abord consulté leur médecin de famille et ont été aiguillés vers les spécialistes suivants avant d'être orientés vers un hématologue-oncologue pédiatre : dermatologie (n=1), neurochirurgie (n=1), gastroentérologie (n=1) et orthopédie (n=1). Le délai moyen entre l'apparition des symptômes et le diagnostic s'élevait à 16,7 semaines (plage de quatre à 56 semaines). Le traitement se limitait à la simple observation dans trois cas de maladie osseuse unifocale et dans le cas d'atteinte cutanée. Tous les autres cas ont reçu un curetage chirurgical, suivi d'une chimiothérapie (stéroïdes et vinblastine; ou stéroïdes, vinblastine et 6-mercaptopurine). Un cas participe à l'essai LCH-III mondial.

Deux cas en attente ont été confirmés pour 2009, l'un ayant été signalé par l'enquête parallèle (d'autres renseignements sont à venir). Il s'agissait de deux cas de garçons atteints d'une maladie osseuse. L'un était traité seulement au moyen d'un curetage, et l'autre recevait de la vinblastine et des stéroïdes. On compte désormais 17 cas confirmés pendant les 18 premiers mois de l'étude, d'un âge moyen de trois ans et 11 mois et d'un délai moyen de 13 semaines avant le diagnostic.

Conclusion

La déclaration de cas se poursuit de façon régulière, certains demeurant en attente. Le signalement de cas de l'étude parallèle est plus lent, mais les efforts se poursuivent pour obtenir d'autre cas.

La plupart des cas touchent des maladies osseuses. Un seul cas d'atteinte cutanée a été déclaré jusqu'à présent. Le délai avant le diagnostic semble se prolonger, en partie à cause de deux cas dont la maladie a été très longue. La plupart des cas semblent suivre la voie des aiguillages du médecin de famille au pédiatre, puis à l'hématologue-oncologue pédiatre, bien que d'autres spécialités soient également en cause.

Investigateur principal

- Bruce Crooks, MB, ChB, hématologie et oncologie pédiatriques, université Dalhousie, *IWK Health Centre*, 5850-5980, av. University, Halifax (Nouvelle-Écosse) B3K 6R8; tél. : 902-470-8048; téléc. : 902-470-7216; bruce.crooks@iwk.nshealth.ca

Co-investigateurs

- David Dix, MD, université de la Colombie-Britannique
- Louise Parker, Ph. D., université Dalhousie
- Sheila Weitzman, MD, université de Toronto

Infections par le virus respiratoire syncytial (VRS) chez les jeunes greffés

septembre 2010 à août 2013

Faits saillants en 2010

- On ne connaît pas l'incidence d'infections par le VRS au sein de la population pédiatrique ayant reçu une greffe d'organe plein ou de cellules souches hématopoïétiques.
- On ne possède pas de données publiées sur l'utilisation du palivizumab chez les greffés.

Historique

Les enfants prématurés ou atteints d'une maladie pulmonaire chronique (MPC) ou d'une immunodéficience présentent un risque considérablement plus élevé d'être hospitalisés et de séjourner en soins intensifs à cause d'une infection par le VRS. L'importance de ce risque accru n'est pas quantifié chez les greffés d'un organe plein (foie, cœur, poumons, reins, intestins) ou de cellules souches hématopoïétiques (CSH).

La quantification du risque réel de grave infection par le VRS selon les divers types de greffe et les divers groupes d'âge à divers moments après la greffe est devenue d'une importance pratique, car il existe désormais un anticorps monoclonal, le palivizumab, utilisé chez certains greffés en prophylaxie contre le VRS. Les effets indésirables graves du palivizumab sont très rares, et cet anticorps prévient environ la moitié des hospitalisations attribuables au VRS chez les enfants ayant une cardiopathie congénitale ou une MPC liée à la prématurité et chez environ 80 % des enfants prématurés sans MPC. Cependant, le palivizumab n'a fait l'objet d'aucune étude officielle chez les greffés, exige au moins une injection mensuelle tout au long de la saison du VRS et coûte très cher.

Objectifs

1) Évaluer l'incidence d'infections par le VRS exigeant une hospitalisation dans les deux ans suivant la greffe d'un organe plein ou de CSH.
2) Déterminer si le type de greffe modifie le risque d'hospitalisation imputable au VRS.
3) Décrire la durée d'hospitalisation et la nécessité de séjourner aux soins intensifs chez les greffés hospitalisés à cause du VRS et déterminer si le type de greffe ou le délai depuis la greffe influe sur ces facteurs.
4) Déterminer s'il arrive que des enfants infectés par le VRS dans les deux ans suivant une greffe soient traités avec succès en consultations externes.

Définition de cas

Déclarer tous les patients hospitalisés ou en consultations externes de moins de 18 ans qui ont :

- une infection par le VRS confirmée en laboratoire

et

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

Résultats et exposé

D'ordinaire, au Canada, la saison du VRS commence en novembre ou plus tard. Il n'est donc pas surprenant qu'un seul cas ait été déclaré pendant les quatre premiers mois de la surveillance. Puisqu'il existe une prophylaxie contre le VRS, il est d'une importance cruciale de colliger des données sur l'incidence et la morbidité associées à l'infection par le VRS chez les greffés canadiens, afin d'établir les coûts et avantages potentiels du palivizumab. Puisque de nombreux patients reçoivent leurs soins réguliers à l'extérieur des centres de transplantation, l'étude cherchera à déterminer si des médecins traitent parfois des infections à VRS chez des greffés dans un cadre ambulatoire.

Conclusion

La présente étude sera la première à recueillir des données sur l'incidence d'infections par le VRS jusqu'à deux ans après la greffe d'un organe plein ou de CSH. Il est essentiel que le petit nombre de cas anticipés soient tous déclarés.

Investigatrice principale

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

Co-investigateurs

- Upton Allen, MD, université de Toronto
- Ian MacLusky, MD, Université d'Ottawa
- Chef, Maladies évitables par la vaccination, Agence de la santé publique du Canada

Maladies des voyageurs chez les enfants et les adolescents qui visitent des amis et des parents à l'étranger

mars 2009 à février 2011

Faits saillants en 2010

- En 2010, on a signalé 44 cas confirmés de maladie du voyageur importante chez des enfants et des adolescents qui ont rendu visite à des amis et à des membres de leur parenté à l'étranger.
- La fièvre entérique (« fièvre typhoïde ») et le paludisme étaient les principaux types de maladies des voyageurs.
- La majorité des cas confirmés n'avaient pas reçu de conseils avant leur voyage.
- Près des deux tiers des cas ont dû être hospitalisés, pendant une période moyenne de 13 jours.

Historique

Plus de 7,4 millions de Canadiens ont voyagé dans le monde en 2007. On estime que 4 % d'entre eux sont des enfants. Par conséquent, près de 300 000 enfants canadiens voyagent à l'étranger chaque année. Les personnes qui voyagent pour rendre visite à des amis et à des membres de la famille à l'étranger (VAF) représentent environ 40 % des voyageurs internationaux. Ainsi, jusqu'à 100 000 enfants canadiens VAF chaque année.

Les maladies des voyageurs chez les enfants sont un important enjeu de santé publique, car ces enfants représentent un nombre disproportionné des hospitalisations associées aux voyages. Notamment, on sait que les voyageurs VAF courent un risque considérablement plus élevé de maladies des voyageurs, y compris la fièvre entérique, l'hépatite A et le paludisme, qui peuvent être évités par des interventions avant le voyage, telles que la vaccination, la prise d'antipaludiques et des précautions pour prévenir les piqûres de moustiques. Les enfants et adolescents VAF représentent un grand nombre de voyageurs internationaux en provenance du Canada, et ils sont plus vulnérables aux maladies des voyageurs. Cependant, on possède peu de données sur l'incidence et l'épidémiologie de ces maladies au sein de cette population.

Objectifs

1) Déterminer le nombre de graves maladies des voyageurs chez les enfants et adolescents VAF qui habitent au Canada.
2) Déterminer l'épidémiologie de graves maladies des voyageurs chez les enfants et adolescents VAF, y compris le pays visité, la durée et le type de voyage, le moment de l'année où a lieu le voyage, le moment d'apparition et le type de maladie.
3) Décrire les manifestations cliniques et la gravité des maladies à la présentation chez les enfants et adolescents VAF.
4) Déterminer les facteurs de risque de graves maladies des voyageurs chez les enfants et adolescents VAF (p. ex., conseils de santé avant le voyage et respect de ces conseils, pays visités, ingestion d'aliments à haut risque et d'eau, mesures de prévention du paludisme utilisées).

Définition de cas

Une maladie des voyageurs est contractée pendant un séjour à l'étranger, et les symptômes peuvent se manifester pendant le voyage ou après le retour de l'enfant au Canada. Un voyageur VAF peut être un enfant né à l'étranger ou un enfant né au Canada de parents nés à l'étranger qui va dans un pays d'origine pour rendre visite à des amis et à des membres de la famille. On pose le diagnostic selon des critères cliniques ou de laboratoire.

Déclarer tous les enfants de moins de 18 ans qui habitent au Canada et qui contractent une grave maladie des voyageurs pendant un séjour à l'étranger en qualité de voyageurs VAF.

Critères d'exclusion

- Enfants qui contractent une maladie des voyageurs, mais qui n'allaient pas rendre visite à des amis et à des membres de la famille.
- Enfants qui contractent une diarrhée ou des infections respiratoires légères et non spécifiques pendant leur voyage, mais qui n'ont pas besoin d'être hospitalisés.

Résultats

TABLEAU 19

Cas de maladies des voyageurs chez les enfants et les adolescents VAF à l'étranger en 2010

Déclarés	Dédoublés	Exclus	En attente	Confirmés
66	2	2	18	44

En 2010, l'étude a permis de confirmer 44 cas de maladies des voyageurs chez des enfants et des adolescents VAF (tableau 19). De ce nombre, 16 (36 %) provenaient de l'Ontario, neuf (20 %), du Québec, sept (16 %), de la Colombie-Britannique, cinq (11 %), du Manitoba et de l'Alberta, et les autres cas, de la Saskatchewan et de l'Île-du-Prince-Édouard. Les régions visitées et le type des maladies des voyageurs acquises par des enfants et des adolescents VAF sont résumés à la figure 2 et au tableau 20.

FIGURE 2

Région visitée associée à une maladie des voyageurs

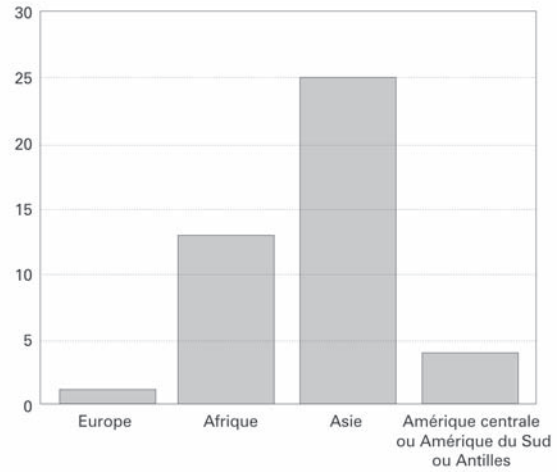


TABLEAU 20

Types de maladies des voyageurs acquises par des enfants et des adolescents VAF

Fièvre entérique (cas présumés/confirmés)	16 (1/15)
Paludisme	11
Maladie diarrhéique grave	6
Hépatite A	3
Infections parasitaires	2
Dengue	2
Leishmaniose	1
Brucellose	1
Bactériémie à salmonelle non typhoïdique	1
TB symptomatique	1

La majorité (84 %) faisaient de la fièvre. La diarrhée (36 %), les douleurs abdominales (16 %), les vomissements (14 %), la toux (14 %), les éruptions (11 %) et les céphalées (11 %) faisaient également partie des symptômes courants. Près de la moitié des cas de paludisme (45 %) s'associaient à des symptômes gastro-intestinaux ou respiratoires en plus de la fièvre. La majorité des patients ayant une maladie des voyageurs ont d'abord été vus à l'urgence (70 %) plutôt qu'en cabinet ou en clinique (30 %).

