

PROGRAMME CANADIEN DE SURVEILLANCE PÉDIATRIQUE

Résultats 2019



Canadian
Paediatric
Society



Société
canadienne
de pédiatrie



Agence de la santé
publique du Canada

Public Health
Agency of Canada



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.

Résultats annuels du Programme canadien de surveillance pédiatrique

La surveillance fait partie intégrante de la santé publique. Selon la définition qu'en donne l'Organisation mondiale de la Santé, la surveillance de la santé publique comprend la collecte et l'analyse systématiques et continues des données ainsi que la diffusion rapide de l'information en vue de leur évaluation et de l'obtention de réponses sanitaires. Au cœur même de ce mandat, le Programme canadien de surveillance pédiatrique (PCSP) se consacre à diffuser l'information précieuse tirée de la surveillance active de maladies rares et d'affections peu courantes chez les enfants et les adolescents canadiens. Les résultats essentiels des études pluriannuelles et des sondages ponctuels du PCSP sont publiés dans le présent rapport annuel. Ils font ressortir les constats importants et orientent les professionnels de la santé, les chercheurs et les décideurs dans l'élaboration de stratégies pour améliorer la santé des enfants et des adolescents du Canada.

Citation recommandée

Programme canadien de surveillance pédiatrique, Société canadienne de pédiatrie. *Résultats 2019 du PCSP*. Ottawa, 2020.

Gestionnaire de projet

Melanie Laffin Thibodeau, gestionnaire de la surveillance, PCSP et IMPACT

Révision scientifique

Charlotte Moore Hepburn, MD, directrice des affaires médicales, PCSP et Société canadienne de pédiatrie

Révision de la traduction

Miriam Santschi, MD, pédiatre, Centre hospitalier universitaire de Sherbrooke, professeure, département de pédiatrie, Université de Sherbrooke

Traduction

Dominique Paré, trad. a., Traduction Le bout de la langue inc.

Graphisme et conception

John Atkinson, Fairmont House Design

Édition et production

Una McNeill, conseillère du PCSP



Nos participants ont tout le **CRÉDIT**

Le Programme canadien de surveillance pédiatrique (PCSP) éprouve de la reconnaissance pour ses nombreux participants dévoués. La réussite de la surveillance sanitaire dépend de leur participation et de leur engagement soutenu.

Pour démontrer sa gratitude, le PCSP offre à ses loyaux participants une NOUVELLE occasion d'accumuler gratuitement des crédits de la section 3 du maintien du certificat (MDC) du Collège royal des médecins et chirurgiens du Canada.

Le fonctionnement

Le PCSP est fier de s'associer à Pédagogie, le portail d'apprentissage en ligne de la Société canadienne de pédiatrie. Les participants au PCSP qui ont fait leur déclaration à chacun des 12 mois en 2019 auront droit à une inscription gratuite au module en ligne du PCSP accessible par Pédagogie. Ce module contiendra des questions liées aux études du PCSP en cours ou récemment terminées. En lisant les scénarios de cas et les feuillets d'information clinique des *Résultats 2019 du PCSP*, les participants acquerront les connaissances nécessaires pour effectuer le module.

Restez à l'affût!

À l'automne 2020, les participants seront avisés lorsque le module du PCSP sera offert en ligne et recevront des directives claires pour accéder à leur inscription gratuite à Pédagogie et commencer à accumuler de précieux crédits de MDC de la section 3.

Pour en savoir plus sur Pédagogie, consultez la page www.cps.ca/fr/ecme.

pédagogie

FORMATION EN LIGNE OFFERTE PAR LA SCP

Table des matières

Avant-propos	5
Administratrice en chef de la santé publique du Canada	5
Présidente de la Société canadienne de pédiatrie	6
Président du PCSP	7
Remerciements	8
Financement	8
Comité scientifique directeur du PCSP	9
Au sujet du Programme canadien de surveillance pédiatrique	10
Aperçu.....	10
Objectifs	10
Surveillance.....	10
Processus	10
Limites de la surveillance	11
Taux de réponse	11
Glossaire des termes utilisés dans les résultats des études.....	12
Réseau international d'unités de surveillance pédiatrique	13
Études sous surveillance en 2019	14
Conjonctivite néonatale causée par la <i>N gonorrhoeae</i> ou le <i>C trachomatis</i>	14
Effets indésirables graves et potentiellement mortels des médicaments	16
Événements graves et au potentiel mortel associés à la consommation de cannabis à des fins non médicales (récréatives) chez les enfants et les adolescents canadiens.....	18
Évolution de l'incidence du diabète de type 2, du diabète d'origine médicamenteuse et du diabète monogénique chez les enfants canadiens (rapport définitif)	20
Maladie de Pompe infantile ou juvénile (glycogénose de type II) (rapport définitif)	23
Obésité sévère et retard global du développement chez les enfants d'âge préscolaire	25
Paralysie flasque aiguë.....	27
Syndrome associé à l'infection congénitale à virus Zika chez les nourrissons du Canada (rapport définitif)	29
Syndrome douloureux régional complexe chez les enfants et les adolescents canadiens (rapport définitif)	31
Sondages ponctuels	34
Dépistage et traitement du cholestérol en pédiatrie au Canada : les pratiques, les attitudes et les obstacles	34
Maladies et blessures liées au vapotage	36
Scénarios de cas donnant des crédits de maintien du certificat de la section 3	38
Conjonctivite néonatale causée par la <i>N gonorrhoeae</i> ou le <i>C trachomatis</i>	38
Dépistage et traitement du cholestérol en pédiatrie au Canada : les pratiques, les attitudes et les obstacles	39
Événements graves et au potentiel mortel associés à la consommation de cannabis à des fins non médicales (récréatives).....	40
Évolution de l'incidence du diabète de type 2, du diabète d'origine médicamenteuse et du diabète monogénique chez les enfants canadiens	42
Maladie de Pompe infantile ou juvénile (glycogénose de type II)	43
Publications de 2017 à 2019	45
Articles publiés relativement aux études et aux sondages ponctuels.....	45
Faits saillants du PCSP publiés dans <i>Paediatrics & Child Health</i>	46
Présentations en 2019	46
Nationales	46
Internationales	47
Possibilité de nouvelles études et de sondages ponctuels	48

Avant-propos

Administratrice en chef de la santé publique du Canada

Docteure Theresa Tam

Depuis plus de 20 ans, le Programme canadien de surveillance pédiatrique fournit des données précieuses aux chercheurs et aux professionnels de la santé. Grâce à la collecte et à la surveillance des données de milliers de pédiatres et pédiatres surspécialisés, le Canada est en mesure de déclarer des cas de maladies et d'affections rares qui touchent les enfants et les adolescents.

Cette année, le programme a entrepris des études et sondages importants sur divers enjeux qui touchent les jeunes, y compris les événements indésirables graves associés à la consommation de cannabis à des fins récréatives ainsi que les maladies et blessures liées au vapotage. Il contribue également à jeter la lumière sur des affections pédiatriques mal connues, mais qui représentent un fardeau sociétal et économique démesuré. Ce portrait complet procure de l'information aux chercheurs pour qu'ils travaillent mieux, aux dispensateurs de la santé pour qu'ils améliorent leurs soins aux patients et aux collectivités pour qu'elles créent de meilleurs programmes.



L'Agence de la santé publique du Canada est fière de son partenariat de longue date avec la Société canadienne de pédiatrie et avec les dispensateurs de soins du Canada qui donnent de leur temps pour transmettre de l'information et apporter un soutien constant. Dans les périodes où le Canada affronte des défis sanitaires émergents, comme c'est le cas avec la COVID-19, l'importance de cette collaboration ne fait aucun doute. C'est un rapport important dont l'apport est essentiel à la santé et à l'avenir des plus jeunes Canadiens.

Présidente de la Société canadienne de pédiatrie

Docteure Ellen P. Wood

Dans mes fonctions de présidente de la Société canadienne de pédiatrie, je suis fière que le Programme canadien de surveillance pédiatrique (PCSP) fournisse aux Canadiens des données épidémiologiques substantielles, opportunes et rentables sur des maladies et affections rares. Au fil des ans, la Société canadienne de pédiatrie a utilisé l'information tirée des études et des sondages du PCSP pour orienter la rédaction ou la révision de documents de principes essentiels, pour prôner des modifications aux politiques sanitaires touchant les enfants et les adolescents et pour modifier des questions de recherche capitales.

Par exemple, après le sondage ponctuel du PCSP sur les colliers et les bracelets de dentition tenu en 2018, la Société canadienne de pédiatrie a exhorté directement Santé Canada de retirer ces produits des tablettes des magasins, car ils présentent un risque important, y compris la strangulation et l'étouffement.

À la fin de 2019, le PCSP a travaillé en étroite collaboration avec les hauts fonctionnaires de l'Agence de la santé publique du Canada et de Santé Canada en vue d'obtenir de l'information sur les blessures causées par la cigarette électronique. Les résultats du sondage ont fourni un aperçu primordial des graves préjudices causés aux enfants et aux adolescents exposés aux produits du vapotage et contribueront à orienter la formation des cliniciens, les interventions sanitaires et les politiques publiques pour réduire les risques associés à ces produits dangereux.

En étroite collaboration avec le gouvernement, la Société canadienne de pédiatrie continue également de surveiller la sécurité et la disponibilité des médicaments pédiatriques au Canada. Les études du PCSP, y compris l'étude à long terme sur les effets indésirables des médicaments (EIM) et l'étude récemment lancée sur les événements indésirables graves associés à la consommation de cannabis à des fins médicales, fournissent des données précieuses pour éclairer les interventions en matière d'innocuité des médicaments. L'infrastructure du PCSP permet également de transmettre rapidement de l'information essentielle aux participants sur les EIM et sur les interactions potentielles des médicaments, grâce aux conseils du mois sur les EIM.

Récemment, le PCSP a démontré sa capacité à répondre rapidement à la crise de santé causée par la COVID-19 en adaptant sa plateforme pour déclarer toutes les semaines les cas d'enfants hospitalisés à cause de ce virus, les cas d'enfants hospitalisés atteints d'un syndrome inflammatoire multisystémique de l'enfant ou d'une maladie de Kawasaki ayant un lien temporel avec la COVID-19 et les cas d'enfants non hospitalisés atteints de la COVID-19 et d'une maladie chronique. Des mises à jour régulières seront transmises aux participants au PCSP, et le résumé de l'étude sera publié dans les résultats de l'an prochain.

Au nom de la Société canadienne de pédiatrie et de son conseil d'administration, je tiens à remercier l'Agence de la santé publique du Canada pour sa collaboration et son soutien continu au PCSP. Grâce au solide partenariat entre l'Agence de la santé publique du Canada et la Société canadienne de pédiatrie, le programme peut continuer de fournir les données nécessaires pour améliorer les soins aux enfants et aux adolescents touchés par des maladies et affections rares.

Je tiens également à remercier mes collègues de partout au pays pour leur participation au PCSP. Sans leur aide et leur point de vue sur ces affections rares, rien de tout cela ne serait possible!



Président du PCSP

Docteur Jonathon Maguire

En 2019, le Programme canadien de surveillance pédiatrique (PCSP) s'est de nouveau penché sur des enjeux sanitaires et des préoccupations émergentes avec lesquelles les enfants et les adolescents canadiens sont aux prises.

À la légalisation du cannabis au Canada à la fin de 2018, le PCSP souhaitait savoir quelles en seraient les conséquences sur la santé des plus jeunes citoyens du pays. Après un peu plus d'un an de surveillance, les résultats préliminaires portent à croire que la consommation accidentelle de produits de cannabis comestible par des enfants provoque des lésions qui exigent des soins d'urgence et des hospitalisations (voir la page 16). Une deuxième étude pluriannuelle, cette fois sur les événements indésirables graves découlant de la consommation de cannabis à des fins médicales, a été lancée en décembre 2019 pour fournir des données probantes sur la sécurité du cannabis à des fins médicales chez les enfants.



Après une forte augmentation des cas de graves lésions pulmonaires causées par la vapoteuse aux États-Unis à la fin de 2019, l'Agence de la santé publique du Canada, Santé Canada et le PCSP craignaient que les enfants et les adolescents canadiens éprouvent des problèmes semblables. Un sondage ponctuel d'urgence a été expédié aux participants en septembre 2019 afin qu'ils fournissent de l'information sur les cas observés dans les 12 mois précédents. Le sondage a suscité un grand intérêt auprès des participants du PCSP et obtenu le plus fort taux de réponse jamais observé par le programme dans un sondage ponctuel. Les résultats figurent en page 36.

En décembre 2019, le PCSP a également entrepris deux études pluriannuelles d'affections rares afin d'évaluer l'incidence et les manifestations des leucodystrophies pédiatriques de même que les répercussions et la fréquence des diagnostics de PANDAS ou de PANS chez les enfants et les adolescents.

Le PCSP a répondu rapidement à l'émergence récente de la pandémie de COVID-19 en lançant une étude de surveillance pour comprendre les cas de COVID-19 graves et les complications s'y rapportant chez les enfants, démontrant de nouveau la capacité du PCSP à répondre rapidement à de nouvelles préoccupations sanitaires.

Je tiens à remercier les 2800 participants qui sont fidèles à la déclaration mensuelle au PCSP. Pour tenir compte du temps que consacrent les pédiatres du Canada au PCSP et de leur dévouement, nous offrons aux participants au PCSP la possibilité d'accumuler des crédits de la section 3 du maintien du certificat (MDC) établis par le Collège royal des médecins et chirurgiens du Canada. Pour en savoir plus sur cette formidable possibilité, consultez la page 38.

Au nom du comité scientifique directeur du PCSP et des équipes des études et des sondages du PCSP, je remercie de nouveau tous les participants de contribuer à des découvertes importantes qui ont des répercussions sur la pratique clinique et les politiques sanitaires.

Remerciements

La principale force du Programme canadien de surveillance pédiatrique repose sur son engagement à améliorer la santé des enfants et adolescents au Canada et dans le monde. On ne pourrait y parvenir sans la participation des pédiatres, surspécialistes et autres dispensateurs de soins canadiens qui procèdent à la collecte mensuelle d'information sur des affections pédiatriques rares, sans les investigateurs qui conçoivent les études et analysent les données colligées afin de transmettre des connaissances et des solutions de formation ni sans les conseils des membres du comité scientifique 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 pour l'étude sur la paralysie flasque aiguë et pour leur appui au PCSP.

Par ailleurs, le solide partenariat entre la Société canadienne de pédiatrie et l'Agence de la santé publique du Canada permet au programme de prendre de l'expansion au Canada et d'exercer un leadership sur la scène internationale.

Financement

Le financement du PCSP est capital pour appuyer la gestion du programme. Le programme de surveillance est financé par un mélange de soutien gouvernemental et de subventions sans restrictions accordées 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 au Centre de surveillance et de recherche appliquée de l'Agence de la santé publique du Canada, à la Direction des produits de santé commercialisés de Santé Canada et aux sources non gouvernementales suivantes pour leur soutien en 2019 :

- Genzyme
- Réseau de douleur chronique, une initiative des Instituts de recherche en santé du Canada

Comité scientifique directeur du PCSP

Jonathon Maguire, MD (président)	Société canadienne de pédiatrie
Joanna Lazier, MD	Collège canadien de généticiens médicaux (représentante)
Peter Buck, D.M.V., M. Sc.	Centre des maladies infectieuses d'origine alimentaire, environnementale et zoonotique, Agence de la santé publique du Canada
Marie Adèle Davis, MBA	Société canadienne de pédiatrie
Elizabeth Donner, MD	Association canadienne de neurologie pédiatrique (représentante)
Ciarán Duffy, MB	Directeurs de pédiatrie du Canada (représentant)
Joanne Embree, MD	IMPACT (Programme canadien de surveillance active de l'immunisation) (représentante)
Krista Jangaard, MD	Société canadienne de pédiatrie
Carsten Krueger, MD	Société canadienne de pédiatrie (représentant des résidents)
Melanie Laffin Thibodeau, B. Com.	Société canadienne de pédiatrie
Charlotte Moore Hepburn, MD	Société canadienne de pédiatrie
Paul Muirhead, LL. M.	Conseiller
Jay Onysko, MA	Centre de surveillance et de recherche appliquée, Agence de la santé publique du Canada
Jennifer Pennock, M. Sc.	Centre de l'immunisation et des maladies respiratoires infectieuses, Agence de la santé publique du Canada
Jorge Pinzon, MD	Société canadienne de pédiatrie
Anne Rowan-Legg, MD	Société canadienne de pédiatrie
Miriam Santschi, MD	Société canadienne de pédiatrie
Winnie Siu, MD	Centre de la lutte contre les maladies transmissibles et les infections, Agence de la santé publique du Canada
Jill Starkes, MD	Société canadienne de pédiatrie

Le comité scientifique directeur du PCSP tient à offrir ses sincères remerciements à Paul Muirhead pour ses 19 ans de service précieux à titre de conseiller juridique externe du comité et pour sa gouvernance et son orientation en matière d'éthique médicale et de confidentialité des patients. Nous lui souhaitons la meilleure des chances dans ses projets.

Au sujet du Programme canadien de surveillance pédiatrique



Aperçu

Le Programme canadien de surveillance pédiatrique est un projet conjoint de l'Agence de la santé publique du Canada et de la Société canadienne de pédiatrie qui contribue à améliorer la santé des enfants et des adolescents du Canada par la surveillance et la recherche nationales axées sur des maladies infantiles rares dont l'incapacité, la morbidité et les coûts financiers sont élevés pour la société, malgré leur faible fréquence. Tous les mois, le PCSP collige des données provenant d'environ 2800 pédiatres et pédiatres surspécialisés, afin de surveiller des maladies et affections rares chez les enfants canadiens.