Le délai entre le début du voyage et l'apparition des symptômes oscillait entre quelques jours et plusieurs mois, pour une moyenne de 79 jours, en raison de la longue durée du voyage de certains enfants. Le délai entre l'apparition des symptômes et la consultation du médecin variait selon le type de maladie, tout comme le délai entre l'apparition des symptômes et le diagnostic.

Le voyage était d'une durée moyenne approximative de sept semaines. Les trois quart des enfants VAF se rendaient dans des régions urbaines, 39 % s'y limitant et 36 % fréquentant à la fois des régions urbaines et rurales. Seulement 7 % n'allaient qu'en région rurale. Tous les cas confirmés pour qui on connaissait le type d'habitation demeuraient dans un domicile familial, dont seulement 13 % disposaient d'une climatisation ou de moustiquaires. Parmi les autres facteurs de risque, soulignons la consommation d'aliments offerts par des vendeurs de rue (17 %), d'eau non sécuritaire (17 %), de produits laitiers non pasteurisés (10 %) et de fruits et légumes crus ou non pelés (20 %).

Des 44 cas confirmés, 11 avaient obtenu des conseils avant le voyage, 23 n'en avaient pas obtenu et dans huit cas, on ne le savait pas. Parmi ceux qui avaient reçu des conseils avant le voyage (n=11), deux les ont obtenus d'un médecin de clinique du voyageur, deux, d'un pédiatre, un, d'un médecin de famille et six n'ont pas précisé qui les leur avait donnés.

Parmi les patients qui ont reçu des conseils avant le voyage, un patient a respecté ces conseils mais a tout de même contracté une diarrhée du voyageur post-infectieuse grave associée à d'importantes séquelles. Trois patients ne les ont pas respectés (refus des vaccins ou des recommandations antipaludiques). Dans sept cas, on ne sait pas si les conseils ont été transmis correctement, mais n'ont pas été suivis, ou s'ils n'étaient pas pertinents. Par exemple, chez deux patients ayant contracté une fièvre entérique, il était indiqué qu'ils avaient respecté les conseils relatifs à la vaccination avant le voyage, mais il n'y avait pas de liste des vaccins

administrés. Plusieurs patients à qui on avait prescrit des antipaludiques convenables « en ont manqué » ou n'en ont pas pris assez longtemps après leur retour.

Les trois quarts des patients ayant une maladie des voyageurs ont dû être hospitalisés (n=34) pendant une moyenne de 13 jours (moyenne=13, médiane=5). Il est à souligner que deux patients ont dû être hospitalisés pendant environ trois mois. Deux patients ont souffert d'hypotension (paludisme) ou de choc septique (fièvre entérique). Aucun décès n'a été signalé.

Conclusion

En 2010, on a signalé 44 cas confirmés de maladie du voyageur importante chez des enfants et des adolescents VAF, par rapport à 33 cas confirmés pendant les dix premiers mois de la surveillance en 2009. Ces chiffres sont probablement sous-représentatifs du fardeau des maladies des voyageurs chez les enfants et les adolescents VAF, car la définition de cas exclut les maladies respiratoires et gastro-intestinales bénignes qui n'exigent pas d'hospitalisation.

Les résultats de cette étude de surveillance en 2009 et 2010 concordent avec l'information liée aux maladies des voyageurs chez les adultes, compte tenu que les enfants et les adolescents VAF voyageaient généralement pendant plusieurs semaines, qu'ils demeuraient dans des maisons familiales et qu'ils consommaient des aliments et de l'eau non sécuritaires. La majorité des maladies des voyageurs se sont manifestées chez des enfants qui sont allés en Asie. Seulement le quart des enfants et des adolescents VAF ont demandé des conseils au sujet du voyage, et parmi eux, moins de 20 % les ont obtenus auprès d'une clinique du voyageur.

La majorité des enfants et adolescents VAF ont dû être hospitalisés à cause de leur maladie des voyageurs pendant une durée moyenne de 13 jours (moyenne=13, médiane=5), tandis que deux patients l'ont été pendant environ trois mois. La durée d'hospitalisation moyenne en 2009 était de six jours, ce qui fait foi d'une augmentation de plus de 115 %. Par conséquent, on constate une morbidité importante chez les enfants et les adolescents VAF du Canada, sans compter que la majorité des maladies des voyageurs auraient pu être évitées si ceux-ci avaient obtenu et suivi des conseils pertinents avant le voyage. Ces constatations font ressortir la nécessité de mieux informer les familles et les dispensateurs de soins de l'importance des conseils avant le voyage afin de réduire au minimum les risques d'acquérir une maladie des voyageurs, notamment chez les enfants et les adolescents VAF.

Investigatrice principale

- Maryanne Crockett, MD, FRCPC, département de pédiatrie et de santé de l'enfant, unité d'infectiologie pédiatrique, université du Manitoba, Winnipeg (Manitoba) R3E 0J9; tél. : 204-789-3891; téléc. : 204-789-3926; crockett@cc.umanitoba.ca

Collaborateurs

- Lee Ford-Jones, MD, université de Toronto
- Danielle Grondin, MD, Agence de la santé publique du Canada
- Charles Hui, MD, Université d'Ottawa
- Jay Keystone, MD, université de Toronto
- Susan Kuhn, MD, université de Calgary

Publications et présentations

Crockett M. Travel-related illnesses in Canadian children. Congrès annuel de la Société canadienne de pédiatrie, Vancouver, juin 2010. (Présentation par affiche)

Crockett M, Hui C, Kuhn S, Ford-Jones L, Keystone J. Travel-related illnesses in Canadian children (TRIP study). Congrès annuel de l'*Infectious Diseases Society of America*, Philadelphie, octobre 2009. (Présentation par affiche)

Myasthénie pédiatrique

janvier 2010 à décembre 2011

Faits saillants en 2010

- Pendant la première année de la surveillance, 33 cas de myasthénie pédiatrique ont été confirmés.
- Il faut un indice de suspicion élevé pour diagnostiquer la myasthénie pédiatrique grave. Près de la moitié des patients présentent des titres normaux d'anticorps des récepteurs de l'acétylcholine.
- Il semble y avoir un chevauchement important avec d'autres maladies auto-immunes, notamment les troubles thyroïdiens.
- La myasthénie pédiatrique grave est une maladie qui peut être soignée au moyen de traitements facilement accessibles, y compris la pyridostigmine, la prednisone et l'immunoglobuline par voie intraveineuse (IVIG).
- Le dépistage et la prise en charge rapide de la myasthénie pédiatrique contribuent à éviter des tests inutiles, préviennent l'évolution des symptômes et réduisent la morbidité et la mortalité.

Historique

La myasthénie pédiatrique peut se diviser en deux grandes catégories :

1) La myasthénie grave : Ce trouble **auto-immun** acquis provoque une faiblesse musculaire causée par des anticorps qui lient les récepteurs de l'acétylcholine ou d'autres récepteurs aux membranes musculaires post-synaptiques, de manière que les impulsions nerveuses ne traversent pas le muscle.
2) Les syndromes myasthéniques congénitaux : Ce trouble **congénital** rare est causé par divers types d'anomalies structurelles à la jonction neuromusculaire.

Les principales caractéristiques de la myasthénie pédiatrique incluent une ptose, une diplopie et une faiblesse des muscles extra-oculaires (présentation oculaire). De nombreux enfants souffrent également de symptômes généralisés, y compris une fatigue rapide, une faiblesse musculaire (qui s'aggrave lors d'activités répétitives), une dysphagie, un mauvais contrôle de la tête et des troubles respiratoires.

Puisqu'il existe des traitements efficaces et souvent des mesures curatives pour contrer la myasthénie pédiatrique grave, tels que les inhibiteurs de la cholinestérase, les corticoïdes, l'immunoglobuline par voie intraveineuse ou la thymectomie, un dépistage et un diagnostic précoces sont dans l'intérêt de l'enfant.

On prévoit que cette étude de deux ans permettra de mieux documenter le fardeau de la maladie et d'étayer les pratiques exemplaires.

Objectifs

1) Mieux faire connaître la myasthénie pédiatrique aux pédiatres.
2) Concrétiser les connaissances sur le diagnostic et la prise en charge de la myasthénie.
3) Établir l'incidence de myasthénie pédiatrique.
4) Déterminer les traitements courants offerts aux enfants myasthéniques du Canada, tout en observant les tendances géographiques.

Définition de cas

Déclarer tout enfant de moins de 18 ans présentant au moins l'une des caractéristiques suivantes :

- ptose fluctuante (unilatérale ou bilatérale),
- faiblesse musculaire extra-oculaire fluctuante (unilatérale ou bilatérale),
- antécédents de faiblesse ou de fatigue des muscles squelettiques,

ET l'un des examens de soutien suivants :

- test au Tensilon[MD] (édrophonium) (ou un autre inhibiteur de l'acétylcholinestérase) démontrant une disparition de la faiblesse;
- taux d'anticorps élevés des récepteurs de l'acétylcholine (ACh) ou des récepteurs tyrosines kinases spécifiques du muscle (MusK);
- études de conduction nerveuse anormales (démontrant une anomalie de transmission à la jonction neuromusculaire) ou ÉMG de l'unité motrice.

Critères d'exclusion

- Maladie musculaire primaire sous-jacente
- Maladie métabolique sous-jacente
- Myasthénie néonatale transitoire

Résultats

TABLEAU 21

Cas de myasthénie pédiatrique en 2010

Déclarés	Dédoublé	Exclu	En attente	Confirmés
34	0	0	1	33

Aperçu

Pendant la première année de la surveillance, 33 cas confirmés de myasthénie pédiatrique ont été déclarés en provenance de l'Ontario, de l'Alberta, du Manitoba, du Québec et de Terre-Neuve. On constatait 19 déclarations de cas de myasthénie pédiatrique grave généralisée et dix déclarations de cas purement oculaires chez les enfants. Douze cas étaient nouveaux en 2010, soit huit cas généralisés et quatre cas oculaires. Dans l'ensemble, à l'apparition des symptômes, les cas atteints de la forme généralisée avaient un âge médian de neuf ans (plage de zéro à 17 ans) tandis que ceux atteints du sous-type oculaire avaient un âge médian de quatre ans (plage de 22 mois à 11 ans). Le ratio garçon-fille était de 10:9 dans le groupe de cas généralisés et de 3:7 dans le groupe plus jeune ayant une maladie oculaire. On a décelé des titres positifs de récepteurs de l'acétylcholine dans dix des 18 cas généralisés (56 %) et six des dix cas oculaires (60 %). Il faut donc un fort indice de suspicion pour diagnostiquer la myasthénie pédiatrique grave. Près de la moitié des patients ne possédaient pas de taux d'anticorps des récepteurs de l'acétylcholine élevés. Dans ces situations, une évaluation diagnostique plus poussée s'imposait. On dénombre quatre déclarations de syndrome myasthénique congénital.

Traitements initiaux

On possède de l'information sur la série de traitements de 18 patients ayant des symptômes généralisés. Tous ont commencé par prendre de la pyridostigmine, et l'état de 17 sur 18 (94 %) s'est amélioré. Dix patients ont reçu des stéroïdes, et l'état de neuf d'entre eux (90 %) s'est amélioré. Il était trop tôt pour en évaluer l'effet sur le dernier patient. Onze patients ont reçu de l'IVIG, et l'état de neuf d'entre eux (82 %) s'est amélioré.

Les dix patients ayant des manifestations exclusivement oculaires ont commencé par prendre de la pyridostigmine. L'état de huit d'entre eux (80 %) s'est amélioré. Celui d'un patient ne s'est pas amélioré, et l'issue du dernier n'était pas précisée. Six patients ont reçu de la prednisone. Les résultats étaient indiqués dans cinq cas, qui se sont tous améliorés. Un patient, positif aux anticorps des récepteurs de l'acétycholine, a été traité au moyen d'un seul traitement à l'IVIG, sans effet appréciable.

Pathologies connexes

Il semble y avoir une importante association entre la myasthénie pédiatrique grave et les troubles thyroïdiens. Deux patients positifs aux anticorps ont reçu un diagnostic concomitant de maladie de Grave. Dans trois autres cas, on observait des antécédents familiaux de maladie de Hashimoto ou d'autre maladie thyroïdienne auto-immune. De plus, les mères de deux patients avaient une sclérose en plaques diagnostiquée.

Conclusion

Cette étude en cours, qui constitue la plus grosse série descriptive de myasthénie pédiatrique en Amérique du Nord, fournit de l'information précieuse sur les caractéristiques cliniques et sensibilise les médecins à ce diagnostic. Il faut un fort indice de suspicion, même chez les patients dont le titre d'anticorps des récepteurs de l'acétylcholine est normal. La myasthénie pédiatrique grave est une maladie qui se traite. En général, les enfants réagissent rapidement à des traitements facilement accessibles, y compris la pyridostigmine, la prednisone et l'IVIG. Le dépistage et la prise en charge rapides de la myasthénie pédiatrique contribuent à éviter des tests inutiles, préviennent l'évolution des symptômes et réduisent la morbidité et la mortalité.

Investigateurs principaux

- Hanna Kolski,* MD, FCRPC, *Stollery Children's Hospital,* université de l'Alberta, 8213 Aberhart Centre One, 11402, av. University NO, Edmonton (Alberta) T6G 2J3; tél. : 780-407-1083; téléc. : 780-407-8283; hanna.kolski@albertahealthservices.ca
- Jiri Vajsar,* MD, FRCPC, *The Hospital for Sick Children,* université de Toronto, 555, av. University, Toronto (Ontario) M5G 1X8; tél. : 416-813-5668; téléc. : 416-813-6334; jiri.vajsar@sickkids.ca

* Représentant le *Canadian Pediatric Neuromuscular Group*

Paralysie flasque aiguë

janvier 1996 à décembre 2013

Faits saillants en 2010

- Il est essentiel d'assurer une surveillance vigilante, car la transmission du poliovirus sauvage demeure endémique dans certains pays, sans compter que la polio se manifeste de nouveau dans des pays auparavant dénués de la maladie.
- Des explorations neurologiques (IRM, EEG, etc.) sont effectuées dans plus de 95 % de tous les cas de PFA.
- Le syndrome de Guillain-Barré demeure le principal diagnostic de PFA au Canada.
- La surveillance du PFA au Canada continue de s'approcher des cibles de l'Organisation mondiale de la santé (OMS) relatives à la détection de la PFA, au prélèvement de coprocultures et au suivi de la paralysie résiduelle.

Historique

L'élimination de la transmission du poliovirus indigène sauvage au Canada et dans le reste de la région des Amériques (Amérique du Nord, Amérique du Sud et Amérique centrale) a été certifiée en septembre 1994. Cependant, tant qu'on n'aura pas obtenu l'éradication mondiale de la polio, il reste un risque constant d'importation du poliovirus sauvage. En 2010, la circulation endémique du poliovirus sauvage de la polio s'est poursuivie dans quatre pays : l'Afghanistan, l'Inde, le Nigeria et le Pakistan. On a déclaré un total de 920 cas de poliovirus sauvage en provenance de 30 pays du monde, par rapport à 1 604 cas en 2009 (initiative d'éradication mondiale de la polio). Par conséquent, la surveillance active de la paralysie flasque aiguë (PFA), accompagnée d'une exploration de suivi pertinente chez les enfants de moins de 15 ans, se poursuit pour contrôler les cas potentiels de poliomyélite paralytique. Cette activité importante représente le dispositif de protection du Canada pour maintenir la vigilance envers les cas d'importation présumée de la poliomyélite paralytique ou associés à l'importation de cette maladie. De plus, c'est par la documentation de la surveillance du PFA et les activités de recherche que le Canada peut maintenir sa certification sans polio.

Objectifs

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

1) La capacité de déceler au moins un cas de PFA non poliomyélitique (y compris le syndrome de Guillain-Barré [SGB]) par année au sein d'une population de 100 000 enfants de moins de 15 ans.
2) Le prélèvement des coprocultures convenables afin d'examiner le poliovirus dans au moins 80 % des cas de PFA dans les 14 jours suivant l'apparition de la paralysie.
3) La conclusion des examens de suivi au moins 60 jours après l'apparition de la paralysie afin de vérifier la présence de paralysie résiduelle dans au moins 80 % des cas de PFA.

Définition de cas

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

Résultats

L'Agence de la santé publique du Canada, par l'entremise du PCSP, a reçu 52 déclarations de PFA ayant fait leur apparition en 2010, pour 38 cas confirmés (tableau 22). La détermination de tous les cas confirmés en 2010 s'est produite en proportion égale entre les emplacements d'IMPACT et le PCSP. De plus, une proportion plus élevée de cas confirmés (74 %) provenait de l'Ontario et du Québec. Les autres provenaient de l'Ouest canadien (24 %) et de l'est du Canada (3 %). Tandis que la présente étude se poursuit, des déclarations tardives de cas de PFA sont transmises, et les chiffres sont rajustés en conséquence après la réception des rapports de cas détaillés.

TABLEAU 22

Cas de PFA en 2010

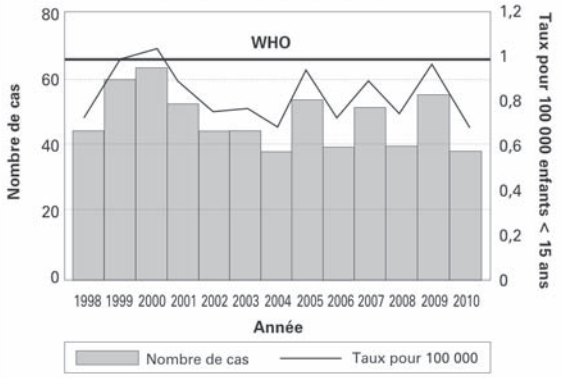
Déclarés	Dédoublés	Exclus	En attente	Confirmés
52	8	3	3	38

Onze déclarations de PFA ont été exclues, soit trois en raison des critères d'âge et huit dédoublements. Les 38 cas confirmés en 2010 représentent un taux de détection de PFA non poliomyélitique de 0,68 cas pour 100 000 enfants de moins de 15 ans (figure 3), ce qui ne respecte pas le taux prévu par l'OMS de un cas pour 100 000 enfants par année. Comme on l'a observé par les années passées, le taux annuel d'incidence de PFA au Canada est artificiellement bas en raison des retards de réception des questionnaires détaillés.

Il est à souligner que la figure 3 a récemment été révisée par suite d'une évaluation de la base de données de PFA. Grâce à ce processus, on a repéré un certain nombre de cas mal codés. Le changement le plus remarquable découlant de cette analyse, c'est que le taux de PFA non poliomyélitique n'a pas été respecté en 2009, contrairement à ce qui avait été déclaré.

FIGURE 3

Taux de détection de PFA non poliomyélitique au Canada, de 1998 à 2010



En 2010, les cas de PFA s'observaient chez des enfants de deux semaines à 14 ans (médiane de neuf ans, moyenne de huit ans) et étaient répartis de manière plutôt équitable entre les groupes d'âge. À l'instar de l'an dernier, la majorité des cas de PFA déclarés (61 %) s'observaient chez des garçons plutôt que chez des filles.

Les données sur la vaccination contre la polio à l'âge prévu demeurent incomplètes. Seulement 15 (39 %) pouvaient démontrer l'avoir reçu, neuf (24 %) étaient déclarés comme à jour sans information connexe, tandis que les 14 autres (37 %) ne possédaient aucun renseignement sur le sujet. Il est à souligner que le taux de captage du VPI a toujours été très élevé au Canada (95 % pour trois doses).

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

L'exploration virologique incluait le prélèvement et l'isolement des coprocultures de 17 cas (45 %), du liquide céphalorachidien (LCR) dans 25 cas (66 %) et des prélèvements de gorge dans 13 cas (34 %). Lorsqu'une coproculture était prélevée, 88 % des cas s'associaient à une exploration pertinente pour isoler le poliovirus dans les 14 jours suivant l'apparition de la paralysie. Dans les autres cas, la coproculture avait eu lieu plus tard, après la diminution de la sensibilité à l'isolement viral. Pendant la durée de l'étude, la proportion de coprocultures convenables prélevées dans les 14 jours suivant l'apparition de la paralysie a atteint une moyenne de 32 % et n'a jamais respecté la cible de surveillance de 80 % préconisée par l'OMS. En 2010, la proportion était supérieure à la moyenne canadienne, à 39 %. En 2010, on n'a repéré aucun poliovirus au moyen des explorations virologiques. Seize cas (42 %) ont fait l'objet d'une exploration de l'infection par le *Campylobacter*, qui n'a été isolé dans aucun des échantillons.

Explorations neurologiques

En 2010, environ 97 % des cas ont subi au moins un type d'exploration neurologique (examen du LCR, études de conduction nerveuse ou électromyographie [ÉMG], IRM ou tomodensitométrie), les examens du LCR étant les plus utilisés (89 %). De ce nombre, environ 62 % ont obtenu des résultats biochimiques du LCR anormaux, 62 %, des études d'ÉMG ou de conduction nerveuse anormales et 38 %, une IRM ou une tomodensitométrie anormale.

Comme on l'a observé par les années passées, la majorité des cas de PFA (n=29, 76 %) ont été diagnostiqués comme un SGB, dont trois variantes du syndrome de Miller-Fisher. Les neuf autres diagnostics étaient des myélites transverses (n=4), des paralysies de Bell (n=2), une encéphalomyélite disséminée (n=1) et d'autres maladies (n=2).

Hospitalisation et issues

En 2010, tous les cas de PFA confirmés ont dû être hospitalisés pendant une période de un à 90 jours

(médiane de 11 jours, moyenne de 15 jours). On ne connaît pas la durée d'hospitalisation d'un cas. Au moment du rapport initial, les issues étaient précisées pour 32 cas (84 %), dont sept (18 %) s'étaient entièrement rétablis, 20 (53 %) s'étaient partiellement rétablis et conservaient une faiblesse résiduelle ou une paralysie, et cinq (13 %) ne s'étaient pas entièrement rétablis, mais dont l'état continuait de s'améliorer. On n'a signalé aucun décès. L'état des patients au 60e jour n'était déclaré que dans 18 cas (47 %), soit sept cas entièrement rétablis, sept partiellement rétablis – conservant une faiblesse résiduelle ou une paralysie –, et quatre dont on ne connaissait pas encore l'issue. Ces résultats se situent sous la cible des 80 % recommandée par l'OMS pour assurer une surveillance de haute qualité de la PFA, ce qui pourrait être lié à la date d'exécution ou de remise du rapport.

Conclusion

Au total, 38 cas de PFA ont été confirmés en 2010, ce qui correspond à un taux de dépistage national du PFA non poliomyélitique de 0.68 cas pour 100 000 enfants de moins de 15 ans et ne respecte pas les critères d'assurance-qualité de l'OMS. La cible recommandée n'a été atteinte que deux fois (en 1999 et 2000) depuis le début de la surveillance de la PFA en 1996. Les taux de PFA toujours plus faibles que prévus au Canada au fil des ans peuvent résulter d'une sous-déclaration des cas combinée à des déclarations tardives ou constituer le véritable reflet d'un taux de fond de PFA non poliomyélitique moins élevé au Canada. On a observé ce taux de fond plus faible dans d'autres pays industrialisés, ce qui mérite une exploration plus approfondie auprès de l'OMS afin d'établir des indicateurs de rendement pertinents pour les pays industrialisés.

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

La majorité des cas de PFA déclarés continuent de s'associer à au moins une exploration neurologique. Puisque la plupart des cas de PFA au Canada sont diagnostiqués comme un SGB ou une myélite transverse, les signes et symptômes cliniques compatibles avec ces maladies pourraient favoriser une exploration neurologique. Cependant, les explorations propres à la polio effectuées en laboratoire demeurent essentielles pour l'évaluation et la documentation de tous les cas, conformément aux recommandations de l'OMS, y compris ceux à l'égard desquels le diagnostic de poliomyélite est considéré comme fort peu probable.