Objectifs

- Maintenir un système actif de surveillance nationale d'affections et de maladies à faible fréquence, mais à fort impact chez les enfants et adolescents canadiens.
- Faire participer les pédiatres, pédiatres surspécialisés et autres professionnels de la santé de disciplines connexes à la surveillance d'affections rares qui sont importantes pour la santé publique et le milieu médical.
- Produire de nouvelles connaissances sur des maladies infantiles rares afin d'améliorer les traitements, la prévention et la planification des soins.
- Répondre rapidement à des urgences de santé publique liées aux enfants et adolescents canadiens par la production rapide de sondages ponctuels et de nouvelles études.
- Participer aux efforts de surveillance internationale en pédiatrie, par l'entremise du Réseau international d'unités de surveillance pédiatrique (RIUSP).

Surveillance

- Le processus de surveillance complet est résumé à la figure 1 et comprend les trois «D» de la surveillance : la détection, la déduction et la diffusion.
- La surveillance de la santé peut se définir par le suivi d'un événement lié à la santé ou d'un déterminant de la santé par la collecte continue de données de qualité (détection), l'intégration, l'analyse et l'interprétation des données (déduction) à des produits de surveillance et la diffusion de ces produits de surveillance auprès de ceux qui doivent les connaître (diffusion).

Processus

- Des équipes de recherche de partout au Canada sont invitées à soumettre des projets de nouvelles études ou de sondages ponctuels qui respectent les «critères de soumission», énumérés dans le site Web du PCSP, à www.pcsp.cps.ca/apply-proposez.
- Deux fois l'an, le comité scientifique directeur du PCSP analyse les projets et sélectionne ceux qui ont le plus d'importance pour le milieu médical et la santé publique. Les projets sont évalués d'après des critères établis et font l'objet de commentaires détaillés de la part du comité scientifique directeur multidisciplinaire, composé de représentants de l'Agence de la santé publique du Canada, de la Société canadienne de pédiatrie, d'anciens investigateurs du PCSP, de chercheurs-cliniciens de diverses spécialités et de pédiatres communautaires.

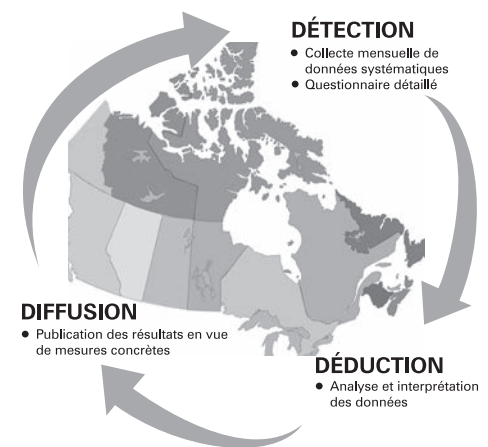
Fait saillants du PCSP

Le saviez-vous?

- Le PCSP a célébré son 23^e anniversaire en 2019.
- Le PCSP se compose d'environ 2800 pédiatres et pédiatres surspécialisés dévoués.
- Depuis sa création, le PCSP a étudié 78 affections ou maladies rares et réalisé 52 sondages ponctuels.
- Plus de 67 manuscrits soumis à un comité de lecture sur les résultats des études et des sondages ont été publiés dans des revues à fort impact.
- Le taux de réponse mensuel moyen s'élève à 80 %.
- Le taux de réponse moyen aux questionnaires détaillés se situe entre 80 % et 90 %.
- En décembre 2019, 84 % des participants avaient accepté de recevoir leur formulaire mensuel par voie électronique.

Figure 1 – Sommaire du processus de surveillance

Surveillance pancanadienne de la santé



- Chaque mois, les participants au PCSP de tout le pays reçoivent un formulaire sur lequel figurent les affections en cours d'étude. Les participants indiquent au programme s'ils ont observé un cas qui respecte les définitions de cas ou s'ils n'ont «rien à déclarer». Les participants sont invités à déclarer tous les cas, y compris les cas présumés ou probables. Ce fonctionnement peut entraîner des dédoublements, mais permet d'éviter d'omettre des cas.
- Les participants qui ont observé un cas reçoivent un questionnaire clinique détaillé, qu'ils doivent remplir et remettre au PCSP.
- Tous les identifiants uniques sont supprimés du questionnaire clinique complet avant que celui-ci soit expédié à l'investigateur principal de l'étude en vue de l'analyse des données. Toutes les déclarations de cas potentielles sont évaluées en fonction de la définition de cas. Les cas dédoublés ou qui ne respectent pas la définition de cas sont exclus.
- Il est important de souligner que les études du PCSP font appel à des données anonymisées tirées des dossiers des patients. Les investigateurs n'ont aucun contact direct avec les patients.
- L'équipe de l'étude est responsable de l'analyse des données et de la mise en place d'un solide plan d'application des connaissances, afin de diffuser les résultats avec rapidité et efficacité.
- Les résultats des études sont publiés chaque année et utilisés pour améliorer la santé des enfants et des adolescents canadiens. Par exemple, les résultats des études du PCSP contribuent à faire ressortir des problèmes de santé publique en émergence, à repérer des dangers pour la sécurité, à mobiliser les connaissances sur des maladies et affections rares et à éclairer de nouvelles politiques et lignes directrices.

Limites de la surveillance

Comme tout système de surveillance à déclaration volontaire, le PCSP convient que sa surveillance comporte certaines limites, y compris les suivantes :

- La déclaration d'un taux d'incidence minimal peut sous-représenter les événements en population.
- Il se peut que les totaux de surveillance omettent certains groupes d'enfants, comme ceux qui vivent en région rurale ou éloignée et qui sont moins susceptibles de recevoir des soins spécialisés rapidement.
- Certains éléments de données (p. ex., les examens de laboratoire, les affections préexistantes) ne figurent peut-être pas dans le dossier du patient au moment de la déclaration et peuvent donc être absents des totaux de surveillance.

Malgré ces limites, la surveillance joue un rôle important et fournit des données cliniques précieuses qui permettent de mieux comprendre les maladies et affections rares à l'étude.

Taux de réponse

Le taux de réponse mensuel national moyen au PCSP s'élève à 80 %, et le taux de réponse moyen aux questionnaires détaillés se situe entre 80 % et 90 %.

TABLEAU 1 – Taux de déclarations initiales (%) et nombre de participants en 2019

Province ou territoire	Taux de déclarations (%)*	Nombre de participants†
Alberta	83	378
Colombie-Britannique	82	280
Île-du-Prince-Édouard	88	11
Manitoba	84	112
Nouveau-Brunswick	91	31
Nouvelle-Écosse	90	80
Nunavut	—	< 5
Ontario	82	1 020
Québec	78	545
Saskatchewan	78	61
Terre-Neuve-et-Labrador	87	44
Territoires du Nord-Ouest	—	< 5
Yukon	—	< 5
Canada	82	2 569

TABLEAU 2 – Taux national de déclarations initiales entre 2015 et 2019

Année de déclaration	Taux de déclaration (%)
2015	82
2016	79
2017	83
2018	79
2019	82

* Le taux de déclaration mensuel national au PCSP atteint une moyenne de 80 %. Tout est mis en œuvre pour maximiser la déclaration. Les taux annuels sont susceptibles de changer en raison des retards de déclaration.

† Environ 2 800 personnes participent au PCSP. Dans le tableau précédent, le nombre de participants canadiens au PCSP est toutefois calculé d'après la déclaration individuelle et collective. En effet, lorsqu'une personne désignée répond au nom d'un groupe, le PCSP enregistre une seule réponse.

TABLEAU 3 – Taux de réponses aux questionnaires détaillés de 2019 au 23 juillet 2020

Études ou affections	Avis de cas potentiels*	Cas en attente	Pourcentage de réponses (%)
Conjonctivite néonatale causée par la <i>N gonorrhoeae</i> ou le <i>C trachomatis</i>	16	5	76
Effets indésirables graves et potentiellement mortels des médicaments	23	9	72
Événements graves et au potentiel mortel associés à la consommation de cannabis à des fins non médicales (récréatives) chez les enfants et les adolescents canadiens	56	12	82
Événements indésirables graves associés à la consommation de cannabis à des fins médicales*	—	—	—
Évolution de l'incidence du diabète de type 2, du diabète d'origine médicamenteuse et du diabète monogénique chez les enfants canadiens	148	24	86
Fréquence et répercussions d'un diagnostic de PANDAS ou de PANS*	—	—	—
Leucodystrophies pédiatriques*	—	—	—
Maladie de Pompe infantile ou juvénile (glycogénose de type II)	11	0	100
Obésité sévère et retard global du développement chez les enfants d'âge préscolaire	49	7	88
Paralysie flasque aiguë	38	0	100
Syndrome associé à l'infection congénitale à virus Zika chez les nourrissons du Canada	< 5	0	—
Syndrome douloureux régional complexe chez les enfants et les adolescents canadiens	88	11	89
Total des cas (toutes les études)	429	68	87

* Les nombres relatifs aux études lancées en décembre 2019 ne sont pas indiqués, mais seront déclarés dans les *Résultats annuels 2020* du PCSP.

Glossaire des termes utilisés dans les résultats des études

Déclarés : Avis de cas potentiels reçus par le PCSP

Déclarations du Québec : Au milieu de 2018, le PCSP a été informé de modifications aux lois du Québec qui ont une incidence sur sa capacité de recueillir des renseignements détaillés auprès des médecins de cette province. Une mesure provisoire a été adoptée, de manière que les participants du Québec attendent l'adoption d'un nouveau processus avant de remettre leurs questionnaires détaillés. Les cas que les médecins du Québec ont déclarés après le 1^{er} août 2018 sont exclus de l'analyse des données, à moins d'avoir été signalés à un centre québécois ayant obtenu l'approbation d'un comité d'éthique de la recherche à l'égard d'un projet particulier.

Dédoublés : Cas déclarés par plus d'un participant

Exclus : Cas ne respectant pas la définition du cas

En attente : Questionnaires détaillés non reçus ou dont la conformité à la définition des cas n'est pas établie

Respect de la définition de cas : Cas dont la conformité à la définition des cas est établie, à l'exception des rapports de cas dédoublés, des cas qui ne respectent pas la définition, des cas en attente de confirmation et des cas déclarés au Québec (à l'exception des centres ayant obtenu l'approbation d'un comité d'éthique de la recherche à l'égard d'un projet particulier).

Réseau international d'unités de surveillance pédiatrique

Le PCSP offre une occasion de collaboration internationale avec d'autres unités de surveillance pédiatrique dans le monde, par l'entremise du Réseau international d'unités de surveillance pédiatrique (RIUSP, ou INOPSU en anglais). Le réseau est une plateforme de surveillance internationale à la fois efficace et facile d'accès. Aucun autre réseau ne permet de comparer des données démographiques, diagnostiques et thérapeutiques et des résultats d'affections infantiles rares dans le monde entier.

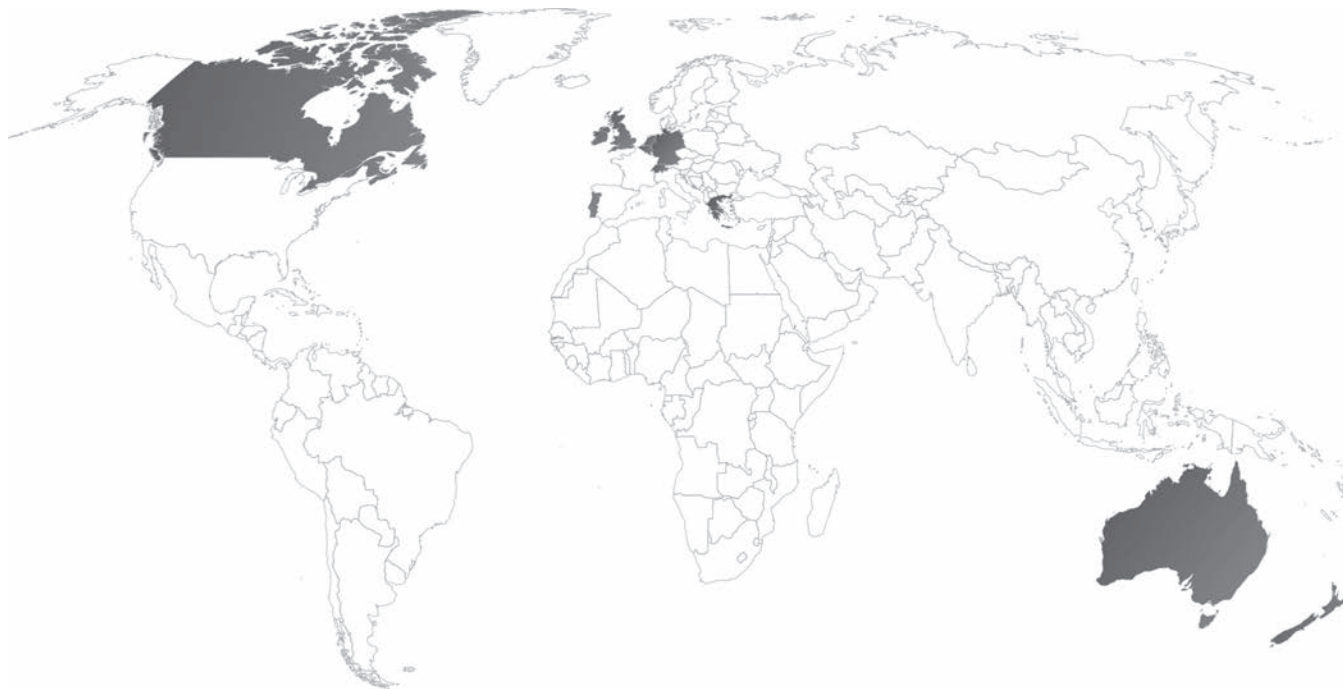
Créé en 1998, le RIUSP est formé de huit unités de surveillance pédiatrique parmi ses membres actifs en 2019. Il s'agit de l'Allemagne, de l'Australie, du Canada, de l'Irlande, de la Nouvelle-Zélande, du pays de Galles, de la Suisse et du Royaume-Uni.

Plusieurs unités de surveillance pédiatrique cumulent des données sur des affections infantiles rares depuis au moins 20 ans. Elles en ont étudié plus de 300 jusqu'à maintenant, y compris des infections rares et des maladies évitables par la vaccination, des troubles de santé mentale, des blessures chez les enfants et des affections immunologiques. Le réseau englobe environ 10 000 professionnels de la santé des enfants qui, chaque mois, procèdent à la transmission volontaire des données sur ces maladies rares.

Les études coopératives conjointes sont considérées comme une façon importante de faire progresser les connaissances sur des troubles infantiles peu courants dans le monde. Par exemple, grâce à des travaux coopératifs, les données tirées des études sur le syndrome associé à l'infection congénitale à virus Zika et sur la microcéphalie grave du PCSP seront combinées à celles de données tirées de projets de surveillance nationaux semblables réalisés au Royaume-Uni, en Australie et en Nouvelle-Zélande.

Le PCSP se prépare au prochain congrès du RIUSP en 2021. Pendant ces congrès, les pays membres peuvent mettre en valeur les activités de leur programme de surveillance, explorer des idées d'étude novatrices d'intérêt pour le réseau, échanger sur l'application des connaissances et les possibilités de publications conjointes et établir des stratégies pour mieux assurer la mobilisation active des participants.

Pour en savoir plus sur le RIUSP, consulter le site Web suivant, en anglais : www.inopsu.com.



Études sous surveillance en 2019

Conjonctivite néonatale causée par la *N gonorrhoeae* ou le *C trachomatis*

novembre 2018 à octobre 2020



Jesse Papenburg

Investigateurs principaux

Andrée-Anne Boisvert, MD, département de pédiatrie, CHU de Québec, faculté de médecine, Université Laval; andree-anne.boisvert.1@ulaval.ca

Jesse Papenburg, MD, M. Sc., division des maladies infectieuses, département de pédiatrie, division de microbiologie, département de médecine de laboratoire, professeur adjoint de pédiatrie, Hôpital de Montréal pour enfants; jesse.papenburg@mail.mcgill.ca

Co-investigateurs

Aho J, Darling E, Moore DL, Mulholland C, Perreault T

? Questions

- Quelle est l'incidence minimale de conjonctivite néonatale (CN) causée par la *Neisseria gonorrhoeae* ou le *Chlamydia trachomatis* au Canada?
- Les taux de CN causée par la *N gonorrhoeae* ou le *C trachomatis* diffèrent-ils entre les régions sociosanitaires où la prophylaxie oculaire est obligatoire et celles où elle ne l'est pas?

! Importance

- La CN se manifeste avant l'âge d'un mois. La *C trachomatis* et le *N gonorrhoeae* représentent jusqu'à 40 % et 1 % des cas de CN respectivement, en fonction des données les plus récentes recensées aux États-Unis (au début des années 2000).
- Sans mesures préventives, la conjonctivite gonococcique se déclare chez 30 % à 50 % des nouveau-nés exposés à l'infection pendant l'accouchement. Sans traitement, la maladie peut évoluer rapidement et avoir des conséquences graves. Les nouveau-nés d'une femme atteinte d'une infection à *Chlamydia* non traitée à l'accouchement courent de 30 % à 50 % de risque de conjonctivite à *Chlamydia*.
- La prophylaxie oculaire de la CN à l'érythromycine est obligatoire dans certaines provinces.
- En 2015, un document de principes de la Société canadienne de pédiatrie a recommandé l'abandon de la prophylaxie oculaire obligatoire de la CN en raison de l'efficacité contestable de l'érythromycine. Le document de principes préconisait d'améliorer les programmes de dépistage et de traitement des infections transmises sexuellement (ITS) auprès des femmes enceintes et des bébés exposés à la *N gonorrhoeae* et au *C trachomatis* à la naissance.
- En raison des inquiétudes quant à l'efficacité des programmes de dépistage et de traitement des infections transmises sexuellement auprès des femmes enceintes, on craint que l'arrêt de la prophylaxie oculaire à l'érythromycine accroisse le taux de conjonctivite gonococcique et de conjonctivite à *Chlamydia*.
- Les infections à gonorrhée et à *Chlamydia* chez les enfants de moins d'un an sont à déclaration obligatoire auprès du Système national de surveillance des maladies; la CN n'est toutefois plus une maladie à déclaration obligatoire sur la scène fédérale, ce qui soulève des inquiétudes quant à la capacité de surveiller l'effet des modifications aux politiques sur les taux de CN.

➔ Méthodologie

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

Définition de cas

Tout patient âgé de moins de 28 jours (quatre semaines) à l'apparition des symptômes, qui présente des manifestations cliniques de conjonctivite néonatale, y compris au moins l'un des éléments suivants :

- Érythème conjonctival ou oculaire
- Écoulement conjonctival ou oculaire
- Œdème conjonctival ou périoculaire

ET

N gonorrhoeae isolée en culture ou dépistée par le test d'amplification des acides nucléiques dans des prélèvements des yeux, du sang, du liquide céphalorachidien ou d'un autre foyer stérile

OU

C trachomatis isolé en culture ou dépisté par le test d'amplification des acides nucléiques dans des prélèvements des yeux, du nasopharynx ou d'autres prélèvements des voies respiratoires

Critères d'exclusion

- Test de microbiologie positive à *C trachomatis* ou à *N gonorrhoeae* sans anomalie clinique connexe
- Conjonctivite néonatale associée à un autre microorganisme

Particularités de l'étude

Le nombre de cas sera comparé à celui colligé par l'entremise du Système national de surveillance des maladies.



Résultats – novembre 2018 à décembre 2019

TABLEAU 1 – Cas de conjonctivite néonatale de novembre 2018 à décembre 2019

Déclarés	Déclaration du Québec*	Dédoublé	Exclus	En attente	Respect de la définition de cas
12	0	0	3	0	9

* Étant donné les lois québécoises, les cas signalés par les participants du Québec après le 1^{er} août 2018 sont exclus de l'analyse des données, et les données détaillées relatives à chaque cas ne sont pas colligées, à moins de provenir d'un centre qui a fait approuver le projet par un comité d'éthique de la recherche.

Cas qui respectaient la définition de cas

Au moment de l'analyse, neuf cas confirmés de CN respectaient la définition de cas depuis le début de la surveillance, en novembre 2018.

Données démographiques

Dans les neuf cas confirmés, les patients avaient un âge moyen de 16,4 jours à la présentation (médiane de 13 jours, plage de quatre à 34 jours).

Présentation et diagnostic

- Tous les cas (neuf sur neuf) présentaient un écoulement conjonctival ou oculaire.
- Huit des neuf cas présentaient un érythème conjonctival ou oculaire.
- Six des neuf cas présentaient un œdème conjonctival ou périoculaire.
- Les prélèvements microbiologiques de six cas étaient positifs au *C trachomatis*.

Prévention, traitement et pronostic

- Tous les cas ont reçu un traitement optimal, conformément aux directives à jour.
- Il n'y avait pas de preuves de complications ou de séquelles comme des ulcères cornéens, une perforation oculaire ou une panophtalmie.
- Les neuf cas confirmés incluaient des signalements de régions où l'application d'onguent d'érythromycine est obligatoire, où son application est systématique après l'obtention d'un consentement éclairé et où son application est systématique à moins d'une décision de s'y soustraire. À cette étape de la collecte des données, aucune tendance liée au contexte politique et à l'administration de la prophylaxie oculaire ne s'est dégagée.
- Dans certains cas, les mères ont reçu un dépistage et un traitement appropriés des infections transmises sexuellement pendant la grossesse, mais d'autres ont reçu des soins prénatals sans être dépistées ou n'ont pas eu accès à des soins prénatals.

Limites de l'étude

Les limites que partagent toutes les études du Programme canadien de surveillance pédiatrique (PCSP) figurent à la page 11.



Conclusions

- Cette étude du PCSP se poursuivra jusqu'en octobre 2020 pour surveiller le nombre de cas de conjonctivite gonococcique et de conjonctivite à *Chlamydia* signalés au programme.
- Une analyse plus poussée des données s'impose.



Effets anticipés de l'étude

- L'étude fournira de l'information clinique et épidémiologique précieuse sur les cas de CN au Canada, car cette maladie n'est plus à déclaration obligatoire au pays.
- L'information sur le taux d'infection peut contribuer à comprendre l'effet des pratiques de prophylaxie oculaire néonatale sur les taux de la maladie et éclairer les futures recommandations cliniques ou les modifications aux politiques sanitaires.

Effets indésirables graves et potentiellement mortels des médicaments

Étude en cours depuis janvier 2004



Sally Pepper

Investigatrice principale

Sally Pepper, B. Sc. Pharm., RPh, section de la sécurité des patients, Direction de produits de santé commercialisés, Santé Canada; sally.pepper@canada.gc.ca

Question

Quels événements graves et potentiellement mortels présumés être reliés aux effets indésirables des médicaments (EIM) ont été déclarés chez les enfants et les adolescents en 2019?

Importance

- Peu de produits pharmaceutiques sur ordonnance offerts sur le marché de l'Amérique du Nord ont fait l'objet d'essais cliniques auprès des populations pédiatriques, et la plupart sont utilisés sans lignes directrices appropriées ou précises en matière d'innocuité ou d'efficacité.
- La surveillance postcommercialisation est essentielle pour déceler rapidement les EIM, et elle contribue à la surveillance continue du profil risques-avantages des produits de santé utilisés chez les enfants.

Méthodologie

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

Définition de cas

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

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

Critères d'exclusion

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

Particularités de l'étude

Les résultats importants de l'étude sur les EIM contribuent aux conseils mensuels sur les EIM que distribue le Programme canadien de surveillance pédiatrique (PCSP).

Résultats – janvier à décembre 2019

TABLEAU 1 – Cas d'effets indésirables graves et potentiellement mortels des médicaments en 2019

Déclarés	Déclaration du Québec*	Dédoublé	Exclu	En attente	Respect de la définition de cas
14	0	1	0	0	13

* Étant donné les lois québécoises, les cas signalés par les participants du Québec après le 1^{er} août 2018 sont exclus de l'analyse des données, et les données détaillées relatives à chaque cas ne sont pas colligées, à moins de provenir d'un centre qui a fait approuver le projet par un comité d'éthique de la recherche.

Cas qui respectaient la définition de cas

- Au moment de l'analyse, 13 cas d'effets indésirables graves et potentiellement mortels des médicaments confirmés respectaient la définition de cas pour 2019.

- Dans un petit nombre de déclarations, plus d'un produit était présumé causer l'effet indésirable.
- Les antibactériens étaient la catégorie des produits de santé (en fonction du système de classification anatomique, thérapeutique et chimique) les plus souvent présumés comme responsables de réactions indésirables (sept cas).
- Les inhibiteurs de l'enzyme de conversion de l'angiotensine, les antiépileptiques, les anti-inflammatoires et les antirhumatismaux, les antimycobactériens, les antiviraux et les immunosuppresseurs ont chacun été responsables de moins de cinq cas.

Données démographiques

- Dans la majorité des cas, les patients étaient de sexe masculin.
- Les cas étaient distribués assez uniformément entre les groupes d'âge suivants : 0 à cinq ans, six à 12 ans et 13 à 17 ans.

Présentation et diagnostic

- Les 13 cas étaient classés comme graves d'après les critères suivants (plus d'une cause de classification était fournie dans certains cas) : moins de cinq cas avaient un potentiel fatal, dix cas ont dû être hospitalisés et cinq cas étaient considérés comme importants sur le plan médical (c'est-à-dire qu'ils n'avaient pas immédiatement un potentiel fatal ou n'ont pas entraîné de décès ni d'hospitalisation, mais qu'ils peuvent compromettre l'état du patient ou nécessiter une intervention pour éviter l'un de ces résultats cliniques).
- La majorité des effets indésirables décrivaient des troubles des tissus cutanés et sous-cutanés. Cette observation est conforme à la tendance observée dans tous les rapports reçus par l'entremise du PCSP depuis le début de l'étude en 2004.
- La majorité des rapports décrivaient des réactions généralement indiquées dans les monographies de produits approuvées au Canada ou dans d'autres ouvrages de référence sur les médicaments.

Traitement et pronostic

- Aucun décès n'a été déclaré.
- Le résultat clinique était précisé dans 11 cas, et la majorité des patients (82 %, neuf sur 11) se sont complètement rétablis.

Limites de l'étude

- Les limites que partagent toutes les études du PCSP figurent à la page 11.
- Les effets indésirables de produits de santé sont tous considérés comme des présomptions parce qu'il est souvent impossible d'établir une association causale définitive. On n'en connaît pas la véritable incidence, car les effets indésirables demeurent sous-déclarés et le total des patients exposés n'est pas établi.

Conclusions

- Les antibactériens étaient la catégorie de produits de santé présumée causer le plus d'effets indésirables en 2019.
- Depuis le lancement de la surveillance des effets indésirables par le PCSP en 2004, les catégories les plus associées à des produits présumés sont les antibactériens pour une utilisation systémique, les antiépileptiques et les psychoanaleptiques. Les médicaments présumés les plus déclarés dans ces catégories sont l'amoxicilline, la carbamazépine et le méthylphénidate, respectivement. L'étude n'a reçu aucune déclaration sur la carbamazépine et le méthylphénidate respectant les critères en 2019.

Effets anticipés de l'étude

- Santé Canada convient de l'importance de renforcer l'information liée à la santé pédiatrique, car le recours aux médicaments pour traiter les enfants augmente, même si la sécurité et l'efficacité de ces produits peuvent différer considérablement entre les patients pédiatriques et les patients adultes^{1,2}. L'échange continu d'information sur l'innocuité des médicaments, grâce à la déclaration volontaire des EIM en provenance de diverses sources, comme le PCSP, est précieux pour Santé Canada, car il assure une surveillance continue du profil risques-avantages des produits de santé utilisés chez les enfants et peut favoriser l'adoption de mesures d'atténuation des risques.
- Étant donné l'importance de l'information sur la sécurité que fournissent les déclarations sur les EIM, Santé Canada a adopté la *Loi de Vanessa*, qui modifie la *Loi sur les aliments et drogues* et qui exige que certains établissements de santé déclarent et déclarent les EIM à l'organisme de réglementation fédéral. L'objectif clé de la déclaration obligatoire consiste à améliorer la qualité et le nombre de déclarations d'EIM graves et d'accroître la quantité de données issues du monde réel pour surveiller la sécurité des produits de santé utilisés chez les enfants.

Remerciements

Les investigateurs remercient vivement Lynn Macdonald pour son aide.

1. Klassen TP, Hartling L, Craig JC et coll. Children are not just small adults: the urgent need for high-quality trial evidence in children. *PLoS Med* 2008;5(8):1180-2.
2. Abi Khaled L, Ahmad F, Brogan T et coll. Prescription medicine use by one million Canadian children. *Paediatr Child Health* 2003;8(A):6A-56A.

Catégorie de produit de santé	Nom
Antibactériens	Amoxicilline, ceftriaxone, cloxacilline, vancomycine
Antiépileptiques	Pérampanel
Anti-inflammatoires et antirhumatismaux	Ibuprofène
Antimycobactériens	Rifampine
Antiviraux	Oseltamivir
Immunosuppresseurs	Infliximab
Inhibiteurs de l'enzyme de conversion de l'angiotensine	Énalapril

Événements graves et au potentiel mortel associés à la consommation de cannabis à des fins non médicales (récréatives) chez les enfants et les adolescents canadiens

septembre 2018 à octobre 2020



Richard E. Bélanger

Investigateurs principaux

Richard E. Bélanger, MD, département de pédiatrie, Centre mère-enfant Soleil – CHU de Québec – Université Laval; richard.belanger@chudequebec.ca

Christina Grant, MD, division de médecine de l'adolescent, département de pédiatrie, université McMaster; chgrant@mcmaster.ca

Co-investigateurs

Abramovici H, Acker A, Ammerman SD, Gingras N, Laroche J, Moore Hepburn C, Yates R

Collaborateur : Dirk Huyer, MD, coroner en chef pour l'Ontario

Questions

- Quelle est l'incidence minimale d'événements graves et au potentiel mortel associés à la consommation de cannabis à des fins non médicales (récréatives) chez les enfants et les adolescents canadiens?
- Quels sont les présentations cliniques et les besoins médicaux qui s'y rattachent chez les enfants et les adolescents qui consultent à cause d'événements graves et au potentiel mortel associés à la consommation de cannabis à des fins non médicales?
- A-t-on remarqué des changements dans l'incidence d'événements graves et au potentiel mortel dans les deux ans suivant la légalisation du cannabis?

Importance

- Actuellement, aucune donnée scientifique ne décrit les répercussions de la légalisation du cannabis sur la santé des enfants et des adolescents canadiens.
- Les données tirées de cette étude permettront d'évaluer les répercussions de la légalisation du cannabis sur la population pédiatrique.

Méthodologie

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

Définition de cas

Tout enfant ou adolescent de moins de 18 ans (jusqu'à son 18^e anniversaire) qui présente une nouvelle affection ou est atteint d'une affection chronique ou déjà diagnostiquée qui se détériore et provoque soit une hospitalisation (en soins généraux, à l'unité de soins intensifs ou en psychiatrie), soit une incapacité permanente, soit un décès, qui, selon toute probabilité, découle principalement de la consommation de cannabis à des fins non médicales (récréatives).

Ces situations incluent l'exposition volontaire ou involontaire de l'enfant ou de l'adolescent au cannabis ou une affection découlant de la consommation par un autre individu, tel qu'un ami, un parent ou une personne qui s'occupe de l'enfant et qui est sous l'influence du cannabis.

Critères d'exclusion

- Affection causée par la consommation de cannabis à des fins non médicales pendant la grossesse ou l'allaitement
- Affection causée par la consommation de cannabis à des fins médicales



Résultats – janvier à décembre 2019

TABLEAU 1 – Cas d'événements graves et au potentiel mortel associés à la consommation de cannabis à des fins non médicales en 2019

Déclarés	Déclarations du Québec*	Dédoublé	Exclu	En attente	Respect de la définition de cas
51	10	0	1	4	36

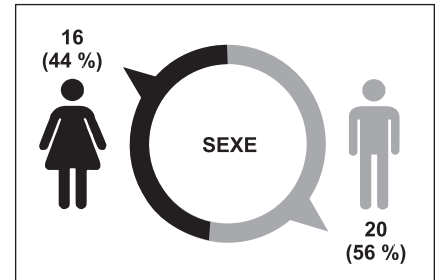
* Étant donné les lois québécoises, les cas signalés par les participants du Québec après le 1^{er} août 2018 sont exclus de l'analyse des données, et les données détaillées relatives à chaque cas ne sont pas colligées, à moins de provenir d'un centre qui a fait approuver le projet par un comité d'éthique de la recherche.

Cas qui respectaient la définition de cas

- Au total, 51 cas d'exposition au cannabis ont été déclarés par l'entremise du réseau du Programme canadien de surveillance pédiatrique (PCSP) en 2019.
- Au moment de l'analyse, 36 cas d'événements graves et au potentiel mortel associés à la consommation de cannabis à des fins non médicales confirmés respectaient la définition de cas en 2019.

Données démographiques

- Parmi les cas confirmés, 16 (44 %, IC [intervalle de confiance] à 95 % : 29 à 62) étaient de sexe féminin et 20 (56 %, IC à 95 % : 39 à 71), de sexe masculin.
- Les cas avaient un âge moyen de 9,7 ans et médian de 9,4 ans.



Présentation et diagnostic

- Les principales présentations étaient des lésions non intentionnelles associées à l'exposition au cannabis dans 15 cas (42 %, IC à 95 % : 26 à 59), suivies de troubles gastro-intestinaux dans huit cas (22 %, IC à 95 % : 11 à 40) et de troubles liés au cannabis (DSM-5) dans cinq cas (14 %, IC à 95 % : six à 30).
- Le tiers des cas (12 sur 36, 33 %, IC à 95 % : 19 à 51) était âgé de 12 ans ou moins et avait été victime d'une lésion non intentionnelle associée à l'ingestion accidentelle de produits de cannabis comestible (p. ex., jujubes, chocolat).
- Les huit cas liés à des troubles gastro-intestinaux étaient âgés de 13 à 18 ans et souffraient d'un syndrome d'hyperémèse cannabinoïde.

Traitement et pronostic

- La grande majorité des cas ont été hospitalisés (34 sur 36, 94 %, IC à 95 % : 79 à 99). Ainsi, 29 cas sur 34 (85 %, IC à 95 % : 68 à 94) ont été hospitalisés et six cas sur 34 (18 %, IC à 95 % : huit à 35) ont été admis à l'unité de soins intensifs (certains cas ont été hospitalisés dans plus d'un lieu de l'hôpital).
- Au total, 28 cas (78 %, IC à 95 % : 61 à 89) ont reçu un traitement médical sous forme d'assistance ventilatoire, de liquides intraveineux, d'observation à l'hôpital, d'antiémétiques, etc. De ce nombre, 13 (46 %, IC à 95 % : 28 à 66) ont également reçu un traitement en santé mentale (p. ex., consultation en psychiatrie, en travail social).

Limites de l'étude

Les limites que partagent toutes les études du Programme canadien de surveillance pédiatrique (PCSP) figurent à la page 11.



Conclusions

- Le tiers des cas, âgés de 12 ans ou moins, avait été victime de lésions non intentionnelles causées par l'ingestion accidentelle de produits de cannabis comestible. Cette tendance sera surveillée pendant la suite de l'étude, notamment à la lueur de la législation et de la réglementation récentes des produits de cannabis comestible au Canada (octobre 2019).
- Il faudra plus de temps pour déterminer les répercussions de la nouvelle loi, car les produits de cannabis comestible n'ont pas commencé à être vendus sur le marché légal avant la fin de décembre 2019, ou même plus tard.