On pourrait améliorer la qualité de la surveillance canadienne de la PFA. En effet, on pourrait améliorer les données reçues grâce à un plus grand échantillonnage des coprocultures et des explorations virologiques effectuées dans les délais en vue de déceler des poliovirus et des entérovirus non poliomyélitique, à une meilleure documentation du suivi au 60e jour afin d'observer toute paralysie résiduelle ainsi qu'à l'achèvement et la soumission rapide des rapports de cas et des questionnaires détaillés. Ces améliorations sont essentielles si on veut respecter le Règlement sanitaire international. Ce règlement prévoit le cadre juridique de coordination des efforts internationaux en vue de contenir les urgences sanitaires et de prévenir la propagation de maladies inscrites, comme la poliomyélite. Parmi les autres projets, soulignons l'amélioration du formulaire de collecte de données, l'évaluation de la fonctionnalité des systèmes de surveillance de la PFA et l'exploration de moyens de compléter le système de données de la PFA.

L'initiative d'éradication mondiale de la polio (IÉMP)
www.polioeradication.org

Bien qu'un peu plus de 1 292 cas de poliomyélite aient été déclarés dans le monde en 2010, seulement 18 % d'entre eux provenaient des quatre pays où la transmission indigène de la polio existe toujours : le Nigeria, l'Inde, le Pakistan et l'Afghanistan. Cette situation diffère de celle des années précédentes, où la majorité des cas se produisaient dans des pays endémiques (en 2009, 78 % des cas provenaient d'un pays endémique). De grandes flambées de polio au Tadjikistan et dans la République du Congo ont représenté 65 % des cas en 2010, cinq autres pays déclarant des cas de réintroduction du poliovirus. Ce phénomène rappelle la possibilité d'importation de la maladie, notamment dans des pays comme le Canada,

qui sont dénués de polio depuis de nombreuses années. L'éradication de la polio comporte certains problèmes, mais en 2010, l'IÉMP a annoncé sa planification stratégique pour les trois prochaines années. C'est une planification dynamique et circonscrite dans le temps qui s'associe à une évaluation constante, afin d'éradiquer d'ici 2013 la transmission du poliovirus sauvage en provenance des réservoirs internationaux.

L'Organisation panaméricaine de la santé souligne que les Amériques sont peut-être mal préparées à réagir convenablement à une importation de poliovirus si elles n'effectuent pas de coprocultures pertinentes et rapides pour écarter à coup sûr le risque d'infection par le poliovirus dans tous les cas de PFA chez les enfants de moins de 15 ans (et à tout âge dans les cas de PFA susceptibles d'être causés par une infection par le poliovirus). Tous les pays, y compris le Canada, doivent maintenir une surveillance de haute qualité de la PFA et une couverture vaccinale élevée.

Investigatrice principale

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

Co-investigatrice

- Tiffany Smith, M. Sc., Agence de la santé publique du Canada; tiffany.smith@phac-aspc.gc.ca

Remerciements

Nous remercions sincèrement Kelly Mansfield pour son apport.

Publications et présentations

Helferty M, Mitschke M. A comparison of the World Health Organization's Quality Assurance Criteria for Acute Flaccid Paralysis Surveillance in Canada to Other Countries. Conférence canadienne sur l'immunisation, Québec, décembre 2010. (Présentation par affiche)

Staphylocoque doré méthicillinorésistant chez les enfants hospitalisés

septembre 2008 à août 2010 – rapport définitif

Faits saillants

- L'étude a permis de confirmer 171 cas d'enfants hospitalisés à cause d'une infection par le SARM.
- Des cas confirmés, 85 % étaient d'origine non nosocomiale et 75 % étaient causés par une infection de la peau ou des tissus mous.
- En cas d'infection d'origine non nosocomiale, l'hospitalisation était d'une durée médiane de sept jours.

Historique

Les infections par le staphylocoque doré méthicillinorésistant (SARM) comprennent les infections par le SARM d'origine nosocomiale (SARM-ON) et celles d'origine non nosocomiale (SARM-ONN). Par rapport au SARM-ON, le SARM-ONN est surtout contracté dans la collectivité. Il touche des enfants et des adultes en santé et provoque des infections de la peau et des tissus mous ainsi que des maladies graves et la mort, notamment la pneumonie nécrosante, la fasciite, l'ostéomyélite et la septicémie.

La majorité des infections par le SARM-ONN sont causées par deux ou trois clones dont la susceptibilité des antimicrobiens et du profil génétique se distingue du SARM-ON. La plupart des enfants atteints de SARM-ONN ne présentent aucun facteur de risque reconnu d'infections. On rend compte de zones de SARM-ONN depuis la fin des années 1980 au sein des populations autochtones et chez les adolescents présentant des facteurs de risque comme la consommation de drogues et l'incarcération.

En 2007, le Programme canadien de surveillance des infections nosocomiales (PCSIN) a déterminé que 76 % des patients pédiatriques hospitalisés à cause du SARM dans les hôpitaux participants étaient atteints de SARM-ONN. Nous avons peu d'information au sujet de l'étendue de la maladie, car le SARM-ONN est une maladie à déclaration obligatoire dans cinq provinces et un territoire.

Objectifs

1) Déterminer le nombre annuel et la proportion d'enfants devant être hospitalisés à cause d'une infection par le SARM nouvellement diagnostiquée au Canada.
2) Décrire le spectre clinique des graves infections par le SARM chez les enfants hospitalisés au Canada.
3) Établir les facteurs de risque potentiels des infections par le SARM exigeant une hospitalisation chez les enfants canadiens.

Définition de cas

Déclarer tous les enfants hospitalisés de moins de 18 ans atteints d'une infection symptomatique par le SARM, confirmée en laboratoire au moyen d'un échantillon clinique.

Critères d'exclusion

Le SARM provenant d'une culture de surveillance ou décelé par hasard en culture.

Résultats

TABLEAU 23

Cas de SARM chez les enfants hospitalisés entre le 1er septembre 2008 et le 31 août 2010

Année	Déclarés	Dédoublés	Exclus	En attente	Confirmés
2008*	66	2	19	9	36
2009	131	7	17	23	84
2010†	65	1	7	6	51
Total	**262**	**10**	**43**	**38**	**171**

* 1er septembre au 31 décembre 2008

† 1er janvier au 31 août 2010

Pendant la période d'étude de deux ans, 171 cas d'hospitalisation attribuables à une infection par le SARM avaient été déclarés, en provenance de 63 centres de santé situés dans les dix provinces canadiennes et les Territoires du Nord-Ouest. De ce nombre, 60 % (102 sur 171) se sont produits pendant la deuxième année de la surveillance (septembre 2009 à août 2010). Les médecins ont déterminé que

le SARM était d'origine non nosocomiale dans 85 % des cas (140 sur 165)[1], les autres étant d'origine nosocomiale. Les garçons représentaient 56 % des cas (96 sur 171) et avaient un âge moyen de cinq ans par rapport à quatre ans chez les filles. Dans l'ensemble, 71 % des enfants (121 sur 171) n'avaient pas de problèmes médicaux auparavant.

C'est du centre (Québec et Ontario) et de l'extrême ouest (Alberta et Colombie-Britannique) du Canada que provenait la plus forte proportion de cas (tableau 24). Les régions urbaines semblaient les plus touchées, avec 73 % des cas (122 sur 168). Dans l'ensemble, 31 % des cas (52 sur 167) se sont produits pendant les mois de décembre à février, 23 % (38 sur 167) pendant les mois de mars à mai, 21 % (35 sur 167) de juin à août et 25 % (42 sur 167) entre septembre et novembre.

TABLEAU 24

Provinces ou territoires de déclaration

Province ou territoire	Fréquence (%)
Colombie-Britannique	22 (13 %)
Alberta	33 (19 %)
Saskatchewan	10 (6 %)
Manitoba	14 (8 %)
Ontario	31 (18 %)
Québec	47 (28 %)
Nouvelle-Écosse	8 (5 %)
Autres	6 (4 %)
Total	**171 (100 %)***

* Les pourcentages n'arrivent peut-être pas exactement à 100 parce qu'ils ont été arrondis.

Dans cette étude, un membre de la famille était atteint d'une infection connue par le SARM dans 17 % des cas (28 sur 170). Les données disponibles ont révélé que 6 % (huit sur 129) des patients atteints du SARM provenaient d'une maison de deux personnes, et 74 % (95 sur 129), d'une maison de trois à cinq personnes.

Les manifestations cliniques les plus importantes parmi les cas confirmés (tableau 25) étaient des infections de la peau et des tissus mous (75 %), des infections respiratoires (15 %), et une adénite ou des abcès cervicaux (14 %). On a déclaré une bactériémie chez 15 patients (9 %)

TABLEAU 25

Les présentations cliniques des cas pédiatriques hospitalisés à cause du SARM (n=171)

Présentations cliniques	Fréquence (%)
Infections cutanées et des tissus mous*	129 (75 %)
Pneumonie (y compris l'empyème)	26 (15 %)
Adénite ou abcès cervical	23 (14 %)
Bactériémie (seule ou en association avec d'autres pathologies	15 (9 %)
Ostéomyélite	14 (8 %)
Arthrite septique	8 (5 %)
Fasciite ou infection musculaire	4 (2 %)
Otite	4 (2 %)
Méningite	3 (2 %)
Conjonctivite	3 (2 %)
Mastoïdite	2 (1 %)
Autre†	10 (6 %)

* Cellulite, clous, eczéma infecté et abcès qui n'était pas cervical

† Cellulite ombilicale, sinusite, infection des plaies, syndrome de choc toxique, infection urinaire, dacryocystite et infection dermique des sinus

Des 167 patients dont le statut d'isolation avait été déclaré à l'hospitalisation, 66 % (110 sur 167) ont été mis en isolation de contact à l'hospitalisation, tandis que 32 % (54 sur 167) n'ont été isolés qu'après le dépistage du SARM.

Dans 165 cas, la durée d'hospitalisation moyenne et médiane était de 17 jours et de sept jours, respectivement (plage de un à 197 jours). Vingt-neuf (17 %) enfants ont dû être soignés à l'unité de soins intensifs (USI), pendant une période moyenne et médiane de 30 jours et neuf jours, respectivement (plage de un à 197 jours). Des 157 patients dont on connaissait le sort, 150 (95 %) se rétablissaient au moment du congé et sept (5 %) avaient été transférés à un établissement de réadaptation.

Les antimicrobiens les plus utilisés avant la confirmation du diagnostic de SARM, sous forme de monothérapie ou d'association avec d'autres médicaments, incluaient les céphalosporines (40 %), la vancomycine (24 %), la clindamycine (13 %) et la cloxacilline (10 %). Quarante-quatre pour cent des patients (75 sur 171) ont subi un débridement ou une chirurgie de drainage (tableau 26).

1. On ne possédait pas d'information au sujet de sept cas. Tout au long du rapport, la valeur du dénominateur change en raison d'information manquante. Le dénominateur représente donc le nombre de cas pour lesquels les données étaient disponibles.

Les susceptibilités du SARM aux antimicrobiens indiqués dans les dossiers des patients ont révélé que 95 % (143 sur 150) des isolats étaient susceptibles au triméthoprim-sulfaméthoxazole, 65 % (98 sur 151) à la clindamycine, 46 % (16 sur 35) à la ciprofloxacine, et 85 % (28 sur 33) à la doxycycline. Seulement 3 % des isolats (4 sur 142) étaient résistants à la fois au triméthoprim-sulfaméthoxazole et à la clindamycine.

TABLEAU 26

Les antimicrobiens utilisés dans les cas pédiatriques hospitalisés d'infections par le SARM (n=171)

Antimicrobiens utilisés	Monothérapie	Élément de la thérapie	Utilisation globale %
	Fréquence (%)	Fréquence (%)	
Céphalosporine	26 (15 %)	43 (25 %)	41 %*
Vancomycine	10 (6 %)	32 (19 %)	25 %
Clindamycine	6 (4 %)	16 (9 %)	13 %
Cloxacilline	2 (1 %)	15 (9 %)	10 %
Triméthoprim-sulfaméthoxazole	3 (2 %)	9 (5 %)	7 %
Clarithromycine ou azithromycine	0 (0 %)	7 (4 %)	4 %
Ciprofloxacine	5 (3 %)	0 (0 %)	3 %

* Les pourcentages n'égalent pas exactement 41 parce que les chiffres ont été arrondis.

Conclusion

Les hospitalisations attribuables aux infections par le SARM chez les enfants s'observent dans la plupart des régions du Canada et, comme prévu, ces infections sont surtout d'origine non nosocomiale. La plupart des enfants sont jeunes, pour un âge moyen de cinq ans.

Une minorité d'enfants ont d'abord été traités à la vancomycine, ce qui est indicateur soit d'un faible indice de suspicion du SARM, soit de situations cliniques qui n'étaient pas assez graves pour justifier un traitement initial à la vancomycine. La plupart des isolats sont susceptibles au triméthoprim-sulfaméthoxazole et à la clindamycine, ce qui en font encore des possibilités acceptables. La doxycycline, qui affichait également une susceptibilité plus élevée, quoique sur un échantillon relativement plus petit, pourrait être considérée comme une possibilité de première ligne acceptable dans les cas pédiatriques de SARM non graves. Cependant, elle est contre-indiquée chez les enfants de moins de huit ans.

Puisque les cas sont surtout déclarés par des pédiatres, les résultats ne sont peut-être pas représentatifs des enfants atteints du SARM qui sont hospitalisés et qui sont soignés par des médecins qui ne sont pas pédiatres, ou qui proviennent de régions rurales ou du Grand Nord où il y a moins de pédiatres en exercice. Cependant, la portée nationale de la déclaration permet de tirer certaines conclusions.

D'autres recherches pourraient porter sur les facteurs de risque et le pronostic des infections par le SARM chez les enfants.

Investigatrice principale

- Nicole Le Saux, MD, FRCPC, unité des maladies infectieuses, Centre hospitalier pour enfants de l'est de l'Ontario, 401, ch. Smyth, Ottawa (Ontario) K1H 8L1; tél. : 613-737-7600, poste 2651; téléc. : 613-738-4832; lesaux@cheo.on.ca

Co-investigateurs

Réseau collaborateur de chercheurs sur les maladies infectieuses chez les enfants au Canada (PICNIC) :

- Upton Allen, MD, *The Hospital for Sick Children*
- Carolyn Quach, MD, L'Hôpital de Montréal pour enfants
- Joan Robinson, MD, *Stollery Children's Hospital*

Agence de la santé publique du Canada / Programme canadien de surveillance des infections nosocomiales :

- Denise Gravel, M. Sc.
- Gayatri Jayaraman, Ph. D.
- Anne Matlow, MD
- Dorothy Moore, MD
- Michael Mulvey, MD
- Howard Njoo, MD
- Tom Wong, MD

Suppression surrénalienne

avril 2010 à mars 2012

Faits saillants en 2010

- Au cours des neuf premiers mois de la surveillance, 18 cas de SS symptomatique ont été confirmés.
- Dans trois cas, une poussée d'insuffisance corticosurrénalienne, qui s'associe à une importante morbidité, a été confirmée.
- Le retard de croissance était les manifestations initiales les plus courantes chez les enfants ayant une SS.
- Dans la majorité des cas de SS observés, des garçons étaient atteints.
- Dans la plupart des cas déclarés, la corticothérapie par aérosol était le principal type de traitement aux glucocorticoïdes (GC). Bon nombre étaient traités au moyen de plus d'une forme de GC (p. ex., par aérosol et par voie intranasale).
- Aucun cas de SS n'avait été déclaré chez des enfants traités seulement au moyen de GC par voie intranasale.

Historique

Les glucocorticoïdes (GC) sont utilisés dans le traitement de diverses maladies pédiatriques. L'efficacité des GC est bien établie, mais ses effets secondaires peuvent être graves. Parmi ces effets secondaires, la suppression surrénalienne (SS) entraîne une incapacité de produire des quantités suffisantes de cortisol, une hormone essentielle pendant un stress physiologique. Il se peut que la SS ne soit pas décelée jusqu'à ce qu'une maladie ou un autre stress précipite une pathologie importante, la poussée d'insuffisance corticosurrénalienne. Les enfants ayant une poussée d'insuffisance corticosurrénalienne peuvent avoir une glycémie ou une tension artérielle dangereusement faible, au point de provoquer des convulsions, un coma ou même la mort. Il est possible de la prévenir en dépistant les enfants vulnérables et en administrant de plus fortes doses de GC pendant les périodes de stress. On ne connaît pas l'incidence de SS. La présente étude vise à évaluer l'incidence, les caractéristiques cliniques et le fardeau de la SS symptomatique au sein de la population pédiatrique canadienne.

Objectifs

1) Évaluer l'incidence nationale de poussée d'insuffisance corticosurrénalienne et l'insuffisance surrénalienne symptomatique causée par la SS en association avec un traitement aux GC, diagnostiquées par des pédiatres canadiens.
2) Décrire les caractéristiques cliniques de la SS au diagnostic et documenter le fardeau de la maladie.
3) Déterminer les caractéristiques des enfants ayant une SS symptomatique.
4) Faire connaître aux pédiatres la fréquence de SS et la morbidité connexe chez les enfants prenant des GC.

Définition de cas

Déclarer tout nouveau patient de moins de 18 ans, recevant toute forme de traitement aux GC et ayant des manifestations de suppression surrénalienne (SS), définie comme suit :

- Poussée d'insuffisance corticosurrénalienne, une maladie aiguë dont la gravité est hors de proportion avec la maladie en cours et qui se manifeste par l'un ou l'autre des problèmes suivants :
  - ➤ hypotension ou état de choc
  - ➤ diminution du niveau de conscience ou léthargie
  - ➤ hypoglycémie ou hyponatrémie inexpliquée
  - ➤ convulsion
  - ➤ décès

OU

- Insuffisance surrénalienne symptomatique* étayée par des données biochimiques

* Les signes et symptômes incluent l'anorexie, la faiblesse, la fatigue, la léthargie, la fièvre, les symptômes gastro-intestinaux (les nausées, les vomissements, la constipation, la diarrhée, les douleurs abdominales), les céphalées matinales, l'hypoglycémie, la myalgie, l'arthralgie, les symptômes psychiatriques et le retard de croissance.

Critères d'exclusion

Insuffisance surrénalienne non liée à un traitement aux GC, y compris une carence de l'hormone adrénocorticotrope (ACTH) causée par des anomalies de l'hypothalamus ou de l'hypophyse, et des troubles surrénaliens primaires comme :

- l'hyperplasie surrénalienne congénitale,
- la surrénalite auto-immune ou les syndromes polyglandulaires,
- l'hypoplasie surrénalienne congénitale,
- les syndromes de résistance à l'ACTH,
- les troubles métaboliques (leucodystrophie avec insuffisance surrénalienne, troubles de la biogenèse

du peroxisome, métabolisme du cholestérol, maladies mitochondriales),
- les troubles infectieux (sepsie, tuberculose, infections à champignons, infections virales),
- les causes infiltrantes ou destructrices (hémorragie, amyloïdose, sarcoïdose, métastases),
- les médicaments inhibant la biosynthèse des stéroïdes (p. ex., kétoconazole, étomidate, suramine, aminoglutéthimide, métyrapone).

Résultats

TABLEAU 27

Cas de SS entre le 1er avril et le 31 décembre 2010

Déclarés	Dédoublés	Exclus	En attente	Confirmés
39	3	8	10	18

Facteurs démographiques

Au cours des neuf premiers mois de la surveillance, 18 cas de SS symptomatique ont été confirmés, dont 14 (78 %) de sexe masculin. Ces cas avaient un âge moyen de 10,8 ans (plage de 4,5 à 18 ans) au diagnostic, et la majorité étaient caucasiens (n=16, 89 %), tandis qu'un (5 %) était asiatique et que le dernier (5 %) était déclaré comme d'une ethnie « autre ». Les maladies sous-jacentes exigeant le traitement aux GC incluaient l'asthme seul (n=11, 61 %), l'asthme et l'atopie (n=2, 11 %), une maladie inflammatoire de l'intestin et l'arthrite (n=1, 6 %), une malignité (n=2, 11 %), et une œsophagite à éosinophiles (n=2, 11 %). Sept cas (39 %) provenaient du Québec, neuf (50 %) de l'Ontario et deux (11 %) de la Colombie-Britannique. Les cas confirmés avaient été dépistés au cabinet d'un médecin ou à une clinique (n=13, 72 %), au département d'urgence (n=2, 11 %), à l'unité des patients hospitalisés (n=2, 11 %) et à l'unité de soins intensifs pédiatriques (n=1, 6 %).

Le traitement aux glucocorticoïdes

Douze enfants ont pris une corticothérapie par aérosol (CTA) en thérapie solo (n=5) ou en association avec un court traitement de GC par voie orale (n=3), intranasale (n=2) ou intranasale accompagnée d'un court traitement de GC par voie orale (n=2). Deux enfants ayant reçu un diagnostic d'œsophagite à éosinophiles ont été traités au moyen d'une corticothérapie topique. Dans ce scénario, les glucocorticoïdes sont administrés par voie topique dans l'œsophage par la vaporisation d'une suspension de budésonide ou de fluticasone par aérosol dans la bouche (sans espaceur) suivie de la déglutition d'eau. L'un de ces enfants a également reçu une CTA. Quatre enfants ont d'abord reçu des GC systémiques : par voie intraveineuse seulement (n=1), par voie orale seulement (n=1) et une association de GC par voie intraveineuse et par voie orale (n=2). Le type, la dose, le moment et la durée de GC étaient variables et n'étaient pas toujours déclarés. La fluticasone était la CTA la plus déclarée, généralement à des doses de 250 mcg/jour à 500 mcg/jour prises pendant des mois ou des années.

Présentation

Sur les 18 cas confirmés de SS symptomatique, le retard de croissance était la principale manifestation initiale. Trois cas (17 %) avaient une poussée d'insuffisance corticosurrénalienne. Les signes et symptômes des autres cas à la présentation figurent au tableau 28.

TABLEAU 28

Signes et symptômes à la présentation

	Nombre de cas (%)
Poussée d'insuffisance corticosurrénalienne	3 (17)
Retard de croissance seulement	9 (50)
Retard de croissance et symptômes non spécifiques*	3 (17)
Symptômes non spécifiques	2 (11)
Hypoglycémie	1 (6)

* Les symptômes non spécifiques incluaient au moins l'un des symptômes suivants : fatigue, léthargie, faiblesse, nausées, anorexie, vomissements, douleur abdominale, myalgie ou arthralgie.

Activité physique

L'état sous-jacent exigeant la prise de GC a suscité une diminution de l'activité physique chez quatre enfants (22 %). Les GC eux-mêmes ont entraîné une diminution de l'activité physique chez deux patients (11 %). Trois enfants (17 %) ont pris du poids pendant la thérapie aux GC.

Issue et prise en charge

Après confirmation de la SS, huit enfants (44 %) ont été traités au moyen d'un substitut de GC et 13 (72 %) ont été vus par un endocrinologiste ou aiguillés vers un tel spécialiste. Trois enfants (17 %) ont été hospitalisés (tous avaient une poussée d'insuffisance corticosurrénalienne). Les autres (n=15, 83 %) ont été traités en soins ambulatoires.

Conclusion

D'après ces résultats provisoires, l'incidence estimative minimale de SS symptomatique est

d'environ 24 cas par année au sein de la population pédiatrique canadienne. Une forte proportion de patients présentaient une manifestation initiale de retard de croissance (seul ou accompagné de symptômes non spécifiques). Ce phénomène fait ressortir l'importance d'un suivi étroit de la croissance des enfants en soins primaires, notamment s'ils reçoivent des GC. Il est rare d'observer une poussée d'insuffisance corticosurrénalienne comme manifestation initiale, mais il peut être possible de la prévenir. L'absence de symptomatologie précise et uniforme de la SS peut laisser supposer que de nombreux cas ne sont pas diagnostiqués en l'absence de test de dépistage proactif des personnes vulnérables. Les données recueillies jusqu'à maintenant ne laissent pas croire à un fardeau important de la maladie, mais ce fardeau pourrait être mieux documenté compte tenu des diagnostics ratés et, par conséquent, de la sous-déclaration.

La plupart des cas déclarés étaient des garçons, ce qui indique que les garçons seraient davantage susceptibles à la SS que les filles. Toutefois, la prédominance de garçons pourrait être attribuable à un biais relatif au sexe pour dépister et évaluer la petite taille. En effet, en général, les garçons et leurs parents s'inquiètent davantage d'une petite taille ou d'un retard de croissance que les filles, en raison d'une stigmatisation psychosociale accrue des garçons par rapport aux filles.