Effets anticipés de l'étude

- Cette étude fournira des données canadiennes sur les répercussions de la légalisation du cannabis sur la santé et le bien-être des enfants et des adolescents. Ces données pourront également éclairer des politiques et d'autre réglementation sur le cannabis à des fins non médicales.
- L'information tirée de cette étude pourrait être adaptée en vue de préparer du matériel d'éducation publique.



Publication et diffusion

A green light for advocacy efforts by paediatricians around cannabis use. Bélanger R, Grant C. Congrès annuel de la Société canadienne de pédiatrie, à Toronto, en juin 2019 (présentation orale)

Remerciements

Les investigateurs remercient Anna-Maria Frescura, de Santé Canada, pour sa participation à l'analyse des données de ce projet et la rédaction du présent rapport préliminaire.

Évolution de l'incidence du diabète de type 2, du diabète d'origine médicamenteuse et du diabète monogénique chez les enfants canadiens

juin 2017 à mai 2019 – rapport définitif



Shazhan Amed

Investigatrices principales

Shazhan Amed, MD, M. S. HP, FRCPC, professeure clinicienne agrégée, université de la Colombie-Britannique, endocrinologue pédiatre, *BC Children's Hospital*; samed@cw.bc.ca

Jill Hamilton, MD, M. Sc., FRCPC, professeure, université de Toronto, endocrinologue pédiatre, *The Hospital for Sick Children*; jill.hamilton@sickkids.ca

Elizabeth Sellers, MD, M. Sc., FRCPC, professeure, université du Manitoba, endocrinologue pédiatre, *Winnipeg Children's Hospital*; esellers@exchange.hsc.mb.ca

Co-investigatrices

Bienek A, Hadjiyannakis S, Henderson M, Nour M, Pinto T, Wicklow B

Questions

- Quelle est l'incidence minimale du diabète non associé au type 1 (DNAT1) et de ses sous-types (diabète de type 2 [DT2], diabète d'origine médicamenteuse [DOM] et diabète monogénique) au Canada?
- Quelle est l'évolution de l'incidence minimale du DNAT1 et de ses sous-types au Canada sur une période de dix ans?
- Quels sont les facteurs de risque, les caractéristiques cliniques et les complications reliés au DT2 qui se déclare pendant l'enfance?

Importance

- Le DT2 qui se déclare pendant l'enfance est à la hausse. Grâce aux données canadiennes sur l'incidence de DT2 chez les enfants et les adolescents obtenues entre 2006 et 2008, cette seconde étude du Programme canadien de surveillance pédiatrique (PCSP) fournira des données nationales sur l'évolution des données d'incidence depuis dix ans.
- Cette étude de surveillance fournira les toutes premières tendances de l'incidence des autres formes de DNAT1 sur dix ans, y compris le DOM et le diabète monogénique.

Méthodologie

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

Définition de cas

Les nouveaux diagnostics ou les diagnostics révisés* de diabète non associé au type 1 (DNAT1) chez les patients de moins de 18 ans dont les caractéristiques cliniques ne correspondent **pas** à celles du diabète de type 1 classique (défini par un enfant qui présente une hyperglycémie aiguë symptomatique).

* Un diagnostic révisé est posé lorsqu'un enfant chez qui on a déjà diagnostiqué un diabète de type 1 reçoit un diagnostic « révisé » de diabète non associé au type 1 en raison de l'évolution clinique de la maladie ou des résultats des examens.

Définition du diabète de l'Association canadienne du diabète

- Glycémie à jeun $\geq 7,0$ mmol/L[†] ou
- Glycémie aléatoire $\geq 11,1$ mmol/L[†] ou
- Glycémie deux heures après l'épreuve standard d'hyperglycémie provoquée par voie orale $\geq 11,1$ mmol/L[†]

† Doit être confirmée par un autre type d'épreuve si l'enfant est asymptomatique

Les caractéristiques cliniques évocatrices du diabète non associé au type 1 sont énumérées ci-dessous

- a) Obésité (indice de masse corporelle supérieur au 95^e percentile par rapport à l'âge et au sexe)
- b) Antécédents familiaux de diabète de type 2 chez un ou plusieurs parents au premier ou au deuxième degré
- c) Appartenance à un groupe ethnique très vulnérable (p. ex., Autochtone, Noir, Latino-Américain, Sud-Asiatique)

- d) Exposition au diabète *in utero* (diagnostiqué avant ou pendant la grossesse)
- e) Acanthosis nigricans
- f) Syndrome des ovaires polykystiques
- g) Diabète chez une personne atteinte d'un syndrome souvent associé au diabète de type 2 (syndrome de Prader-Willi)
- h) Diabète chez un patient non obèse dont au moins un parent au premier degré ou deux parents au deuxième degré sont atteints du diabète
- i) Diabète diagnostiqué chez un nouveau-né ou un nourrisson de moins de six mois
- j) Besoins d'insuline minimales ou absence de besoin d'insuline accompagné d'un taux d'A1c normal ou quasi normal (4 % à 6 %) un an après le diagnostic
- k) Diagnostic de diabète pendant un traitement à l'aide d'un médicament diabétogène connu (p. ex., glucocorticoïdes, L-asparaginase, cyclosporine, tacrolimus, antipsychotique atypique, anticonvulsivant)

Critères d'exclusion

Ne déclarer ni les patients atteints de diabète lié à la fibrose kystique ni les adolescentes enceintes ayant un diabète de grossesse ni les patients en soins intensifs qui ont besoin d'une insulinothérapie à court terme à cause d'une hyperglycémie liée au stress.

Particularités de l'étude

Les médecins déclarants avaient accès gratuitement à des tests spécialisés pour obtenir le taux d'autoanticorps pancréatiques par l'entremise du *Barbara Davis Center for Childhood Diabetes* (à Denver, au Colorado) s'ils étaient d'avis que ces tests contribueraient à classer le sous-type de diabète et qu'ils ne pouvaient pas y accéder par leurs services de laboratoire provinciaux. Cette partie de l'étude était dissociée du PCSP et devait être autorisée par le patient.

✓ Résultats – juin 2017 à mai 2019

TABLEAU 1 – Cas de diabète non associé au type 1 entre le 1^{er} juin 2017 et le 31 mai 2019

Année	Déclarés	Déclarations du Québec [†]	Dédoublés	Exclus	En attente	Respect de la définition de cas
2017*	149	—	11	18	24	96
2018	281	2	11	23	79	166
2019 [†]	136	6	5	7	41	77
Total	566	8	27	48	144	339

* 1^{er} juin au 31 décembre 2017

† 1^{er} janvier au 31 mai 2019

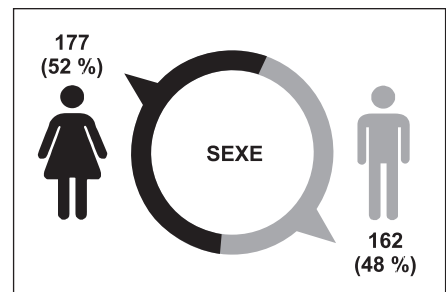
† Étant donné les lois québécoises, les cas signalés par les participants du Québec après le 1^{er} août 2018 sont exclus de l'analyse des données, et les données détaillées relatives à chaque cas ne sont pas colligées, à moins de provenir d'un centre qui a fait approuver le projet par un comité d'éthique de la recherche.

Cas qui respectaient la définition de cas

Au moment de l'analyse, 339 cas confirmés respectaient la définition de cas de DNAT1 entre le 1^{er} juin 2017 et le 31 mai 2019.

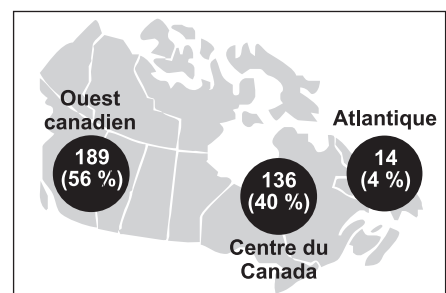
Données démographiques

- Au total, 177 des 339 cas étaient de sexe féminin (52 %) et 162 des 339 cas, de sexe masculin (48 %).
- Le groupe de population était précisé dans 337 cas, la majorité provenant des groupes suivants : 152 Autochtones (45 %), 83 Blancs (25 %) et 34 Sud-Asiatiques (10 %, Bangladais, Punjabi, Sri-Lankais, Indiens).
- La répartition géographique des cas s'établissait comme suit : 189 provenaient de l'Ouest canadien (56 %), 136 du centre du Canada (40 %) et 14 de l'Atlantique (4 %).



Présentation et diagnostic

- L'équipe de recherche a attribué une classification définitive de sous-type de diabète à 339 cas : 265 cas de DT2 (78 %), 52 cas de DOM (15 %), dix cas de diabète monogénique (3 %) et 12 cas indéterminés (4 %).
- Les patients étaient asymptomatiques dans 154 des 331 cas (47 %).
- Les répondants ont observé une polyurie au diagnostic dans 151 des 331 cas (46 %) et une polydipsie dans 143 des 331 cas (43 %).
- Les répondants ont décrit une acidocétose diabétique dans 28 des 337 cas (8 %) et un état d'hyperglycémie hyperosmolaire dans cinq des 331 cas (2 %).



Traitement et pronostic

- Un traitement à l'insuline a été amorcé dans 185 des 334 cas (55 %) et à la metformine dans 166 des 334 cas (50 %).
- Près de 70 % des cas (229 sur 334) ont reçu des conseils pour modifier leur régime alimentaire et leur mode de vie.

Limites de l'étude

- Les limites que partagent toutes les études du PCSP figurent à la page 11.
- Dans certains cas, l'information clinique fournie n'était pas suffisante pour poser un diagnostic précis de sous-type de diabète.

Conclusions

- Aucune différence n'a été observée en fonction du sexe à la présentation de DNAT1.
- Les Autochtones étaient beaucoup plus touchés par le DNAT1 que le reste de la population, ce qui représentait 45 % des cas déclarés.
- Près de la moitié des cas de DNAT1 étaient asymptomatiques à la présentation.
- Environ 10 % des cas présentaient une acidocétose diabétique ou un état d'hyperglycémie hyperosmolaire.
- La classification des cas de DNAT1 en attente se poursuit. Une fois la classification terminée, le taux d'incidence minimale de DNAT1 observé et de ses sous-types (DT2, diabète monogénique, DOM) sera déterminé et comparé à l'étude du PCSP réalisée entre 2006 et 2008.

Effets anticipés de l'étude

- Les résultats de l'étude fourniront l'incidence minimale et l'évolution de l'incidence du DNAT1 qui se déclare pendant l'enfance et de ses sous-types en fonction des caractéristiques ethniques, culturelles et géographiques propres au Canada.
- Les résultats contribueront à définir les facteurs de risque et les caractéristiques cliniques du DT2 qui se déclare pendant l'enfance et à décrire les complications qui y sont reliées.
- En répliquant la première étude du PCSP sur le DNAT1, cette nouvelle étude peut contribuer à déterminer si l'épidémiologie du DT2 qui se déclare pendant l'enfance évolue sur le plan de la démographie, de la présentation clinique et de la gravité. Cette information est essentielle pour concevoir des programmes de prévention et de traitement qui respectent les besoins particuliers des populations touchées.

Publication et diffusion

Non-type 1 diabetes. Amed S, Sellers E. Congrès annuel de la Société canadienne de pédiatrie, à Québec, en mai 2018 (présentation orale)

Remerciements

L'équipe de l'étude tient à remercier Trisha Patel, étudiante au postdoctorat clinique, et Aysha Ayub, coordonnatrice de recherche.

Maladie de Pompe infantile ou juvénile (glycogénose de type II)

octobre 2017 à septembre 2019 – rapport définitif



Eugenio Zapata
Aldana

Investigateurs principaux

Craig Campbell, MD, département de neurologie pédiatrique, université de Western Ontario, *London Health Sciences Centre*; craig.campbell@lhsc.on.ca

Eugenio Zapata Aldana, MD, génétique, département de neurologie pédiatrique, *London Health Sciences Centre*; eugenio.zapataaldana@lhsc.on.ca

Co-investigateurs

Brunel-Guitton C, Chakraborty P, McMillan H, Mitchell J, Roth J, Rupar T, Tarnopolsky M, Turner L

? Questions

- Quelle est la présentation clinique de la maladie de Pompe infantile ou juvénile au Canada?
- Quelles sont l'incidence et la prévalence minimales de la maladie de Pompe infantile et juvénile chez les enfants et les adolescents canadiens?

! Importance

- On connaît les manifestations classiques de la maladie de Pompe congénitale et de forme adulte, mais il est essentiel de comprendre tout le spectre des symptômes et caractéristiques cliniques de la maladie de Pompe infantile et juvénile pour en favoriser la prise en charge et le traitement rapides.
- On ne connaît ni l'incidence ni la prévalence de la maladie de Pompe infantile ou juvénile chez les enfants et adolescents canadiens.
- Il est important de faire connaître la maladie de Pompe infantile et juvénile chez les pédiatres canadiens afin qu'elle soit envisagée de manière appropriée dans le diagnostic différentiel des enfants qui présentent une faiblesse proximale, une hypotonie, une insuffisance respiratoire ou un taux sérique élevé de créatine kinase.
- Il est essentiel de diagnostiquer et de traiter rapidement la maladie de Pompe chez les nourrissons. Les résultats de l'étude pourraient appuyer l'ajout de la maladie de Pompe à la liste des maladies faisant l'objet d'un dépistage chez les nouveau-nés.

➔ Méthodologie

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

Définition de cas

Tout patient (nouvellement ou déjà diagnostiqué) de moins de 18 ans qui respecte les critères suivants :

1. **Critères génétiques** : Mutations pathogènes touchant les deux gènes *GAA* (codant la protéine alpha-glucosidase acide) déterminées par analyse séquentielle ou par analyse de délétion ou de duplication

AVEC OU SANS

2. **Critères biochimiques** : Mesure de l'activité de l'enzyme alpha-glucosidase acide (*GAA*) dans un ou plusieurs des tests suivants :
 - Analyse de l'activité des enzymes *GAA* sur tache de sang séché
 - Analyse de l'activité des enzymes *GAA* dans le sang total
 - Analyse de l'activité des enzymes *GAA* par biopsie cutanée (culture des fibroblastes)
 - Analyse de l'activité des enzymes *GAA* par biopsie musculaire

Critères d'exclusion

Manifestations cliniques de faiblesse des muscles proximaux sans confirmation génétique ou biochimique de la maladie

Particularités de l'étude

D'ordinaire, les études du Programme canadien de surveillance pédiatrique (PCSP) visent à saisir l'incidence minimale d'une maladie, mais cette étude visait également à saisir la prévalence des cas de maladie de Pompe infantile et juvénile au Canada.



Résultats – octobre 2017 à septembre 2019

TABLEAU 1 – Cas de maladie de Pompe infantile ou juvénile entre le 1^{er} octobre 2017 et le 30 septembre 2019

Année	Déclarés	Déclaration du Québec [‡]	Dédoublé	Exclu	En attente	Respect de la définition de cas
2017*	1	—	0	0	0	1
2018	13	0	1	0	1	11
2019†	11	0	0	0	4	7
Total	25	0	1	0	5	19

* 1^{er} octobre au 31 décembre 2017

† 1^{er} janvier au 30 septembre 2019

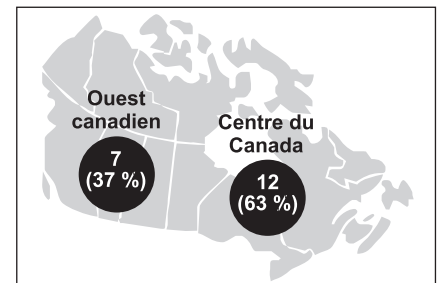
‡ Étant donné les lois québécoises, les cas signalés par les participants du Québec après le 1^{er} août 2018 sont exclus de l'analyse des données, et les données détaillées relatives à chaque cas ne sont pas colligées, à moins de provenir d'un centre qui a fait approuver le projet par un comité d'éthique de la recherche.

Cas qui respectaient la définition de cas

- Au moment de l'analyse, on avait confirmé 19 cas de maladie de Pompe infantile ou juvénile fortuits ou prévalents qui respectaient la définition de cas entre le 1^{er} octobre 2017 et le 30 septembre 2019.
- Pendant les deux ans de la surveillance, moins de cinq cas fortuits ont été déclarés.

Données démographiques

- Dans la majorité des cas, les patients étaient de sexe masculin.
- Les cas se situaient dans les groupes d'âge suivants : huit avaient de 0 à cinq ans (42 %) ; sept, de six à 12 ans (37 %) et les autres étaient âgés de plus de 13 ans (21 %).
- Dans 60 % des cas, le groupe de population était Blanc (11 cas sur 19).
- La répartition géographique des cas s'établissait comme suit : 12 provenaient du centre du Canada (63 %) et sept de l'Ouest canadien (37 %).
- Dans 13 cas déclarés (68 %), l'enfant était le premier cas connu de la famille.



Présentation et diagnostic

- Les cas avaient de 0 à 13 ans à l'apparition des symptômes. Onze cas (58 %) éprouvaient des symptômes avant l'âge de 12 mois.
- Douze cas (63 %) ont été diagnostiqués dans l'année suivant l'apparition des symptômes.
- Douze cas (63 %) ont présenté un taux sérique élevé de créatine kinase.
- Les signes ou symptômes les plus fréquents avant le diagnostic clinique s'établissaient comme suit : 11 cas de cardiomyopathie, dix cas d'hypotonie, huit cas de faiblesse proximale des jambes, sept cas de faiblesse proximale des bras et sept cas qui n'ont jamais réussi à ramper.
- De multiples méthodes ont été utilisées pour diagnostiquer la maladie de Pompe, mais les plus fréquentes étaient l'analyse des enzymes sanguines par tache de sang séché dans 12 cas (63 %) et le séquençage génétique ciblé par la méthode de Sanger dans sept cas (37 %). Ce sont surtout les laboratoires du centre du Canada et de l'Ouest canadien qui ont effectué des analyses biochimiques et génétiques.

Traitement et pronostic

Quinze (15) cas (79 %) ont reçu une enzymothérapie substitutive après le diagnostic. De ce nombre, neuf (60 %) ont constaté des améliorations cliniques.

Limites de l'étude

Les limites que partagent toutes les études du PCSP figurent à la page 11.



Conclusions

- Pendant les 24 mois de l'étude, moins de cinq cas fortuits ont été déclarés. Compte tenu du taux de naissances vivantes au Canada, ces données laissent supposer que la fréquence de maladie de Pompe infantile ou juvénile est considérablement plus faible que ce qu'indiquent les publications. Cependant, il faut faire preuve de prudence avant de tirer des conclusions définitives ou de calculer la véritable incidence ou prévalence de cette maladie d'une extrême rareté au bout de deux ans de surveillance. Le nombre de cas déclarés sera validé par rapport au nombre signalé par les laboratoires de diagnostic clinique du Canada.
- Près de 60 % des cas éprouvaient des symptômes avant l'âge de 12 mois et ont été diagnostiqués dans l'année suivant l'apparition des symptômes. La plupart des cas présentaient des taux sériques de créatine kinase élevés. Les signes ou symptômes les plus déclarés étaient la cardiomyopathie, l'hypotonie, la faiblesse proximale des bras et des jambes et l'incapacité de ramper.
- Une forte proportion de cas prévalents dépistés qui ont reçu une enzymothérapie substitutive ont démontré l'efficacité de ce traitement, comme l'ont remarqué les dispensateurs de soins participants.



Effets anticipés de l'étude

Des données comparatives sur la prévalence minimale de cette maladie par rapport à ce qui figure dans les publications pourront servir à l'application des connaissances. L'information sera diffusée auprès des utilisateurs de connaissances pertinents du Canada.

Remerciements

Les investigateurs tiennent à remercier Rhiannon Hicks et Riley Young pour leur aide dans l'étude du PCSP sur la maladie de Pompe.

Obésité sévère et retard global du développement chez les enfants d'âge préscolaire

février 2018 à janvier 2020



Geoff Ball

Investigateurs principaux

Geoff Ball, Ph. D., Dt.p., professeur, département de pédiatrie, université de l'Alberta; gdball@ualberta.ca

Catherine Birken, MD, M. Sc., FRCPC, professeure, département de pédiatrie, université de Toronto; catherine.birken@sickkids.ca

Co-investigateurs

Bélanger S, Bridger T, Chanoine JP, Gibson W, Hadjiyannakis S, Haines J, Hamilton J, Haqq A, Henderson M, Ho J, Irvine B, Legault L, Luca P, Maguire J, McPherson A, Morrison K, Wahi G, Weksberg R, Zwaigenbaum L

Questions

- Quelle est l'incidence minimale d'obésité sévère (OS) et de retard global du développement (RGD) chez les enfants d'âge préscolaire au Canada?
- Quels sont l'âge d'apparition, les facteurs de risque et l'utilisation des soins de santé associés à l'OS et au RGD chez les enfants d'âge préscolaire au Canada?

Importance

- Jusqu'à présent, aucune étude canadienne n'a porté sur la cooccurrence de l'OS et du RGD chez les enfants.
- Il est nécessaire de comprendre l'incidence et les facteurs de risque de l'OS et du RGD pour établir des stratégies de prise en charge efficaces et orienter la planification des systèmes de santé.

Méthodologie

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

Définition de cas

Déclarer les enfants de cinq ans ou moins présentant :

1. une obésité sévère, définie par un indice de masse corporelle (IMC) égal ou supérieur au 99,9^e percentile en fonction des références établies par l'Organisation mondiale de la Santé et le Groupe canadien d'endocrinologie pédiatrique. Les seuils absolus en fonction de l'âge et du sexe figurent dans le protocole de l'étude, à www.pcsp.cps.ca/surveillance.
ET
2. un retard global du développement, défini par un retard important dans au moins deux sphères du développement, y compris :
 - la motricité globale,
 - la motricité fine,
 - le développement du langage et de la communication,
 - la cognition,
 - le développement social et personnel,
 - les retards dans les activités de la vie quotidienne.

Particularités de l'étude

Un document infographique a été créé pour faire connaître l'étude et a été diffusé dans des réseaux de recherche et des réseaux cliniques déjà en place (p. ex., le *Team to Address Bariatric Care in Canadian Children*, le *Women and Children's Health Research Institute*, le *Maternal Infant Child and Youth Research Network*). Ce document infographique visait à encourager les participants au Programme canadien de surveillance pédiatrique (PCSP) à déclarer les cas qui respectaient la définition de cas.

Résultats – janvier à décembre 2019

TABLEAU 1 – Cas d'obésité sévère et de retard global du développement en 2019					
Déclarés	Déclaration du Québec*	Dédoublé	Exclus	En attente	Respect de la définition de cas
42	9	1	6	10	16

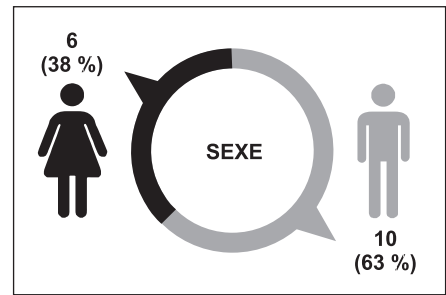
* Étant donné les lois québécoises, les cas signalés par les participants du Québec après le 1^{er} août 2018 sont exclus de l'analyse des données, et les données détaillées relatives à chaque cas ne sont pas colligées, à moins de provenir d'un centre qui a fait approuver le projet par un comité d'éthique de la recherche.

Cas qui respectaient la définition de cas

Au moment de l'analyse, 16 cas cooccurrents d'OS et de RGD confirmés respectaient la définition de cas en 2019.

Données démographiques

- Dix patients étaient de sexe masculin (63 %) et six, de sexe féminin (38 %).
- Les cas avaient un âge moyen de 3,2 ans (ÉT=1,2).
- La répartition géographique des cas s'établissait comme suit : 11 (69 %) provenaient de l'Ontario et les autres, des autres provinces et territoires.
- Les groupes de population se répartissaient comme suit : huit étaient Blancs (50 %) et les autres étaient Métis, Noirs, des Premières Nations, Latino-Américains et Sud-Asiatiques.



Présentation et diagnostic

- Les cas présentaient un écart-réduit (score z) moyen de l'IMC de 4,4 (ÉT=1,1).
- La majorité des cas s'associaient à au moins trois retards importants dans les sphères définies, et l'âge moyen au diagnostic de RGD était de 2,7 ans (ÉT=1,6).
- L'âge moyen des premières inquiétudes relatives au poids était de 1,9 an (ÉT=1,3).
- Les principales affections cooccurrentes étaient les troubles du spectre de l'autisme (cinq cas sur 16, 31 %).
- Les troubles de santé les plus déclarés étaient les problèmes scolaires et les troubles de comportement (sept cas sur 16, 44 %) et l'hypertension (cinq cas sur 16, 31 %).
- Des tests génétiques ont été demandés dans 14 cas (88 %), y compris 12 analyses chromosomiques sur micropuce (75 %).
- Une imagerie du système nerveux central a été demandée pour six cas (38 %).

Traitement et pronostic

- Les médecins qui ont déclaré le plus de cas étaient des endocrinologues consultants dans six cas (38 %) et des pédiatres consultants dans cinq cas (31 %).
- Les autres cliniciens et services utilisés pour les soins aux patients étaient des pédiatres généraux dans 13 cas (81 %), des orthophonistes, des diététistes et des médecins de famille dans 11 cas chacun (69 %) et des programmes développementaux, des généticiens et des travailleurs sociaux dans dix cas chacun (63 %).
- Les difficultés signalées pour soigner les enfants ayant une OS et un RGD incluaient la coordination des soins et la distance géographique de la famille avec les services de santé.

Limites de l'étude

Les limites que partagent toutes les études du PCSP figurent à la page 11.

Conclusions

- Dans les cas déclarés en 2019, les préoccupations relatives à l'OS chez les enfants ayant un RGD étaient constatées vers l'âge 1,9 an.
- Dans l'ensemble, les caractéristiques démographiques et la présentation des cas déclarés en 2019 étaient semblables à celles des cas déclarés en 2018.
- Les tests génétiques, y compris les analyses chromosomiques sur micropuce, étaient demandés dans la plupart des cas, ce qui est conforme aux directives actuelles.
- Les services multidisciplinaires étaient fréquents, mais la coordination des soins et la géographie étaient considérées comme des obstacles qui avaient des répercussions négatives sur la prestation des soins.

Effets anticipés de l'étude

- Cette étude sera la première à établir l'incidence minimale d'OS et de RGD chez les enfants d'âge préscolaire au Canada.
- Cette étude contribuera à déterminer la démographie des patients, leur âge au moment des premières manifestations, les facteurs de risque et l'utilisation des services de santé associée à l'OS et au RGD.
- Les résultats serviront à promouvoir le dépistage et le traitement rapides de ces affections cooccurrentes ainsi qu'à mieux faire connaître aux professionnels de la santé pédiatriques l'OS et le RGD chez les enfants d'âge préscolaire du Canada.

Remerciements

Les investigateurs tiennent à remercier Nicole Gehring (université de l'Alberta) et Stephan Oreskovich (*The Hospital for Sick Children*) pour leur aide dans le cadre de l'étude du PCSP sur l'obésité sévère et le retard global du développement chez les enfants d'âge préscolaire.

Paralysie flasque aiguë

en cours depuis janvier 1996



Catherine Dickson

Investigatrice principale

Catherine Dickson, MD, CM, M. Sc., FRCPC, Centre de l'immunisation et des maladies respiratoires infectieuses, Agence de la santé publique du Canada; catherine.dickson@canada.ca

Co-investigatrice

Ho Mi Fane B



Question

Le Canada a-t-il maintenu son statut sans polio en 2019?



Importance

- La surveillance de la paralysie flasque aiguë (PFA) est essentielle pour suivre l'évolution de la polio, dont la souche sauvage continue d'être transmise dans quelques pays du monde.
- Le Canada assure la surveillance de la PFA auprès des enfants de moins de 15 ans, conformément aux recommandations et aux normes de pratique de l'Organisation mondiale de la Santé.



Méthodologie

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

Définition de cas

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

Particularités de l'étude

Les cas sont saisis à la fois par l'entremise du Programme canadien de surveillance pédiatrique (PCSP) et du Programme canadien de surveillance active de l'immunisation (IMPACT) installé dans 12 centres pédiatriques de soins tertiaires. Au Québec, seuls les cas de PFA déclarés par les centres d'IMPACT sont admissibles à l'analyse des données dans le présent rapport.



Résultats – janvier à décembre 2019

Remarque : À cause de retards dans les déclarations, le présent rapport présente un portrait au 23 janvier 2020. Le total des cas de PFA entre 2015 et 2018 a été mis à jour pour inclure tous les cas confirmés qui ont été déclarés; ceux-ci sont présentés au tableau 2.

Déclarés	Déclaration du Québec*	Dédoublés	Exclus	En attente	Respect de la définition de cas
22	0	3	2	1	16

* Étant donné les lois québécoises, les cas signalés par les participants du Québec après le 1^{er} août 2018 sont exclus de l'analyse des données, et les données détaillées relatives à chaque cas ne sont pas colligées, à moins de provenir d'un centre qui a fait approuver le projet par un comité d'éthique de la recherche. Les cas déclarés par l'entremise des centres d'IMPACT sont inclus dans l'analyse des données du présent rapport.

Année	Cas totaux
2018	71
2017	32
2016	52
2015	27

L'Agence de la santé publique du Canada a reçu un total de 22 rapports de faiblesse musculaire subite chez des enfants de moins de 15 ans par l'entremise du PCSP et des centres d'IMPACT. La grande majorité des cas a été déclarée par l'entremise d'IMPACT.

Cas qui respectaient la définition de cas

- Au moment de l'analyse, il était démontré que 16 cas respectaient la définition de cas de PFA en 2019, mais aucun ne respectait celle de polio.

- La durée médiane entre l'apparition des cas de paralysie et la déclaration était de 62,5 jours et la durée moyenne, de 105 jours (plage de 22 à 277 jours).

Données démographiques

- Les patients étaient de sexe masculin dans la majorité des cas.
- Les cas étaient âgés de moins d'un an à 14 ans, pour un âge médian de 2,8 ans et un âge moyen de 4,3 ans (IC [intervalle de confiance] à 95 %, 2,3 à 6,3).

Présentation et diagnostic

- Les 16 cas (100 %) ont tous été hospitalisés pendant une durée de trois à 29 jours, pour une durée médiane de six jours et moyenne de dix jours (IC à 95 %, six à 14).
- Huit cas (50 %) ont reçu un diagnostic de syndrome de Guillain-Barré. Les huit autres cas (50 %) ont reçu un diagnostic de myélite transverse, d'encéphalomyélite disséminée aiguë ou leur diagnostic était non précisé ou inconnu.
- La grande majorité des cas étaient à jour dans leur vaccination contre la polio.
- Sept cas (44 %) ont été dotés d'un prélèvement de selle soumis en vue d'un test viral. Aucun n'était positif pour la polio.

Traitement et pronostic

- Des 15 cas (94 %) dont les résultats étaient consignés au dossier au moment du rapport initial, tous (100 %) s'étaient partiellement rétablis et conservaient une faiblesse résiduelle.
- Des sept cas (44 %) dont les résultats cliniques ont été déclarés au moins 60 jours après l'apparition de la paralysie ou de la faiblesse, la grande majorité s'était partiellement rétablie.

Tableau 3 – Mesure des indicateurs de rendement de la surveillance de la paralysie flasque aiguë par l'Organisation mondiale de la Santé au Canada en 2019¹

Nombre de cas	Taux d'incidence*	Pourcentage doté d'un échantillon de selle approprié ^{2†}	Pourcentage doté d'un suivi au 60 ^e jour [‡]
16	0,26	44 %	44%

* Sur 100 000 habitants. La cible est de 1,0 cas de PFA sur 100 000 habitants de moins de 15 ans.

† La cible est d'au moins 80 % de cas confirmés dotés d'un échantillon de selle approprié.

‡ La cible est d'au moins 80 % d'examen de suivi de la paralysie résiduelle au moins 60 jours après son apparition.

Limites de l'étude

- Les limites que partagent toutes les études du PCSP figurent à la page 11.
- Il est parfois difficile d'obtenir des échantillons de selle chez les patients atteints de la PFA à cause de la nature de leurs symptômes, qui incluent la constipation. De plus, l'accès rapide aux tests diagnostiques avancés permet souvent de poser le diagnostic avant la collecte de l'échantillon de selle.

Conclusions

- Même si le Canada n'a pas respecté les indicateurs de rendement de l'Organisation mondiale de la Santé pour la surveillance nationale de la PFA en 2019, les données probantes étaient suffisantes pour laisser supposer qu'aucun cas de polio ne s'est manifesté au Canada.
- La surveillance de la PFA au Canada est assurée par un système de surveillance sensible et actif qui permet d'explorer rapidement et avec rapidité les cas de PFA pour déceler la polio. La polio est une maladie à déclaration obligatoire dans toutes les provinces et tous les territoires, de même que sur la scène nationale.

Effets anticipés de l'étude

Le statut sans polio du Canada demeure intact.

Remerciements

Les investigateurs tiennent à remercier tous ceux qui ont participé à la collecte de données. Ils souhaitent également souligner l'excellent travail de Susan Squires, Francesca Reyes Domingo et Noémie Desmarreaux.

1. De l'information détaillée sur les indicateurs de rendement de la surveillance de l'Organisation mondiale de la Santé figure à l'adresse <http://polioeradication.org/polio-today/polio-now/surveillance-indicators>, en anglais.

2. Un échantillon de selle approprié désigne le prélèvement de selle obtenu dans les 14 jours suivant l'apparition de la paralysie.

Syndrome associé à l'infection congénitale à virus Zika chez les nourrissons du Canada

mars 2017 à février 2019 – rapport définitif



Shaun Morris

Investigateurs principaux

Shaun Morris, MD, division des maladies infectieuses, *The Hospital for Sick Children*; shaun.morris@sickkids.ca

Marianna Ofner, Ph. D., Agence de la santé publique du Canada; marianna.ofner@canada.ca

Co-investigateurs

Bitnun A, Miller S, Moore Hepburn C, Nelson C, Tataryn J

Question

Quelle est l'incidence minimale de nourrissons nés avec un syndrome associé à l'infection congénitale à virus Zika (SCZ) au Canada et quelles sont les manifestations et les anomalies cliniques observées dans cette population?

Importance

- En octobre 2015, on a remarqué une augmentation de l'incidence de microcéphalies au nord-est du Brésil. Des explorations plus approfondies ont révélé une augmentation des microcéphalies graves et d'autres troubles neurologiques chez les nourrissons d'une mère atteinte de l'infection à virus Zika.
- La microcéphalie grave était la première anomalie congénitale majeure à être liée à l'infection à virus Zika pendant la grossesse, mais tout un éventail d'anomalies congénitales a été décrit. Étant donné la diversité des manifestations cliniques et des anomalies observées chez les nourrissons d'une mère infectée par le virus Zika, on a créé le terme syndrome associé à l'infection congénitale à virus Zika (SCZ). Fait important, certains nouveau-nés d'une mère infectée ont des anomalies neurologiques malgré une circonférence crânienne normale.
- La surveillance du SCZ au Canada par l'entremise du Programme canadien de surveillance pédiatrique (PCSP) a été lancée en mars 2017. Ce projet complétait la surveillance de la microcéphalie grave entreprise par le PCSP.