Les GC systémiques (p. ex., par voie intraveineuse ou orale) sont souvent perçus comme les plus suppressifs, mais la majorité des cas déclarés s'observaient avec la CTA, ce qui respecte les observations des publications pédiatriques existantes. Ces enfants reçoivent des doses de CTA souvent prescrites (mais élevées). Étant donné la forte prévalence d'asthme au sein de la population pédiatrique canadienne, la CTA est souvent prescrite. Par conséquent, il est important de comprendre les risques qui y sont associés. Bon nombre des cas déclarés ont été traités aux GC administrés par plus d'une voie, ce qui indique l'importance de tenir compte de la dose cumulative de GC au moment d'évaluer le risque de SS que court l'enfant. On ne sait pas quelle dose de GC provoque une SS, mais jusqu'à maintenant, aucun des enfants déclarés dans l'étude n'avait reçu de faibles doses de CTA seule (p. ex., moins de 500 mcg/jour de fluticasone). Malgré la rareté relative de l'œsophagite à éosinophiles (qui réagit au traitement aux GC topiques par déglutition), il est intéressant de souligner que deux des 18 cas déclarés présentaient ce diagnostic. Les enfants traités au moyen de ce type de GC administrés par cette voie sont peut-être particulièrement susceptibles à la SS.

Étant donné la morbidité associée à la SS et le potentiel d'intervention et de traitement des personnes touchées, il est essentiel de comprendre quels enfants sont vulnérables à cette grave complication des GC. La surveillance nationale de la SS chez les enfants canadiens contribuera à décrire la morbidité associée et fournira des données en vue d'élaborer des lignes directrices de dépistage, de prévention et de traitement. Les lignes directrices de dépistage seront d'une importance particulière pour diagnostiquer et traiter les enfants ayant une SS avant l'apparition des symptômes ou d'une poussée d'insuffisance corticosurrénalienne. Pour prendre en charge l'asthme, une démarche de dépistage et de traitement de la SS chez les enfants peut améliorer les issues. L'adoption de lignes directrices de dépistage préviendra la morbidité, la mortalité et les hospitalisations coûteuses au sein de la population pédiatrique.

Depuis un an, l'étude du PCSP constitue un mode idéal de collecte de données pour évaluer la fréquence et la morbidité de cette pathologie au Canada. C'est également un outil efficace pour sensibiliser les médecins à la pathologie et pour contribuer au dépistage des enfants vulnérables à la SS.

Investigatrices principales

- Alexandra Ahmet, MD, FRCPC, division de l'endocrinologie et du métabolisme, Centre hospitalier pour enfants de l'est de l'Ontario, Ottawa (Ontario) K1H 8L1; tél. : 613-737-7600, poste 3357; téléc. : 613-738-4236; aahmet@cheo.on.ca
- Ellen Goldbloom, MD, FRCPC, division de l'endocrinologie et du métabolisme, Centre hospitalier pour enfants de l'est de l'Ontario, Ottawa (Ontario) K1H 8L1; tél. : 613-737-7600, poste 2842; téléc. : 613-738-4236; egoldbloom@cheo.on.ca

Co-investigateurs

- Sharon Abish, MD, FRCPC, université McGill
- Susanne Benseler, MD, FRCPC, université de Toronto
- Elizabeth Cummings, MD, FRCPC, université Dalhousie
- Hien Huynh, MD, FRACP, université de l'Alberta
- Arati Mokashi, MD, FRCPC, université Dalhousie
- Anne-Marie Ugnat, Ph. D., Agence de la santé publique du Canada
- Wade Watson, MD, FRCPC, université Dalhousie

Troubles boulimiques de l'alimentation

mars 2008 à février 2010 – rapport définitif

Faits saillants

- Deux années de surveillance des troubles boulimiques de l'alimentation ont permis de confirmer 182 nouveaux cas chez des enfants de cinq à 18 ans.
- Les troubles boulimiques de l'alimentation sont souvent dépistés à l'adolescence; 75 % des cas s'étaient manifestés entre 16 et 18 ans.
- Parmi les cas confirmés, 91 % profitaient d'un suivi médical régulier.
- L'hospitalisation ou la prise en charge dans un hôpital de jour s'imposait dans près de la moitié des cas (n = 66 sur 182, 36 %).
- La thérapie individuelle constituait l'intervention de santé mentale la plus courante (64 % des cas).

Historique

On ne sait pas grand-chose des troubles de frénésies et de purges alimentaires chez les jeunes. La boulimie se manifeste chez 1 % de la population d'adolescents, tandis que des symptômes partiels se produisent chez 3 % à 6 % des adolescents. Les taux de mortalité varient de 0 % à 6 %. Il est inquiétant de constater que seulement 4 % des adolescentes ayant des problèmes d'orgie alimentaire et 6 % de celles qui ont des problèmes de purge alimentaire déclarent être évaluées ou traitées.

Peu d'études portent sur les complications médicales de la boulimie chez les enfants et les adolescents. La boulimie entraîne de nombreuses conséquences graves, y compris l'hypokaliémie associée à l'arythmie cardiaque, la faiblesse musculaire, les troubles gastro-intestinaux et la déshydratation.

Chez les enfants, les critères diagnostiques actuels sont identiques à ceux des adultes, même si selon des données probantes, la présentation des enfants serait considérablement différente de celle des adultes.

Il existe peu de données canadiennes sur l'incidence, la présentation et les complications médicales de la boulimie chez les enfants et les adolescents. La collecte de données par l'entremise du PCSP constitue un moyen efficace de faire progresser les connaissances sur la présentation, le diagnostic et les complications médicales de ce trouble grave.

Objectifs

1) Établir un taux d'incidence prudent des enfants et des jeunes adolescents qui consultent un pédiatre en raison de symptômes et de comportements alimentaires boulimiques.
2) Décrire les comportements boulimiques et les symptômes physiques connexes chez les enfants et les adolescents au moment de la consultation chez un pédiatre.
3) Repérer les troubles psychiatriques comorbides qui accompagnent les troubles boulimiques de l'alimentation.
4) Décrire le traitement prévu ou offert à ces enfants au moment de l'étude.

Définition de cas

Déclarer tout nouveau patient de cinq à 18 ans (jusqu'à son 18e anniversaire) qui consulte en raison de frénésies alimentaires ou de comportements de purge alimentaire :

- La frénésie se caractérise par la consommation, sur une période de deux heures ou moins, d'une quantité supérieure à ce que la majorité des gens mangeraient dans une situation semblable et par un sentiment de perte de contrôle de l'alimentation pendant cet épisode.
- La purge peut inclure des vomissements volontaires, le mésusage des laxatifs, des diurétiques et d'autres médicaments, ou d'autres comportements compensatoires inadéquats, tels que le jeûne ou l'exercice excessif.

Critères d'exclusion

Les enfants qui ont des raisons biologiques de faire des frénésies ou des purges alimentaires ou qui souffrent d'un trouble psychotique ou d'un grave retard de développement.

Résultats

TABLEAU 29

Cas de troubles boulimiques de l'alimentation entre le 1er mars 2008 et le 28 février 2010

Année	Déclarés	Dédoublés	Exclus	En attente	Confirmés
2008*	116	4	4	8	100
2009	90	2	2	15	71
2010†	14	0	2	1	11
Total	**220**	**6**	**8**	**24**	**182**

* du 1er mars au 31 décembre 2008

† du 1er janvier au 28 février 2010

Pendant la période d'étude de deux ans, on a repéré 182 cas. Les enfants avaient un âge moyen de 16,1±1,31 ans (plage de 12 à 18 ans) à la présentation. Quarante-six cas (25 %) avaient moins de 16 ans. Onze cas (6 %) déclarés étaient de sexe masculin, et la seule observation d'importance à l'égard du sexe, c'était que les cas de sexe masculin comprenaient une plus forte proportion de minorités visibles que de caucasiens (21 % par rapport à 4 %, p=0,0001). Les groupes ethniques déclarés au sein de cette population de patients étaient caucasiens (n=144, 79 %), des Premières nations, innus, inuits ou métis (n=4, 2 %), asiatiques (n=14, 8 %), latino-américains (n=5, 3 %) et moyen-orientaux (n=4, 2 %). Les autres cas n'étaient pas indiqués ou étaient classés dans la catégorie « autre ».

On a constaté à la fois des frénésies alimentaires et des vomissements dans 119 (65 %) des cas. La répartition des symptômes figure au tableau 30.

TABLEAU 30

Symptômes de troubles de l'alimentation (n=182)

Symptôme	Fréquence (%)
Frénésie alimentaire	135 (74 %)
Vomissement	161 (89 %)
Frénésie alimentaire et vomissement	119 (65 %)
Consommation abusive de laxatifs	32 (18 %)
Consommation abusive de diurétiques	5 (3 %)
Autres médicaments pour la perte de poids	35 (19 %)
Exercice	126 (69 %)
Évitement des aliments	152 (84 %)
Crainte de prendre du poids	171 (94 %)
Préoccupation à l'égard des aliments	165 (91 %)
Préoccupation à l'égard du poids corporel	167 (92 %)
Perception que le corps est plus gros qu'il ne l'est en réalité	127 (70 %)
Déni de la gravité des symptômes	82 (45 %)
Plaintes somatiques	81 (45 %)

La maladie avait une durée moyenne de 15,3 mois (±12,1mois). Tant la durée médiane que le mode étaient de 12 mois; 39 cas (21 %) ont présenté le trouble pendant un an, et on observait un deuxième pic à 24 mois. En effet, 25 sujets (14 %) ont présenté le trouble pendant deux ans. Environ le tiers des patients se sont présentés dans les six mois suivant le début des symptômes, le tiers entre six mois et un an et un tiers ont déclaré avoir souffert de ces troubles pendant un à cinq ans. Au cours des six mois précédant la première consultation, 84 cas (46 %) ont déclaré une perte de poids moyenne de 10,2 kg (plage de un à 30 kg), et 53 cas (29 %) une prise de poids moyenne de 7,5 kg (plage de un à 25 kg).

Parmi les cas confirmés, 120 enfants et adolescents (70 %) présentaient au moins un symptôme physique. La répartition de ces symptômes figure au tableau 31.

TABLEAU 31

Autres symptômes physiques (n=182)

Symptôme	Fréquence (%)
Bradycardie	24 (13 %)
Tachycardie	14 (8 %)
Hypokaliémie	14 (7 %)
Déshydratation	25 (14 %)
Étourdissements ou syncope	85 (47 %)
Diminution de la motilité gastrique	37 (20 %)
Reflux gastro-œsophagien	31 (17 %)
Sang dans les vomissures	24 (13 %)

Soixante-dix cas (39 %) présentaient au moins un symptôme gastro-intestinal (GI), et 28 patients (15 %) en présentaient au moins deux. Les patients qui déclaraient des vomissements étaient plus susceptibles de se plaindre d'un symptôme GI (42 % accompagnés de vomissements, par rapport à 12 % sans, p=0,016) et plus précisément, ils étaient plus susceptibles de présenter une diminution de la motilité gastrique (26 % par rapport à 6 %, p=0,044). Tous les patients diagnostiqués à cause d'une déshydratation avaient également vomi (p=0,048). La majorité des patients (95 %) qui avaient déclaré vomir n'avaient pas de signe de Russell (cal sur le dos de la main). Quarante et un patients (23 %) faisaient de l'arythmie et 21 (12 %) avaient au moins une anomalie électrolytique (l'hypokaliémie était la plus courante, touchant 7 % de la population [tableau 31]). Chez les patients qui affichaient une perturbation électrolytique, la majorité (91 %) adoptaient à la fois des comportements de frénésie alimentaire et de purge.