Méthodologie

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

Définition de cas

Tout nourrisson de moins de 12 mois qui présente les critères suivants :

- Une microcéphalie, définie comme une circonférence crânienne de moins de deux écarts-types sous le percentile de référence standardisé par rapport à l'âge gestationnel et au sexe*
OU
- D'autres anomalies et malformations congénitales compatibles avec le syndrome associé à l'infection congénitale à virus Zika, y compris des malformations du système nerveux central telles que les calcifications intracrâniennes, les anomalies structurelles cérébrales ou oculaires ou d'autres anomalies congénitales liées au système nerveux central (non expliquées par une autre étiologie†)
ET
- Des antécédents maternels qui incluent un lien épidémiologique‡ au virus Zika OU un test de laboratoire du virus Zika positif ou non concluant
OU
- Un nourrisson dont le test de laboratoire du virus Zika est positif ou non concluant

* Si un cas de grave microcéphalie est présumé s'associer au virus Zika, il faut remplir à la fois le questionnaire de l'étude sur la microcéphalie grave et celui de l'étude sur le syndrome associé à l'infection congénitale à virus Zika (s'il respecte les deux définitions de cas).

† D'autres étiologies devraient être envisagées, y compris la syphilis, la toxoplasmose, la rubéole, le cytomégalovirus, le virus varicelle-zona, le parvovirus B₁₉ et le virus de l'herpès simplex. Il faut également envisager d'évaluer les causes génétiques et tératogènes potentielles des anomalies congénitales.

‡ Un lien épidémiologique signifie que, pendant sa grossesse, la femme a voyagé ou habité dans une région où on observe une transmission active du virus Zika OU a eu des relations sexuelles non protégées avec un partenaire qui a voyagé ou habité dans une telle région.

Particularités de l'étude

Une étude du PCSP sur l'incidence et l'épidémiologie de la microcéphalie grave au Canada s'est déroulée de juin 2016 à mai 2018. Les participants au PCSP qui soupçonnent une association entre un cas de microcéphalie grave et le virus Zika ont été invités à remplir à la fois le questionnaire sur la microcéphalie grave ET celui sur le SCZ. Les investigateurs principaux et les co-investigateurs étaient représentés dans les deux équipes de recherche afin que tous les cas soient décelés et analysés correctement.



Résultats – mars 2017 à février 2019

TABLEAU 1 – Cas de syndrome associé à l’infection congénitale à virus Zika entre le 1^{er} mars 2017 et le 28 février 2019

Année	Déclarés	Déclaration du Québec [†]	Dédoublé	Exclu	En attente	Respect de la définition de cas
2017*	< 5	—	0	0	0	< 5
2018	< 5	0	0	0	0	< 5
2019 [†]	< 5	0	0	0	0	< 5
Total	< 5	0	0	0	0	< 5

* 1^{er} mars au 31 décembre 2017

† 1^{er} janvier au 28 février 2019

[‡] Étant donné les lois québécoises, les cas signalés par les participants du Québec après le 1^{er} août 2018 sont exclus de l’analyse des données, et les données détaillées relatives à chaque cas ne sont pas colligées, à moins de provenir d’un centre qui a fait approuver le projet par un comité d’éthique de la recherche.

Cas qui respectaient la définition de cas

Pendant la durée de l’étude, moins de cinq cas de SCZ confirmés ont respecté la définition de cas au Canada.

Données démographiques

Conformément à la politique du PCSP, le nombre de cas et les données relatives à moins de cinq cas ne peuvent pas être présentés.

Présentation, diagnostic, traitement et pronostic

Il est impossible de présenter de l’information précise sur l’étude en raison du petit nombre de cas, mais les publications démontrent que le SCZ désigne :

- une microcéphalie grave, démontrée par une dépression partielle de la boîte crânienne;
- une diminution des tissus cérébraux associée à un schéma précis d’atteinte cérébrale, y compris des calcifications intracrâniennes;
- des anomalies aux structures des yeux, y compris, sans s’y limiter, des scarifications maculaires et des marbrures pigmentaires focales de la rétine;
- des contractures congénitales;
- une hypertonie.

L’Agence de la santé publique du Canada a publié des données de surveillance sur les infections congénitales à virus Zika au Canada entre juin 2015 et décembre 2018, et 582 cas liés à des voyages ont été signalés pendant cette période. Les études d’autres pays révèlent que, pour les grossesses complétées assorties de preuves de laboratoire de l’infection à virus Zika, environ 6 % des fœtus et des nourrissons présentaient des manifestations d’anomalies congénitales associées au virus Zika. Chez les femmes enceintes qui avaient été infectées par le virus Zika au premier trimestre de leur grossesse, environ 11 % des fœtus ou des nourrissons présentaient des manifestations d’anomalies congénitales associées au virus Zika.

Limites de l’étude

- Les limites que partagent toutes les études du PCSP figurent à la page 11.
- Cette étude n’a saisi que les naissances vivantes.



Conclusions

Le SCZ est rare au Canada. Selon l’Agence de la santé publique du Canada, au 31 décembre 2018 (les données les plus récentes), 582 cas d’infection à virus Zika liés à des voyages ont été signalés au Canada depuis juin 2015. Il a été confirmé que moins de cinq cas de SCZ respectaient la définition de cas dans cette étude du PCSP.



Effets anticipés de l’étude

- Ces données compléteront celles colligées dans le cadre des programmes provinciaux et territoriaux de maladies à déclaration obligatoire.
- Il est prévu qu’une prochaine publication combinera les données de l’étude sur le SCZ du PCSP et de l’étude sur la microcéphalie grave. D’autres travaux combineront les données de l’étude sur le SCZ du PCSP et de l’étude sur la microcéphalie grave avec des données semblables obtenues grâce aux projets de surveillance nationaux du Royaume-Uni, de l’Australie et de la Nouvelle-Zélande réalisés par des collaborateurs au Réseau international d’unités de surveillance pédiatriques.



Publication et diffusion

Incidence of congenital Zika syndrome and other causes of severe microcephaly in Canada; results from the Canadian Paediatric Surveillance Program. Morris SK, Ofner M, Demarsh A, Nelson C, Bitnun A, Miller S, Shevell M, Moore A, Tataryn J, Evans J, Zipursky A, Moore-Hepburn C. World Congress of the Society for Pediatric Infectious Diseases à Manille, aux Philippines, en novembre 2019 (présentation orale)

Le virus Zika : ce qu’un médecin qui s’occupe d’enfants au Canada doit savoir? Robinson JL, comité des maladies infectieuses et d’immunisation de la Société canadienne de pédiatrie. *Paediatr Child Health* 2017;22(1):48–51 (point de pratique)

Remerciements

Les investigateurs et le PCSP tiennent à remercier tous les médecins qui ont déclaré des cas à cette étude.

Syndrome douloureux régional complexe chez les enfants et les adolescents canadiens

septembre 2017 à août 2019 – rapport définitif



Krista Baerg

Investigatrice principale

Krista Baerg, B. Sc. inf., BA, MD, B. Sc. méd., FRCPC, professeure agrégée de pédiatrie, université de la Saskatchewan, chef médicale, clinique interdisciplinaire de douleur pédiatrique complexe, département de pédiatrie, *Royal University Hospital, Saskatchewan Health Authority* – Saskatoon; dr.kbaerg@usask.ca

Co-investigateurs

Finley GA, Tupper S

Cliniques de douleur pédiatrique participantes au Canada : *Alberta Children's Hospital, BC Children's Complex Pain Service, Centre hospitalier pour enfants de l'est de l'Ontario, Centre universitaire de santé McGill, CHU Sainte-Justine, IWK Health Centre, London Health Sciences Centre, McMaster Children's Hospital, Saskatchewan Health Authority – Saskatoon, Stollery Children's Hospital, The Hospital for Sick Children*

Questions

- Quelles sont l'incidence minimale et la répartition géographique du syndrome douloureux régional complexe (SDRC) au sein de la population pédiatrique du Canada?
- Quelles sont les trajectoires de consultations, les présentations cliniques, les interventions diagnostiques et les interventions recommandées par les pédiatres et les spécialistes de la douleur?

Importance

- Le SDRC est un état de douleur grave et chronique rare qui touche les systèmes nerveux périphérique, central et autonome et les mécanismes du système immunitaire. Il entraîne une atteinte fonctionnelle et des symptômes invalidants marqués. La douleur intense et persistante provoque des changements psychologiques et physiques et des modifications sur le plan de la structure et de la fonction neurologiques.
- Peu d'interventions pour soulager le SDRC ont fait l'objet d'évaluations formelles au sein de la population pédiatrique.
- Le diagnostic et la prise en charge du SDRC sont variables.
- En améliorant les connaissances sur l'incidence et la présentation du SDRC au Canada, on pourra promouvoir un dépistage et un diagnostic précoces.

Méthodologie

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

Définition de cas

Tout patient âgé de deux à 18 ans (jusqu'à son 18^e anniversaire) qui reçoit un nouveau diagnostic conformément aux critères diagnostiques cliniques de l'*International Association for the Study of Pain* :

1. Douleur continue, disproportionnée par rapport à l'événement causal
2. Présence d'au moins un symptôme dans au moins trois des quatre catégories suivantes :
 - **Sensoriel** : hyperesthésie ou allodynie
 - **Vasomoteur** : asymétrie de la température, changements de couleur de la peau ou asymétrie de la couleur
 - **Sudomoteur ou œdémateux** : œdème ou altération ou asymétrie de la sudation
 - **Moteur ou trophique** : diminution de l'amplitude de mouvements ou dysfonction motrice (faiblesse, tremblements, dystonie) ou changements trophiques (cheveux, ongles, peau)
3. Présence d'au moins un signe dans au moins deux des quatre catégories suivantes au moment de l'évaluation :
 - **Sensoriel** : hyperalgésie (à une piqûre d'épingle) ou allodynie (à un toucher léger, à la sensation de température ou à une pression somatique profonde ou au mouvement articulaire)
 - **Vasomoteur** : asymétrie de la température (> 1 °C), changements de couleur de la peau ou asymétrie de la couleur
 - **Sudomoteur ou œdème** : œdème ou altération ou asymétrie de la sudation
 - **Moteur ou trophique** : diminution de l'amplitude de mouvements ou dysfonction motrice (faiblesse, tremblements, dystonie) ou changements trophiques (cheveux, ongles, peau)

Critères d'exclusion

Présence d'un autre diagnostic qui explique mieux les signes et symptômes

✓ Résultats – septembre 2017 à août 2019

TABLEAU 1 – Cas de syndrome douloureux régional complexe entre le 1^{er} septembre 2017 et le 31 août 2019

Année	Déclarés	Déclarations du Québec [‡]	Dédouble	Exclus	En attente	Respect de la définition de cas
2017*	28	—	0	5	6	17
2018	135	5	0	22	39	69
2019 [†]	85	1	1	12	22	49
Total	248	6	1	39	67	135

* 1^{er} septembre au 31 décembre 2017

† 1^{er} janvier au 31 août 2019

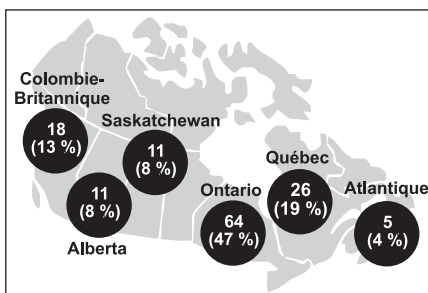
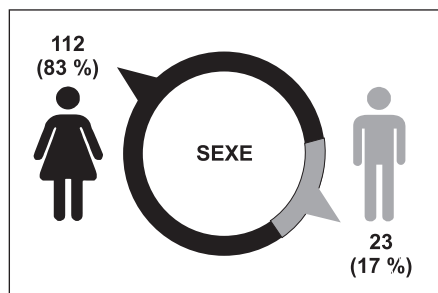
‡ Étant donné les lois québécoises, les cas signalés par les participants du Québec après le 1^{er} août 2018 sont exclus de l'analyse des données, et les données détaillées relatives à chaque cas ne sont pas colligées, à moins de provenir d'un centre qui a fait approuver le projet par un comité d'éthique de la recherche.

Cas qui respectaient la définition de cas

Au moment de l'analyse, 135 cas de SDRC confirmé respectaient la définition de cas sur les 24 mois de l'étude.

Données démographiques

- Dans 112 cas (83 %), les patients étaient de sexe féminin et dans 23 cas (17 %), de sexe masculin.
- Les cas avaient un âge moyen de 11,6 ans (plage de six à 18 ans).
- La répartition géographique des cas s'établissait comme suit : 64 provenaient de l'Ontario (47 %), 26 du Québec (19 %), 18 de la Colombie-Britannique (13 %), 11 de l'Alberta (8 %), 11 de la Saskatchewan (8 %) et cinq de l'Atlantique (4 %).
- Le groupe de population le plus représenté était les Blancs (105, 78 %).



Présentation et diagnostic

- En moyenne, 5,3 mois s'écoulaient entre l'apparition du SDRC et le diagnostic (ÉT=9,7).
- Dans 41 cas (30 %), le SDRC était diagnostiqué dans une clinique de la douleur, et dans 15 cas (11 %), par un pédiatre général. Dans 79 cas (59 %), le SDRC avait été diagnostiqué par un autre professionnel de la santé, y compris des pédiatres urgentistes, des chirurgiens orthopédiques et des rhumatologues pédiatres.
- L'intensité autodéclarée moyenne de la douleur au cours de la semaine précédente était grave dans 78 cas (58 %) et modérée dans 42 cas (31 %).
- L'événement déclencheur le plus courant était un traumatisme ou une blessure dans 89 cas (66 %), suivi de l'absence de déclencheur connu dans 29 cas (21 %).
- Le SDRC était plus fréquent dans les membres inférieurs (105 cas, 78 %).
- Les patients déclaraient des symptômes dans les catégories suivantes : 116 cas (86 %) éprouvaient des symptômes sensoriels, 114 (84 %), des symptômes vasomoteurs, 111 (82 %), des symptômes moteurs ou trophiques et 102 (76 %), des symptômes sudomoteurs ou œdémateux.
- Les patients éprouvaient des signes dans les catégories suivantes : 119 cas (88 %) présentaient des signes moteurs ou trophiques, 113 (84 %), des signes sensoriels, 90 (67 %), des signes vasomoteurs et 70 (52 %), des signes sudomoteurs ou œdémateux.
- Les symptômes du SDRC avaient des répercussions fonctionnelles sur les patients dans les secteurs suivants : 125 cas (93 %) en ressentaient les effets sur l'activité physique, 73 (54 %), sur le sommeil, 71 (53 %), sur l'humeur, 69 (51 %), sur le sport de haut niveau, 55 (41 %), sur les activités familiales, 43 (32 %), sur les activités sociales et 41 (30 %), sur la réussite scolaire. De plus, 72 cas (53 %) avaient raté l'école, et 31 sur 72 (43 %) en avaient raté moins de deux semaines.
- L'histoire médicale des patients atteints d'un SDRC incluait surtout les affections suivantes : 36 cas (27 %) avaient des troubles des humeurs ou des troubles anxieux, 34 (25 %), un autre trouble médical ou de santé mentale, 19 (14 %), des migraines ou des céphalées, 15 (11 %), un trouble de l'apprentissage, 13 (10 %), un autre trouble de douleur, neuf (7 %), un trouble de déficit de l'attention/hyperactivité, sept (5 %), une hypermobilité et cinq (4 %), un diagnostic antérieur de SDRC. Les affections moins courantes incluait la dysménorrhée, les affections rhumatologiques et un trouble de conversion.

Traitement et pronostic

- Les patients atteints d'un SDRC ont reçu les analgésiques et les adjuvants suivants : 111 cas (82 %) ont reçu des anti-inflammatoires non stéroïdiens, 87 (64 %), de l'acétaminophène, 69 (51 %), des gabapentinoïdes, 31 (23 %), des anesthésiques topiques, 25 (19 %), des antidépresseurs tricycliques, 18 (13 %), des anesthésiques topiques composés, 16 (12 %), d'autres opioïdes, neuf (7 %), du tramadol, huit (6 %), des inhibiteurs sélectifs de la recapture de la sérotonine, sept (5 %), des blocs régionaux et cinq (4 %), de la kétamine. Les médicaments moins déclarés étaient les agents du canal sodique, les inhibiteurs mixtes du recaptage de la sérotonine et de la noradrénaline, la marijuana médicale et les bisphosphonates.
- Les patients ont reçu d'autres traitements complémentaires, dont 27 (20 %), un traitement par l'exercice, 17 (13 %), des soins chiropraxiques, 12 (9 %), des médicaments complémentaires (p. ex., ostéopathie, thérapie au laser), huit (6 %), de l'acupuncture et huit (6 %), de la massothérapie.
- Les patients atteints d'un SDRC ont reçu d'autres traitements, y compris 86 cas (64 %) d'éducation à la douleur, 79 cas (59 %) de désensibilisation, 76 cas (56 %) de mesures de forme physique et d'exercice, 69 cas (51 %) de stratégies psychologiques, 49 cas (36 %) d'imagerie motrice calibrée, 47 cas (35 %) d'orthèse pied-cheville, 28 cas (21 %) d'hydrothérapie, 19 cas (14 %) d'une machine de neurostimulation transcutanée (TENS) et 17 cas (13 %) de semelles orthopédiques.
- Les patients ayant un SDRC prenaient des suppléments nutritionnels comme de la vitamine C dans 25 cas (19 %), des oméga 3 dans cinq cas (4 %) et d'autres suppléments dans huit cas (6 %).
- Les patients étaient surtout dirigés vers les services de santé suivants : cliniques multidisciplinaires de la douleur, physiothérapie et psychologie. (Note : une clinique pédiatrique de la douleur offre souvent les services d'un pédiatre ou d'un anesthésiste, d'une infirmière, d'un physiothérapeute et d'un psychologue.) Les patients étaient également dirigés vers des pédiatres généraux, des physiatres, des ergothérapeutes, des psychiatres, des spécialistes en orthopédie et des neurologues.

Limites de l'étude

Les limites que partagent toutes les études du Programme canadien de surveillance pédiatrique (PCSP) figurent à la page 11.



Conclusions

- Le SDRC touchait davantage les filles que les garçons et davantage les membres inférieurs, ce qui corrobore le contenu des publications scientifiques sur le SDRC chez les adultes. La majorité des patients étaient Blancs.
- Il s'écoulait en moyenne 5,3 mois (ÉT=9,7) entre l'apparition du SDRC et le diagnostic. Au moment du diagnostic, la majorité des signes et symptômes de SDRC déclarés étaient d'ordre sensoriel et moteur ou trophique.
- Le traitement se composait d'une combinaison de médicaments, de médecines complémentaires et de thérapies.
- Les services les plus utilisés pour suivre les patients étaient ceux des cliniques multidisciplinaires de la douleur, de physiothérapie et de psychologie.
- Une fois la vérification des cas en attente terminée, les investigateurs pourront déterminer l'incidence minimale de SDRC observée.



Effets anticipés de l'étude

- Les résultats de l'étude contribueront à déterminer l'incidence minimale du SDRC et à faire ressortir les ressources nécessaires au Canada.
- L'étude contribuera à déterminer les caractéristiques démographiques et les éléments déclencheurs ou les facteurs de risque associés au SDRC.
- Les résultats serviront à promouvoir le dépistage et le traitement précoces afin de favoriser le rétablissement des patients.



Publication et diffusion

Canadian surveillance of complex regional pain syndrome in children and youth. Baerg K, Tupper S, Finley GA. Congrès annuel du Réseau de douleur chronique, à Hamilton, en septembre 2017 (présentation par affiche)

Canadian surveillance of complex regional pain syndrome in children and youth: Results from year 1 of surveillance. Baerg K, Tupper S, Finley GA. 40^e congrès scientifique annuel de la Société canadienne de la douleur, en avril 2019 (présentation par affiche)

Canadian Paediatric Surveillance Program study of complex regional pain syndrome in children and youth. Baerg K. Symposium sur le SDRC, Congrès scientifique annuel de la Société canadienne de la douleur, à Calgary, en mai 2020 (présentation orale) (reporté)

Remerciements

Les investigateurs remercient toutes les cliniques de douleur pédiatrique du Canada qui collaborent à l'étude, de même que le PCSP et les participants au PCSP. Ils soulignent le travail du docteur Félix Levesque qui a traduit les questionnaires cliniques reçus en français. Ils sont profondément reconnaissants du financement versé par le Réseau de douleur chronique.

Sondages ponctuels

Dépistage et traitement du cholestérol en pédiatrie au Canada : les pratiques, les attitudes et les obstacles

février 2019



Michael Khoury

Investigateurs principaux

Michael Khoury, MD, division de cardiologie pédiatrique, *Stollery Children's Hospital*, université de l'Alberta; khoury1@ualberta.ca

Sarah de Ferranti, MD, MHP, département de cardiologie, *Boston Children's Hospital*; Sarah.DeFerranti@cardio.chboston.org

Co-investigateurs

Birken C, Gill P, Harris K, Mackie A, McCrindle B, McLaughlin T, Rodday AM, Wong P



Question

Quels sont les pratiques, les attitudes et les obstacles perçus à l'égard du dépistage et de la prise en charge des troubles lipidiques en pédiatrie chez les pédiatres canadiens?



Importance

- L'hypercholestérolémie familiale a une prévalence d'environ un cas sur 250 habitants et provoque une élévation permanente du cholestérol à lipoprotéines de basse densité (LDL), responsable d'une athérosclérose accélérée (dès l'enfance) et d'une maladie cardiovasculaire précoce.
- Puisque les enfants présentant une hypercholestérolémie familiale sont généralement asymptomatiques, le dépistage systématique des troubles lipidiques est recommandé aux États-Unis.
- À l'heure actuelle, on ne connaît pas les pratiques, les attitudes et les obstacles à l'égard du dépistage et de la prise en charge des troubles lipidiques au Canada.



Méthodologie

Les pédiatres et pédiatres spécialisés ont reçu un sondage ponctuel par l'entremise du Programme canadien de surveillance pédiatrique (PCSP). Il est possible de le consulter, à l'adresse www.pcsp.cps.ca/surveillance.

Particularité du sondage

Le sondage visait expressément les personnes qui traitaient des enfants de neuf à 11 ans. L'analyse était axée sur les pédiatres qui déclaraient fournir des soins de première ligne dans une partie ou la totalité de leur pratique.



Résultats

Le taux de réponse au sondage s'élevait à 28 % (759 répondants sur un potentiel de 2742), y compris 236 pédiatres donnant des soins de première ligne qui exerçaient en moyenne depuis 18 ans (ÉT=13).

Pratiques de dépistage et de prise en charge des troubles lipidiques

- La grande majorité des pédiatres donnant des soins de première ligne (93 %, 215 sur 230) ont déclaré ne pas procéder au dépistage systématique des troubles lipidiques chez les enfants en santé.
- Les pratiques de dépistage étaient plus courantes chez les jeunes ayant des facteurs de risque précis ou des affections à risque, comme le surpoids et l'obésité, l'hypertension, le diabète et une histoire familiale de maladie cardiovasculaire précoce.

Tableau 1 – Pratiques de dépistage des troubles lipidiques chez les enfants de neuf à 11 ans présentant divers facteurs de risque			
Facteurs de risque	n	Jamais, rarement ou parfois	En général, la plupart du temps ou toujours
Enfants en santé	230	215 (93 %)	15 (7 %)
Surpoids ou obésité	235	46 (20 %)	189 (80 %)
Race ou ethnie à risque	225	155 (69 %)	70 (31 %)
Affection cardiométabolique chronique (p. ex., hypertension, diabète)	220	30 (14 %)	190 (86 %)
Histoire familiale de maladie cardiovasculaire précoce	217	87 (40 %)	130 (60 %)
Histoire familiale de cholestérol élevé	215	61 (28 %)	154 (72 %)

Tableau 2 – Pratiques de dépistage et de prise en charge des troubles lipidiques chez les enfants de neuf à 11 ans présentant un taux de cholestérol LDL de 5,2 mmol/L (idéalement inférieur à 2,8 mmol/L) qui persiste malgré un changement de régime alimentaire et de mode de vie			
Stratégies de prise en charge des troubles lipidiques	n	Jamais ou rarement, parfois	En général, la plupart du temps ou toujours
Commencer les statines.	220	184 (84 %)	36 (16 %)
Diriger vers un diététiste.	220	23 (10 %)	197 (90 %)
Diriger vers un spécialiste des troubles lipidiques.	224	47 (21 %)	177 (79 %)

Attitudes envers le dépistage et la prise en charge des troubles lipidiques

- Seulement 34 % des répondants (72 sur 210) étaient en accord ou fortement en accord avec le fait que tous les enfants devraient subir un test de dépistage du cholestérol. La moitié des répondants (50 %, 107 sur 213) était d'avis que le dépistage chez tous les enfants s'associe à un suivi inutile et coûteux.
- Les trois quarts des répondants (75 %, 167 sur 223) étaient en accord ou fortement en accord avec le fait que les statines sont un traitement approprié pour les enfants de neuf à 11 ans dont le cholestérol LDL est élevé (supérieur à 5 mmol/L) malgré des changements au mode de vie. Cependant, une proportion beaucoup plus faible des répondants aurait elle-même entrepris le traitement aux statines chez un enfant présentant des hausses importantes et persistantes de cholestérol LDL.

Obstacles perçus

- Près de la moitié des répondants (49 %, 114 sur 233) était d'avis que le peu de directives canadiennes sur le dépistage ou la prise en charge des troubles lipidiques en pédiatrie était un obstacle majeur au dépistage et au traitement des troubles lipidiques chez les enfants et les adolescents.
- Le manque d'accès aux éléments suivants a été signalé comme des obstacles : des professionnels qui se concentrent sur les changements de comportement (68 %, 153 sur 224), les occasions ou les programmes d'activité physique (52 %, 120 sur 233), les diététistes ou les nutritionnistes (45 %, 96 sur 215) et les spécialistes des troubles lipidiques en pédiatrie (35 %, 77 sur 219).

Limites du sondage

- Les limites que partagent tous les sondages du PCSP figurent à la page 11.
- Le taux de réponse est plutôt faible, mais il est conforme à ceux obtenus dans les sondages ponctuels antérieurs du PCSP. Les habitudes de pratique, les attitudes et les obstacles perçus des répondants pourraient différer de ceux des non-répondants.
- Les résultats présentés portent expressément sur les pédiatres qui prodiguent des soins de première ligne. Le sondage n'incluait pas les médecins de famille, qui prodiguent la majorité des soins de première ligne aux jeunes du Canada.
- Les habitudes de pratique autodéclarées ne concordent peut-être pas avec les véritables habitudes de pratique cliniques.



Conclusions

- Les pédiatres qui prodiguent des soins de première ligne effectuent rarement le dépistage universel des lipides chez les enfants de neuf à 11 ans autrement en bonne santé. Ils sont plus susceptibles d'effectuer des tests de dépistage sélectifs en fonction de la présence de facteurs de risque ou d'affection connus.
- La prise en charge d'une dyslipidémie marquée inclut l'orientation vers les services d'un diététiste et d'un spécialiste. La majorité des répondants appuie le recours aux statines lorsque la situation clinique l'indique.
- Pour les pédiatres qui prodiguent des soins de première ligne, les principaux obstacles qui limitent le dépistage et la prise en charge des troubles lipidiques en pédiatrie sont l'absence de lignes directrices canadiennes appropriées et le manque d'accès à des spécialistes et à des services.



Effets anticipés du sondage

Les résultats du sondage éclaireront la rédaction d'un document de principes sur le dépistage des troubles lipidiques en pédiatrie au Canada et contribueront à la création d'outils d'application des connaissances pour les dispensateurs de soins de première ligne canadiens.



Publication et diffusion

Child and adolescent lipid screening and management. Khoury M, Wong J, Wong P. Congrès annuel de la Société canadienne de pédiatrie, à Vancouver, en juin 2020 (séminaire) (reporté)

Maladies et blessures liées au vapotage

septembre 2019



Nicholas Chadi

Investigateur principal

Nicholas Chadi, MDCM, MHP, médecine de l'adolescence et toxicomanie pédiatrique, département de pédiatrie, CHU Sainte-Justine, professeur adjoint de clinique, Université de Montréal; nicholas.chadi.hsj@ssss.gouv.qc.ca

Co-investigateurs

Beno S, Moore Hepburn C, Richmond S, Thompson W

Questions

- Depuis 12 mois, à quelle fréquence les pédiatres canadiens ont-ils vu des cas de maladie ou de blessure liée à l'utilisation régulière d'un dispositif de vapotage (inhalation directe ou exposition secondaire), à l'ingestion (ingurgitation) de liquides à vapoter ou d'autres substances de vapotage et à la défaillance d'un dispositif de vapotage (explosion, incendie)?
- Les pédiatres sont-ils à l'aise de parler aux jeunes et à leur famille des risques du vapotage pour la santé?

Importance

- Selon les résultats de *L'Enquête canadienne sur le tabac, l'alcool et les drogues chez les élèves de 2018-2019*, 20 % des élèves du secondaire ont utilisé une cigarette électronique dans les 30 jours précédents, une augmentation par rapport aux 10 % de 2016-2017.
- Étant donné la rapide évolution du taux de vapotage au Canada, il est essentiel de colliger des données à jour pour comprendre le panorama des blessures et des maladies graves liées à l'exposition aux produits du vapotage chez les enfants et les adolescents du Canada.

Méthodologie

Les pédiatres et pédiatres subsécialisés ont reçu un sondage ponctuel par l'entremise du Programme canadien de surveillance pédiatrique (PCSP). Il est possible de le consulter à www.pcsp.cps.ca/surveillance.

Résultats

Le taux de réponse au sondage s'élevait à 42 % (1 131 répondants sur un potentiel de 2 693).

Démographie des répondants et aisance à parler des risques du vapotage pour la santé

- Les réponses au sondage provenaient de tout le pays, et presque la totalité des participants (99 %, 1 126 sur 1 131) ont précisé leur spécialité. De ce nombre, plus de la moitié (57 %, 637 sur 1 126) était des pédiatres généraux et 42 % (475 sur 1 126), des pédiatres subsécialisés.
- Chez les 88 % de répondants (990 sur 1 131) qui ont qualifié leur aisance à parler aux jeunes et à leur famille des risques du vapotage pour la santé, 31 % (307 sur 990) se sentaient plutôt mal à l'aise ou très mal à l'aise de le faire.

Ensemble des maladies et des blessures liées au vapotage

- Les répondants ont déclaré 88 cas de maladie ou de blessure liée au vapotage dans les 12 mois précédents.
- Ils ont précisé que 28 cas ont été traités à la salle d'urgence, 22 ont été hospitalisés et 13 ont été admis à l'unité de soins intensifs. Certains patients ont été traités à plusieurs endroits.
- Chez les patients dont on connaissait la situation clinique, 31 % (16 sur 51) avaient conservé des séquelles.

Maladie ou blessure grave liée à l'utilisation régulière d'un dispositif de vapotage

- Les répondants ont déclaré 71 cas de maladie ou de blessure liée à l'utilisation régulière d'un dispositif de vapotage (inhalation directe ou exposition secondaire), soit 40 patients (56 %) et 31 patientes (44 %).
- De ce nombre, 68 % (48 sur 71) étaient âgés de plus de 15 ans, et la majorité avait été exposée par inhalation directe.
- Tous les cas touchant des enfants de neuf ans ou moins découlaient d'une exposition secondaire.
- L'accès au dispositif de vapotage était confirmé dans 49 des 71 cas (69 %). De ce nombre, 34 des 49 patients (69 %) étaient propriétaires du dispositif et 17 des 49 patients (35 %) l'avaient obtenu d'un ami ou d'un membre de la famille. Certains cas avaient déclaré plusieurs possibilités d'accès au dispositif.

- Pour la moitié des cas (51 %, 36 sur 71), les répondants connaissaient les substances de vapotage contenues dans le liquide à vapoter. De ce nombre, la nicotine était la substance la plus citée.
- Les blessures et maladies du patient étaient précisées dans 65 des 71 cas (92 %). De ce nombre, 38 des 65 cas (58 %) ont souffert de détresse respiratoire ou d'une lésion pulmonaire, 13 des 65 cas (20 %) ont éprouvé des symptômes de toxicité aiguë à la nicotine et huit des 65 cas (12 %) ont souffert d'une dépression du système nerveux central. L'irritation ou la brûlure de la bouche ou de la gorge, les douleurs abdominales et les nausées et vomissements sont les autres blessures et maladies signalées. De multiples symptômes ont parfois été déclarés pour un même cas.
- Le lieu du traitement était indiqué dans 57 des 71 cas (80 %), et il arrivait que plus d'un lieu soit signalé pour un même patient. La majorité des cas ont été traités à la salle d'urgence ou dans une unité d'hospitalisation, et 12 des 57 cas (21 %) ont dû être admis à l'unité de soins intensifs.
- La situation clinique des patients a été spécifiée dans 44 des 71 cas (62 %). De ce nombre, 31 patients sur 44 (70 %) se sont complètement rétablis et 13 patients sur 44 (30 %) ont conservé des séquelles.

Ingestion de liquide à vapoter ou d'autres substances de vapotage

- Les répondants au sondage ont déclaré 13 cas de blessure ou de maladie liée à l'ingestion (ingurgitation) de liquides à vapoter ou d'autres substances de vapotage, y compris huit patientes (62 %) et cinq patients (38 %).
- Il y avait autant d'ingestions intentionnelles que non intentionnelles. Les ingestions intentionnelles étaient plus courantes chez les jeunes de 15 ans et plus, et les ingestions non intentionnelles, plus courantes chez les enfants de un à quatre ans.
- On connaissait le type de substance ingérée dans six des 13 cas (46 %). De ce nombre, le cannabis, la nicotine et les arômes étaient les substances les plus citées.

Blessure découlant de la défaillance d'un dispositif de vapotage

- Les répondants au sondage ont déclaré moins de cinq cas de défaillance d'un dispositif de vapotage (p. ex, explosion, incendie).
- La majorité des cas touchaient des jeunes de 15 à 18 ans.
- La majorité des blessures étaient causées par la défaillance de la pile ou un feu électrique.

Limites du sondage

- Les limites que partagent tous les sondages du PCSP figurent à la page 11.
- Puisque les données proviennent de multiples sources, il est impossible de déterminer les dédoublements. Il se peut donc que certains cas aient été comptabilisés plus d'une fois. Cependant, le code postal et les caractéristiques démographiques des répondants ont été vérifiés pour déceler les dédoublements potentiels, et aucun n'a été constaté.
- Les participants au sondage étaient des pédiatres et des pédiatres surspécialisés. Les résultats n'incluaient donc pas les cas observés ou pris en charge par des non-pédiatres.
- La collecte de données reposait sur la déclaration volontaire des cas par les médecins, qui peut s'associer à des erreurs de mémoire.

Conclusions

- Les résultats du sondage ont révélé que des maladies et des blessures découlent bel et bien de l'utilisation de produits du vapotage au Canada. Les répondants ont déclaré 88 cas de maladie ou de blessure liée au vapotage au cours des 12 mois précédents.
- Les lésions pulmonaires ou la détresse respiratoire étaient les maladies et les blessures les plus liées à l'utilisation régulière d'un dispositif de vapotage.
- Au total, 28 cas ont été traités à la salle d'urgence, 22 ont été hospitalisés et 13 ont été admis à l'unité de soins intensifs. Dans certains cas, les patients ont été traités à plusieurs endroits.
- Dans l'ensemble 31 % des cas (16 sur 51) ont conservé des séquelles.
- Dans l'ensemble, 31 % des répondants (307 sur 990) déclaraient se sentir plutôt mal à l'aise ou très mal à l'aise de parler des risques du vapotage pour la santé aux jeunes et à leur famille, ce qui laisse croire à une possibilité de formation et d'enseignement auprès des personnes qui soignent les enfants et les adolescents susceptibles d'être exposés aux produits du vapotage.