Plus de la moitié des enfants et des adolescents (n=110, 60 %) avaient un diagnostic de maladie mentale comorbide, et tandis que 62 sujets (34 %) avaient un diagnostic comorbide, 48 (26 %) en avaient au moins deux. Le principal trouble comorbide était la dépression (n=91, 50 %). Soixante-seize sujets (42 %) avaient des antécédents d'un autre trouble de la santé mentale que la boulimie ou les frénésies, et seulement 59 sujets (32 %) n'avaient pas de trouble de la santé mentale comorbide passé ou concomitant. Chez 77 sujets (43 %) au moins un membre de la famille avait des antécédents de trouble de la santé mentale, et dans 49 cas (27 %), il s'agissait d'antécédents familiaux de troubles de l'alimentation, tandis que dans 64 cas (35 %), il s'agissait plutôt de dépression. Les sujets ayant une dépression concomitante étaient plus susceptibles de se plaindre de problèmes somatiques (53 % par rapport à 39 %, p=0,039), tout comme les sujets ayant des antécédents familiaux de dépression (59 % par rapport à 36 %, p=0,006).

Des antécédents de maltraitance étaient déclarés dans 37 cas (20 %), dont 14 (8 %) avaient subi une violence sexuelle. Cinquante-trois sujets (29 %) avaient des antécédents d'automutilation et 35 (19 %) des antécédents d'idéation ou de comportement suicidaire. Tous les enfants et les adolescents qui avaient subi une violence sexuelle (n=13) s'adonnaient à des frénésies alimentaires (p= 0,043), et les frénésies alimentaires s'associaient à de multiples partenaires sexuels. Tous les cas (19, 15 % s'adonnant à des frénésies alimentaires) qui avaient de multiples partenaires sexuels s'adonnaient à des frénésies alimentaires (p=0,013). Les frénésies alimentaires s'associaient également à la violence sexuelle et à de multiples partenaires sexuels (87 % par rapport à 73 %, p= 0,051). Les vomissements ne s'associaient pas à la violence sexuelle, à l'activité sexuelle ou à de multiples partenaires sexuels.

Les sujets caucasiens étaient plus jeunes (16,0±1,35 ans par rapport à 16,6±0,98 ans, p=0,021) et étaient plus susceptibles d'être de sexe féminin (97 % par rapport à 79 %, p=0,0001). Ils étaient plus susceptibles de déclarer des antécédents d'abus (24 % par rapport à 7 %) et des antécédents familiaux de trouble de l'alimentation (41 % par rapport à 5 %, p=0,002), et moins susceptibles d'avoir une dépression comorbide (47 % par rapport à 66 %, p=0,055).

La prise en charge incluait un suivi médical régulier pour 166 (91 %) des enfants et des adolescents. Quarante cas (22 %) ont été hospitalisés, en grande partie pour obtenir une stabilisation médicale ou interrompre les symptômes. Quarante enfants et adolescents (22 %) ont été traités dans un hôpital de jour. Il est à souligner que 14 cas sur 80 ont reçu à la fois des traitements sous hospitalisation et en hôpital de jour. L'intervention en santé mentale la plus courante était une thérapie individuelle dans 116 cas (64 %), suivie de la psychoéducation dans 100 cas (55 %) et de la thérapie familiale dans 92 cas (51 %). Seulement 54 cas (30 %) avaient une indication de prise de psychotropes, surtout sous forme d'antidépresseur.

Exposé et conclusion

Les publications contiennent peu de données pour étayer l'incidence, la présentation, les complications médicales et le traitement des symptômes et des comportements de troubles boulimiques de l'alimentation au sein de cette population. Cette étude visait à formuler des hypothèses et, à ce titre, elle est de nature exploratoire. Elle constituait l'un des quelques endroits où déclarer systématiquement les observations médicales chez les enfants et les adolescents s'adonnant à des frénésies ou à des purges alimentaires. La forte proportion de patients souffrant de conséquences médicales et de comorbidité psychiatrique justifie une étude plus approfondie. Les résultats provisoires confirment l'importance de colliger des données épidémiologiques nationales sur plusieurs années afin de s'assurer d'obtenir un échantillon de taille convenable, de donner des interprétations significatives des modes de présentation et de traitement et de mieux comprendre les symptômes médicaux comorbides et les troubles de santé mentale.

Investigatrices principales

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

Co-investigateurs

- Ahmed Boachie, MD, *Southlake Regional Health Centre*
- Sue Bondy, Ph. D., université de Toronto
- Ross D. Crosby, Ph. D., *Neuropsychiatric Research Institute*
- Margus Heinmaa, Ph. D., C. Psych, *The Hospital for Sick Children*

Questions de sondage

Les blessures causées par des produits pour bébé

février 2010

En partenariat avec l'Agence de la santé publique du Canada, le Bureau de la sécurité des produits de consommation (BSPC) de Santé Canada (SC) et la Société canadienne de pédiatrie, le PCSP a mené un sondage ponctuel portant sur la fréquence et l'étendue des blessures associées aux couchettes, aux marchettes et aux poussettes au Canada.

Le taux de réponse était de 27 % (658 réponses sur 2 466 participants). Au total, 92 incidents ont été déclarés, y compris des blessures graves, comme le démontre le tableau 32.

TABLEAU 32

Incidents déclarés avec des poussettes, des marchettes et des couchettes (n=92)

Blessure	Poussettes n=58 (63 %)	Marchettes n=19 (21 %)	Couchettes n=15 (16 %)
Commotion	4 (7 %)	1 (5 %)	1 (7 %)
Fracture du crâne	1 (2 %)	0	3 (20 %)
Fracture des membres supérieurs	2 (3 %)	0	1 (7 %)
Fracture des membres inférieurs	1 (2 %)	2 (11 %)	1 (7 %)
Écorchure ou lacération	16 (27 %)	5 (26 %)	2 (13 %)
Blessure mineure	34 (59 %)	11 (58 %)	7 (47 %)

Le PCSP a également colligé de l'information sur la diffusion et le transfert du savoir à l'égard des interdictions, des avis et des retraits publiés par SC au sujet de ces produits.

En janvier 2010, un avis de retrait de certains modèles de poussettes a été publié après des déclarations d'amputations de doigts et de lacérations. Un avis supplémentaire a suivi, rappelant aux Canadiens de faire preuve de prudence à l'égard des mécanismes d'articulation. La sensibilisation des répondants au sondage à l'égard de ces mesures s'établissait comme suit : environ 53 % étaient au courant du retrait des poussettes, 43 % avaient eu vent de l'avis sur les poussettes et 36 % connaissaient l'existence des deux publications. Un peu plus de 75 % des répondants qui avaient déclaré être au courant du retrait, de l'avis ou des deux publications ont indiqué l'avoir su grâce aux nouvelles publiées par les médias d'information (c'est-à-dire les journaux, la radio, la télévision et Internet).

Le BSPC a fait une enquête sur les déclarations de graves traumatismes crâniens associés à des chutes avec une marchette, ce qui a finalement donné lieu à l'interdiction des marchettes au Canada. Ainsi, depuis avril 2004, il est illégal d'importer, de vendre ou de faire de la publicité pour vendre des marchettes au Canada, y compris lors de ventes-débarras, dans des marchés aux puces ou au coin des rues. À cet égard, 83 % des répondants ont indiqué être au courant de cette interdiction. Environ 40 % des répondants qui ont précisé comment ils le savaient ont indiqué que c'était grâce aux médias d'information.

Plus de 80 % des pédiatres sondés ont déclaré donner des conseils aux parents et aux personnes qui s'occupent de nourrissons et de jeunes enfants au sujet des pratiques en matière de sécurité à domicile. Près des deux tiers en donnaient au sujet des dangers liés aux produits pour bébé.

Un peu plus de la moitié des répondants ont indiqué avoir besoin de documents d'éducation des patients sur les divers produits pour bébé. Plus de 80 % de ces répondants préféraient les recevoir sous forme de dépliants ou de brochures. La majorité des répondants (83 %) ont indiqué qu'il était nécessaire d'améliorer les communications aux professionnels de la santé au sujet des dangers des produits.

Le PCSP a confirmé ce qui suit : Des blessures graves associées aux poussettes, aux marchettes et aux couchettes se produisent encore au Canada. Environ la moitié des répondants étaient au fait des retraits et des avis. Les médias d'information semblent les plus efficaces pour communiquer les retraits et les avis. Les dispensateurs de soins de première ligne ont besoin de recevoir plus de documentation d'éducation des patients.

Investigatrices principales

- Robin Skinner, MSP, Division de la surveillance de la santé et de l'épidémiologie, Centre de prévention et de contrôle des maladies chroniques, Agence de la santé publique du Canada, pré Tunney, IA 1910C, Ottawa (Ontario) K1A 0K9; tél. : 613-941-9918; robin.skinner@phac-aspc.gc.ca
- Anne-Marie Ugnat, Ph. D., Division de la surveillance de la santé et de l'épidémiologie, Centre de prévention et de contrôle des maladies chroniques, Agence de la santé publique du Canada, pré Tunney, IA 1910C, Ottawa (Ontario) K1A 0K9; tél. : 613-941-8498; téléc. : 613-941-9927; anne-marie.ugnat@phac-aspc.gc.ca

Les complications associées à la circoncision des nourrissons de sexe masculin

décembre 2010

Un sondage ponctuel a été distribué aux 2 508 participants au PCSP afin d'évaluer s'ils se souvenaient avoir constaté des complications découlant de la circoncision de nourrissons de sexe masculin au cours de 12 mois précédents. Les participants au PCSP se composent de pédiatres et de surspécialistes en pédiatrie, mais pas de chirurgiens pédiatres, de chirurgiens surspécialisés ou de praticiens généraux qui effectuent des circoncisions. On a obtenu 786 réponses (taux de réponse = 31 %).

Les complications déclarées étaient représentatives de celles parues dans les publications scientifiques. La majorité des répondants ne se souviennent d'aucune complication précise découlant de la circoncision de nourrissons de sexe masculin. D'autres ont déclaré des complications mineures, telles qu'une infection localisée, un hématome, des saignements mineurs et des problèmes esthétiques. Les complications majeures incluaient la septicémie, une grave hémorragie exigeant une transfusion, l'amputation et l'infarctus. Certains répondants n'ont déclaré qu'un cas, tandis que d'autres en ont déclaré plusieurs. Il n'y a eu aucun signalement de décès, d'invalidité permanente ou d'infection à VHS. Les répondants étaient également invités à déclarer quelles complications avaient suscité une hospitalisation. De nombreux répondants ont laissé cette colonne sans réponse, mais les saignements et l'infection étaient les principales complications responsables d'une hospitalisation. Dans certains cas, le répondant présumait la cause d'une complication, par exemple, une septicémie ou une méningite attribuable à la circoncision.

Dans le sondage, on demandait également aux répondants qui avaient signalé des complications de préciser la technique de circoncision utilisée et la catégorie professionnelle de la personne ayant effectué l'intervention. Selon le contenu du formulaire, on se rappelait peu la technique utilisée. Au moins un répondant a relevé la méthode Plastibell, Gomco ou Mogen. Les méthodes Plastibel et Gomco étaient les plus utilisées. Un peu plus de la moitié des répondants se rappelaient le type de praticien qui avait effectué l'intervention. Presque autant de pédiatres, de praticiens généraux que chirurgiens spécialisés (y compris des chirurgiens généraux, des chirurgiens pédiatres, des urologues et des gynécologues) ont procédé à la circoncision, de même qu'un dispensateur non médical ou culturel.

Quelques répondants ont indiqué qu'ils aiguillaient les nourrissons vers un chirurgien spécialisé en cas de complications de la circoncision, habituellement liées à des saignements ou des interventions correctrices.

Le sondage n'est qu'un cliché très préliminaire et comporte de nombreuses limites, y compris, sans s'y cantonner, le faible taux de réponse, les souvenirs incomplets des répondants, l'absence de vérification précise des rapports, la possibilité que de multiples personnes se rappellent le même cas, l'absence de dénominateur (nombre de circoncisions exécutées et dans quelles situations), la cause présumée et la soumission incomplète de données. Le signalement de complications au potentiel grave dans ce sondage préliminaire indiquerait la nécessité de mettre en œuvre un système de surveillance plus officiel pour saisir, vérifier et quantifier ces complications rares. Une fois les complications déterminées, on pourra prendre des mesures pour les corriger et les prévenir.

Investigateurs principaux

- Glen Ward, MD, 2693, rue 166A, Surrey (Colombie-Britannique) V3S 9X1; tél. : 604-531-7707; téléc. : 604-531-9989; drglenkwardinc@shaw.ca
- Moshe M. Ipp, MD, 103-90, ch. Warren, Toronto (Ontario) M4V 2S2; tél. : 416-924-7171; téléc. : 416-923-9015; mm.ipp@utoronto.ca

Les patients ayant une suppression surrénalienne asymptomatique

mars 2010

Les glucocorticoïdes (GC) sont d'une extrême efficacité pour le traitement de plusieurs maladies pédiatriques. La suppression surrénalienne (SS) fait partie de ses effets secondaires potentiels, ce qui entraîne une incapacité de produire des quantités suffisantes de cortisol, une hormone essentielle en cas de stress physiologique. Les enfants ayant une SS peuvent être asymptomatiques, avoir des signes et symptômes non spécifiques (p. ex., fatigue, nausées, faible croissance) ou être gravement malades (p. ex., poussée d'insuffisance corticosurrénalienne). Il est possible de prévenir la poussée d'insuffisance corticosurrénalienne et sa morbidité et mortalité connexes en dépistant les enfants vulnérables à la SS et en leur administrant des doses convenables de GC en période de stress. Les enfants ayant une SS asymptomatique ne peuvent être diagnostiqués qu'au moyen d'un test de dépistage. Il n'existe pas de lignes directrices officielles au sujet du dépistage de la SS. Par conséquent, les pratiques de dépistage sont très variables entre les médecins et entre les centres.

Avant de lancer une étude de surveillance de deux ans pour évaluer l'incidence, les caractéristiques cliniques et le fardeau de la SS symptomatique au sein de la population pédiatrique canadienne, les participants ont été sondés pour évaluer les pratiques de dépistage de SS et leur diagnostic des cas asymptomatiques. Ce sondage visait à 1) recueillir des données sur les cas dépistés de SS asymptomatique et sur les pratiques de dépistage utilisées pour les déceler, 2) évaluer la prévalence d'enfants canadiens traités aux GC et 3) mesurer les répercussions didactiques de l'étude de surveillance en comparant les résultats avec un sondage qui sera mené après l'étude. Le fait de dépister et de traiter la SS asymptomatique chez les patients *avant* l'apparition des symptômes peut réduire la morbidité au sein de cette population.

Le sondage ponctuel effectué avant l'étude a été expédié aux 2 548 participants au PCSP en mars 2010. Huit cent vingt pédiatres y ont répondu (taux de réponse de 32 %). Quatre-vingt-quatre pour cent des répondants avaient vu ou traité des enfants ou des adolescents qui prenaient des GC au cours du mois précédent. Parmi ceux qui déclaraient avoir vu des enfants traités aux GC, 86 (13 %) en avaient vu moins de cinq, 155 (23 %), de cinq à dix, 198 (30 %), de 11 à 20, 145 (22 %), de 21 à 50, 53 (8 %), de 51 à 100, et 25 (4 %) plus de 100. Quatre-vingts pédiatres (10 %) procédaient systématiquement au dépistage de la SS chez les patients prenant des GC. Cinquante et un pédiatres (6 %) ont déclaré disposer d'une politique de dépistage de la SS au sein de leur cabinet ou de leur centre.

Quatre-vingt-seize pédiatres (12 %) ont déclaré avoir observé au moins un cas de SS asymptomatique au cours de l'année précédente. Chez ces enfants, le traitement aux GC était exigé à cause de la maladie sous-jacente suivante : l'asthme dans 63 cas (50 %), une maladie inflammatoire de l'intestin dans 20 cas (16 %), une malignité dans 23 cas (18 %), un syndrome néphrotique dans neuf cas (7 %) et une maladie rhumatologique dans 12 cas (9 %). Le diagnostic a été posé grâce au cortisol au lever dans 71 cas (74 %), à un test de stimulation à l'ACTH standard dans 30 cas (31 %), à un test de stimulation à l'ACTH à faible dose dans 20 cas (21 %), au cortisol aléatoire dans 14 cas (15 %), au cortisol urinaire sur 24 heures dans quatre cas (4 %) et à un autre moyen dans 13 cas (14 %).

Selon les résultats du sondage, de nombreux enfants du Canada prennent des GC pour traiter diverses maladies. Les pratiques de dépistage de la SS varient considérablement entre les médecins et les centres. La plupart des endocrinologues trouvent que le test de stimulation à l'ACTH à faible dose est le meilleur moyen de diagnostiquer la SS, mais la vérification du cortisol au lever (8 h) est plus pratique et souvent favorisée. Le pourcentage relatif d'enfants dépistés en vue de déceler une SS asymptomatique est minime par rapport au nombre d'enfants qui prennent des GC. On espère que, grâce à une plus grande sensibilisation à ce problème, plus d'enfants seront diagnostiqués et traités en cas de SS asymptomatique. Les résultats de l'étude pourraient également étayer l'élaboration de lignes de pratique clinique sur le dépistage de la SS.

Investigatrices principales

- Alexandra Ahmet, MD, FRCPC, division de l'endocrinologie et du métabolisme, Centre hospitalier pour enfants de l'est de l'Ontario, Ottawa (Ontario) K1H 8L1; tél. : 613-737-7600, poste 3357; téléc. : 613-738-4236; aahmet@cheo.on.ca
- Ellen Goldbloom, MD, FRCPC, division de l'endocrinologie et du métabolisme, Centre hospitalier pour enfants de l'est de l'Ontario, Ottawa (Ontario) K1H 8L1; tél. : 613-737-7600, poste 2842; téléc. : 613-738-4236; egoldbloom@cheo.on.ca

Progression internationale

INOPSU

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

Douze unités nationales de surveillance pédiatrique réparties un peu partout dans le monde sont membres en règle du RIUSP : l'Allemagne, l'Australie, le Canada, Chypre et la Grèce, la Grande-Bretagne, l'Irlande, la Lettonie, la Nouvelle-Zélande, les Pays-Bas, le Pays de Galles, le Portugal et la Suisse. La *British Ophthalmological Surveillance Unit* est membre associée du réseau.

FIGURE 4

Membres actuels du RIUSP

Faits saillants en 2010

Le 6e congrès du RIUSP a eu lieu à Dublin, en Irlande, les 7 et 8 octobre 2010, conjointement avec le congrès scientifique annuel de la faculté de pédiatrie du *Royal College of Physicians of Ireland*. Quinze représentants de sept unités du RIUSP y ont assisté (www.inopsu.com, en anglais).

Pour les représentants de chacune des unités nationales, le congrès s'est révélé une excellente occasion de rencontre et d'échanges de points de vue sur des pathologies rares et de discussions sur des problèmes qui constituent des défis pour les unités. On a particulièrement mis l'accent sur le financement et l'approbation déontologique des études de surveillance.

Le congrès de deux jours se composait d'un colloque scientifique d'une journée, suivi de la séance de travail du RIUSP. Le programme scientifique incluait les présentations suivantes :

- Allocution de marque de la docteure Ségolène Ayme, d'Orphanet, sur l'amélioration des soins médicaux en cas de maladie rare
- Le VIH-sida et l'empoisonnement au plomb chez les enfants (Irlande)
- La pandémie de grippe H1N1 chez les enfants (Australie)
- La surveillance et au-delà : l'expérience canadienne; Les défis et les réactions : le Programme canadien de surveillance pédiatrique; et Les répercussions du RIUSP sur la santé publique (Canada)
- Les infections transmises sexuellement, la tuberculose, le syndrome de choc toxique, les troubles de l'alimentation à apparition précoce, l'empoisonnement au plomb et la surveillance prioritaire en cas d'urgences de santé publique (Royaume-Uni)

Yvonne Zurynski, de l'Australie, et Danielle Grenier, du Canada, ont été élues coprésidentes du RIUSP pour les trois prochaines années.

Les préparatifs sont en cours en vue du 7e congrès du RIUSP qui se déroulera à Montreux, en Suisse, les 1er et 2 septembre 2011, et qui sera organisé par la Société suisse de pédiatrie.

Journée des maladies rares – le 28 février

www.rarediseaseday.org (en anglais)

La Journée des maladies rares est soulignée dans le monde sous forme d'événement de sensibilisation annuel coordonné par EURORDIS sur la scène internationale et par l'*International Alliance of Patients' Organizations* sur la scène régionale.

Au Royaume-Uni, la Journée des maladies rares est coordonnée par la *Genetic Alliance UK*, un groupe d'intérêt destiné à toutes les personnes ayant une maladie génétique, et *Rare Disease UK*, un groupe mis sur pied pour élaborer une planification stratégique des maladies rares.

Les unités du RIUSP ont participé à plusieurs activités. Le 27 février 2010, l'*Australian Paediatric Surveillance Unit* a été l'hôtesse d'un atelier sur les maladies rares au *Children's Hospital at Westmead* de Sydney.

Publications des membres du RIUSP

Australian Paediatric Surveillance Unit (APSU)

He S, Zurynski Y, Elliott E. What do paediatricians think of the Australian Paediatric Surveillance Unit? *J Paediatr Child Health* 2010; 46: 412-8

Jaffe A, Zurynski Y, Beville L, Elliott E. Call for a national plan for rare diseases. *J Paediatr Child Health* 2010; 46: 2-4.

British Paediatric Surveillance Unit (BPSU)

Verity C, Winstone AM, Stellitano L, Krishnakumar D, Will R, McFarland R. The clinical presentation of mitochondrial diseases in children with progressive intellectual and neurological deterioration: a national, prospective, population-based study. *Dev Med Child Neurol* 2010; 52(5): 434-40

Unité allemande de surveillance pédiatrique (UASP)

Göbel U, Heinrich B, Krauth K, Steingrüber H.-J., von Kries R. Evaluation der Prozess- und Ergebnissqualität der Erhebungseinheit für seltene pädiatrische Erkrankungen in Deutschland (ESPED) – Process and outcome quality of the German Paediatric Surveillance Unit. *Klin Padiatr* 2010; 222: 92-7

Unité néerlandaise de surveillance pédiatrique (UNSP)

van Hoof JJ, van der Lely N, Pereira RR, van Dalen WE. Adolescent alcohol intoxication in the Dutch hospital Departments of Pediatrics. *J Stud Alcohol Drugs* 2010; 71: 366-72

Unité suisse de surveillance pédiatrique (USSP)

Fanconi M, Lips U. Shaken baby syndrome in Switzerland: results of a prospective follow-up study, 2002-2007. *Eur J Pediatr* 2010; 169: 1023-8

D'autres publications figurent à l'adresse www.inopsu.com, en anglais.

Conférence du RIUSP à Dublin, en Irlande, octobre 2010

Demande de nouvelles études

Recherchés

Investigateurs pour entreprendre de nouvelles études du PCSP

Le programme

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

Les résultats moyens

- 80 % de réponses provenant d'environ 2 500 pédiatres
- Taux de complétion des données de 87 %

Des idées d'études

Blessures liées aux textos
Bronchiectasie
Cardiopathies congénitales cyanogènes sous-diagnostiquées
Chylothorax
Crises d'asthme mortelles ou quasi-mortelles
Encéphalopathie modérée et grave
Événements mettant la vie en danger ou morts inexpliquées (premier jour de vie)
Hallucinations avec la prise de psychostimulants
Hypernatrémie
Hypertension intracrânienne idiopathique
Infections par la gonorrhée, la syphilis, la chlamydia et la trichomonase
Infections à VIH
Infections néonatales à Listeria
Lupus érythémateux systémique
Maladie cœliaque
Plomburie chez les enfants
Psychose induite par la marijuana
Syndrome de Rett
Syphilis congénitale
Tuberculose infantile

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

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

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

PCSP
PROGRAMME CANADIEN DE SURVEILLANCE PÉDIATRIQUE

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

Société canadienne de pédiatrie

Alison Quartaro, coordonnatrice principale de la surveillance
2305, boul. St. Laurent
Ottawa (Ontario) K1G 4J8
Tél. : 613-526-9397, poste 239
Téléc. : 613-526-3332
pcsp@cps.ca; www.cps.ca/pcsp

Envoi de poste-publications convention de vente nº 40006512

PCSP
PROGRAMME CANADIEN DE SURVEILLANCE PÉDIATRIQUE