Effets anticipés du sondage

- Les résultats du sondage donnent un aperçu des effets néfastes liés à l'exposition aux produits du vapotage chez les enfants et les adolescents. Cet aperçu peut orienter des améliorations à la pratique clinique et aux interventions sanitaires visant à réduire les risques liés aux produits du vapotage.
- Les résultats du sondage sur les effets néfastes des produits du vapotage seront transmis aux services des politiques et de la réglementation du gouvernement fédéral.
- Le sondage fournit également des données préliminaires importantes, qui jettent les bases d'études de prévention et d'intervention épidémiologiques plus approfondies.

Scénarios de cas donnant des crédits de maintien du certificat de la section 3

Note : À l'automne 2020, des questions à choix multiples portant sur les scénarios de cas suivants donnant des crédits de maintien du certificat (MDC) de la section 3 seront offertes dans Pédagogie, le portail d'apprentissage en ligne de la Société canadienne de pédiatrie. Pour en savoir plus sur Pédagogie, consulter la page www.cps.ca/fr/ecme.

Références : Disponibles sur demande auprès du Programme canadien de surveillance pédiatrique

Conjonctivite néonatale causée par la *N gonorrhoeae* ou le *C trachomatis*

Andrée-Anne Boisvert, MD, département de pédiatrie, CHU de Québec, faculté de médecine, Université Laval

Jesse Papenburg, MD, M. Sc., division des maladies infectieuses, département de pédiatrie; division de microbiologie, département de médecine de laboratoire, professeur adjoint de pédiatrie, Hôpital de Montréal pour enfants

Cas clinique

Un garçon de six jours arrive à la salle d'urgence à cause d'un écoulement oculaire. À l'examen, il souffre d'un érythème conjonctival bilatéral et d'un écoulement purulent. Il a également un œdème de la paupière. Aucune fièvre n'est constatée, ni à la maison ni à l'hôpital. Il commence à prendre des antibiotiques (céfotaxime et azithromycine) après le prélèvement pour culture. L'érythème et l'œdème oculaires disparaissent au bout de 48 heures. Le test d'amplification des acides nucléiques (NAAT) de l'écoulement oculaire revient positif au *Chlamydia trachomatis*. L'enfant suit un traitement de trois jours à l'azithromycine. Aucune séquelle ni complication n'est observée au suivi. La mère est dirigée vers son médecin pour être évaluée et pour qu'elle et son partenaire sexuel reçoivent un traitement approprié.

Ce que le clinicien doit savoir

La conjonctivite néonatale se déclare dans les quatre premières semaines de vie. À l'origine, elle désignait seulement les infections causées par la *Neisseria gonorrhoeae*, mais sa définition s'est élargie pour inclure toutes les conjonctivites dans ce groupe d'âge. La conjonctivite peut être causée par une bactérie (p. ex., *N gonorrhoeae*, *C trachomatis*, espèces de staphylocoques, de streptocoques, d'*Haemophilus* ou autres espèces de bactéries à Gram négatif), un virus (p. ex., herpès simplex, adénovirus, entérovirus) ou des causes non infectieuses de nature mécanique (p. ex., canaux lacrymaux bloqués), chimique ou irritative.

Présentation et diagnostic

La conjonctivite néonatale, qui peut être unilatérale ou bilatérale, se manifeste par un œdème et un érythème des paupières. D'autres explorations s'imposent pour confirmer la cause et orienter le traitement. Il peut être nécessaire de demander une consultation avec un ophtalmologiste pour évaluer l'atteinte oculaire. Des cultures bactériennes régulières des sécrétions oculaires, y compris la coloration à Gram, sont utiles. Il faut ajouter les cultures sur des médiums sélectifs pour la *N gonorrhoeae*. Cependant, le NAAT est un test plus sensible et plus rapide que les cultures pour la *N gonorrhoeae* et le *C trachomatis*. Des cultures de sang et de liquide céphalorachidien sont recommandées en fonction de la présentation clinique (p. ex., fièvre, changement de comportement). Il faut obtenir de l'information sur le dépistage de la mère pendant la grossesse pour la *N gonorrhoeae*, le *C trachomatis*, le VIH, la syphilis et les sérologies de l'hépatite B. D'autres explorations peuvent être nécessaires en fonction des facteurs de risque ou des observations cliniques.

Prévention et traitement

Une mesure préventive efficace des infections gonococciques et à *Chlamydia* consiste à dépister, à traiter et à retester les femmes enceintes avant la naissance du bébé. Une prophylaxie oculaire permet également de prévenir la conjonctivite néonatale. Au Canada, seul l'onguent oculaire à l'érythromycine (base d'érythromycine 0,5 %) est sur le marché, et il doit être administré conformément à la réglementation provinciale ou territoriale. Sans mesures préventives, la conjonctivite néonatale gonococcique se déclare chez 30 % à 50 % des nouveau-nés exposés pendant l'accouchement, et ceux dont la mère était atteinte d'une infection à *Chlamydia* non traitée à l'accouchement courent un risque de conjonctivite néonatale à *Chlamydia* qui se situe entre 30 % à 50 %.

Après avoir envoyé le prélèvement au laboratoire, il faut entreprendre une antibiothérapie empirique jusqu'à l'obtention des résultats microbiologiques. La posologie recommandée pour assurer de couvrir le spectre optimal de la conjonctivite néonatale gonococcique

correspond à une dose de 25 mg/kg à 50 mg/kg de ceftriaxone par voie intraveineuse ou intramusculaire, jusqu'à concurrence de 125 mg, ou de 25 mg/kg/jour à 50 mg/kg/jour de céfotaxime divisés en deux ou trois doses (compte tenu de l'âge du patient). En cas de conjonctivite néonatale à *Chlamydia*, il faut administrer 50 mg/kg/jour d'érythromycine divisés en quatre doses pendant 14 jours ou 20 mg/kg/jour d'azythromycine pendant trois jours. Il faut également diriger la mère et son partenaire sexuel vers une évaluation et un traitement.

Complications

Les complications sont surtout causées par une atteinte cornéenne causée par la forme à *N gonorrhoeae*. L'ulcération et la cicatrisation ou l'endophtalmie qui en découlent peuvent également être des séquelles de la conjonctivite néonatale gonococcique et être responsables d'une atteinte visuelle. La cicatrisation de la conjonctive et le micro-pannus cornéen sont moins fréquents en cas de conjonctivite néonatale à *Chlamydia*. Les complications non oculaires s'observent également en cas de pneumonie à *C trachomatis* et d'atteinte articulaire à *N gonorrhoeae*.

Dépistage et traitement du cholestérol en pédiatrie au Canada : les pratiques, les attitudes et les obstacles

Michael Khoury, MD, division de cardiologie pédiatrique, *Stollery Children's Hospital*, université de l'Alberta

Sarah de Ferranti, MD, MHP, département de cardiologie, *Boston Children's Hospital*

Cas clinique

Une fillette de dix ans autrement en santé vient à votre cabinet pour son rendez-vous régulier. Pendant la prise des antécédents familiaux, ses parents et elles ne connaissent ni l'ampleur ni le moment d'apparition des maladies cardiovasculaires dans la famille, mais le père prend des statines depuis le début de l'âge adulte en raison de «taux élevés de mauvais cholestérol». Vous procédez au dépistage des troubles lipidiques non à jeun et établissez que la fillette présente un cholestérol à lipoprotéines de basse densité (LDL) de 5,2 mmol/L (idéalement, il devrait être inférieur à 2,8 mmol/L). Elle n'est pas obèse, ne prend pas de médicaments et n'a aucun autre problème médical connu.

Après avoir confirmé le résultat de laboratoire par une évaluation à jeun, la patiente est dirigée vers un nutritionniste, qui fait des recommandations pour apporter des changements à son mode de vie. Au suivi quatre mois plus tard, son cholestérol LDL demeure élevé, à 5,2 mmol/L. Elle est orientée vers un spécialiste des troubles lipidiques en pédiatrie. Après avoir écarté les causes secondaires de dyslipidémie pédiatrique, elle reçoit un diagnostic probable d'hypercholestérolémie familiale hétérozygote et se fait prescrire 10 mg d'atorvastatine une fois par jour. Quatre semaines plus tard, une reprise de l'évaluation des lipides à jeun révèle un cholestérol LDL de 2,9 mmol/L.

Ce que le clinicien doit savoir

L'hypercholestérolémie familiale est un trouble autosomique codominant qui provoque des élévations marquées et permanentes du cholestérol LDL et une coronaropathie prématurée. On observe la forme hétérozygote de cette maladie courante chez une personne sur 250 et encore davantage dans certains groupes ethniques tels que les Canadiens français. Puisque l'hypercholestérolémie familiale est responsable d'une dyslipidémie permanente, il est possible de la dépister pendant l'enfance. Malgré sa forte prévalence et la facilité à la dépister, l'hypercholestérolémie familiale est sous-diagnostiquée. En effet, on estime que 90 % des cas demeurent non dépistés.

Présentation et diagnostic

Le dépistage sélectif des lipides d'après les antécédents familiaux de coronaropathie prématurée (définis comme une coronaropathie chez un homme de moins de 55 ans et chez une femme de moins de 65 ans) laisse passer de 30 % à 60 % des cas. Il est important de procéder au dépistage précoce d'une grave dyslipidémie chez les jeunes, car plusieurs essais cliniques ont démontré qu'un traitement rapide aux statines dès l'enfance peut ralentir, sinon renverser l'évolution athéroscléreuse et assurer une normalisation efficace du risque de coronaropathie chez les personnes atteintes d'hypercholestérolémie familiale. Conscient des bienfaits d'un dépistage précoce, un groupe d'experts du *National Heart, Lung and Blood Institute* de 2011 (approuvé par l'*American Academy of Pediatrics* et appuyé par les directives sur le cholestérol de l'*American Heart Association* et de l'*American College of Cardiology* de 2018) recommandent le dépistage universel des lipides non à jeun chez tous les enfants de neuf à 11 ans, puis de nouveau lorsqu'ils sont âgés de 17 à 21 ans. À l'heure actuelle, aucune directive canadienne ne recommande le dépistage des lipides en pédiatrie.

Lors de l'évaluation d'un enfant ayant une dyslipidémie marquée, il faut écarter les causes secondaires de dyslipidémie, y compris des médicaments en particulier (tels que les corticostéroïdes et les contraceptifs contenant de l'œstrogène), une hépatopathie, des troubles endocriniens tels une hypothyroïdie et un diabète, des troubles inflammatoires comme le lupus érythémateux systémique, des néphropathies telles que les néphropathies chroniques ou le syndrome néphrotique, les infections virales ou bactériennes, entre autres causes potentielles. Les explorations doivent dépendre des doutes du clinicien issus des antécédents et de l'examen physique. L'hypercholestérolémie familiale peut être établie par un diagnostic clinique ou par un test génétique irrévocable. Il y a plusieurs critères diagnostiques d'hypercholestérolémie familiale, y compris les critères du *Dutch Lipid Clinic Network*, largement utilisés, et les critères cliniques canadiens publiés récemment. Selon les critères canadiens, la présence d'importantes élévations du cholestérol LDL (d'au moins 4 mmol/L) en cas d'antécédents familiaux positifs d'un membre de la parenté au premier degré ayant une coronaropathie prématurée ou un cholestérol LDL élevé sous-tend une hypercholestérolémie familiale « probable ». La détection d'une mutation de l'ADN causative, la présence de xanthomes des tendons ou d'un cholestérol LDL d'au moins 8,5 mmol/L entraîne un diagnostic d'hypercholestérolémie familiale « définitif ». En général, il n'y a pas de manifestations systémiques, y compris des xanthomes cutanés, chez les enfants ayant une hypercholestérolémie familiale hétérozygote. Un diagnostic précoce et une thérapie appropriée dès l'enfance peuvent ralentir ou même renverser l'évolution athéroscléreuse et normaliser le risque dans cette population très vulnérable.

Traitement et prise en charge

L'administration de statines dans la population pédiatrique abaisse le cholestérol LDL avec efficacité et ralentit l'évolution athéroscléreuse (mesurée de manière non invasive), et l'innocuité de ce médicament à court et à moyen terme est établie. Notamment, la grave toxicité hépatique ou musculaire causée par les statines est d'une extrême rareté, et les mesures d'enzymes hépatiques et musculaires ne semblent pas différer entre les jeunes qui reçoivent des statines et ceux qui n'en prennent pas. La prise de statines ne nuit pas à la croissance, au développement pubertaire, ni à la cognition chez les enfants. Chez les adultes, la prise de statines est liée à un risque légèrement accru de diabète de type 2. Il faudra étudier si les enfants qui prennent de plus petites doses de statines et présentent des risques de départ plus faibles de diabète de type 2 courent ce risque. D'après les données probantes à jour accumulées à partir de divers essais cliniques, les avantages de la prise de statines chez les jeunes semblent supérieurs à leurs risques potentiels, particulièrement en cas d'hypercholestérolémie familiale. L'administration de statines est généralement envisagée chez les enfants présentant des élévations persistantes du cholestérol LDL d'au moins 4,1 mmol/L, malgré des modifications appropriées au régime alimentaire et au mode de vie pendant quatre à six mois. Chez les patients présentant des facteurs de risque élevés ou des affections incluant, entre autres, une obésité marquée, un diabète ou une hypertension exigeant la prise de médicaments, la prise de statines est souvent envisagée en cas de cholestérol LDL demeurant à au moins 3,4 mmol/L. Il faut envisager de diriger le patient vers un spécialiste des troubles lipidiques en pédiatrie au moment où le traitement aux statines est envisagé ou en cas d'élévation marquée de cholestérol LDL (au moins 6,5 mmol/L).

Événements graves et au potentiel mortel associés à la consommation de cannabis à des fins non médicales (récréatives)

Richard E. Bélanger, MD, département de pédiatrie, Centre mère-enfant Soleil – CHU de Québec – Université Laval

Anna-Maria Frescura, épidémiologiste, Bureau de la recherche et de la surveillance des drogues, Direction générale des substances contrôlées et du cannabis, Santé Canada

Christina Grant, MD, division de médecine de l'adolescence, département de pédiatrie, université McMaster

Cas clinique

Un jeune de 17 ans arrive à l'urgence à cause d'épisodes récurrents de nausées aiguës, de vomissements incoercibles et de douleurs abdominales. C'est la troisième fois qu'il vient à l'urgence depuis six mois à cause d'une présentation semblable. Il remarque que ses symptômes diminuent lorsqu'il prend des douches très chaudes, ce qu'il fait plusieurs fois par jour. Les nausées et les douleurs abdominales se manifestent quelques jours avant les périodes de vomissements. Une anamnèse médicale et sociale approfondie révèle que le patient est un grand consommateur régulier de cannabis (2 g de marijuana qu'il fume presque quotidiennement). Il a commencé à prendre du cannabis deux ans avant sa première visite à l'urgence et en a augmenté graduellement la dose au fil du temps. De plus, il prend régulièrement de l'alcool, parfois en même temps que le cannabis, mais il n'a pas indiqué avoir pris d'autres substances psychoactives.

Après avoir écarté d'autres affections, il reçoit un diagnostic de syndrome d'hyperémèse cannabinoïde (SHC). Le bilan de laboratoire du patient ne comprend pas de perturbations électrolytiques, mais il a tout de même besoin d'être traité pour sa déshydratation. On lui conseille d'arrêter de consommer du cannabis pour éviter une réapparition des symptômes. Pour l'aider, l'adolescent est orienté vers un programme local de désintoxication aux substances psychoactives.

Ce que le clinicien doit savoir

Le SHC est un syndrome de vomissements cycliques observé chez les patients qui ont une consommation chronique de cannabis. L'association entre des épisodes récurrents de vomissements et la consommation de cannabis a été décrite pour la première fois en 2004, et les critères diagnostiques ont été élaborés en 2016 dans le cadre des critères de Rome IV qui établissent la classification des troubles gastro-intestinaux. Compte tenu de la légalisation et de la réglementation récentes du cannabis au Canada et de l'accès accru au cannabis qui en découle, on anticipe une possible augmentation de l'incidence de SHC. Le SHC pédiatrique a été signalé dans un petit nombre de cas publiés, mais on pense qu'il est sous-déclaré en raison de la forte prévalence de consommation de cannabis chez les jeunes. Des cas fatals de SHC ont été déclarés chez des jeunes adultes.

Présentation et diagnostic

D'ordinaire, après une consommation quasi quotidienne de cannabis, soit au moins plusieurs fois par semaine pendant plusieurs mois, les patients atteints d'un SHC éprouvent des douleurs abdominales, des épisodes cycliques de nausées et de vomissements incontrôlables et une déshydratation. Les symptômes diminuent temporairement grâce à des douches ou des bains chauds et fréquents. L'évolution des symptômes de SHC se divise en trois phases : 1) prodromale (nausées matinales, douleurs abdominales), 2) active (ou hyperémèse – nausées intenses et persistantes et vomissements jusqu'à cinq fois à l'heure, douleurs abdominales, déshydratation, douches chaudes fréquentes) et 3) de rétablissement (retour au bien-être, prise du poids perdu, retour à des habitudes d'hygiène régulières). Il peut falloir jusqu'à une semaine pour que les symptômes de SHC se résolvent.

D'habitude, le diagnostic de SHC est posé après une anamnèse approfondie, un examen physique et l'exclusion d'autres causes plus fréquentes de nausées et de vomissements. Des tests de laboratoire et des tests radiologiques sont effectués régulièrement, mais les études endoscopiques ne devraient pas être la norme avant le diagnostic de SHC. Les patients atteints du SHC peuvent éprouver des perturbations électrolytiques non spécifiques, mais ce n'est pas toujours le cas. Les tests standards de dépistage de drogue dans l'urine, qui ne sont pas obligatoires pour évaluer le SHC, comprennent des dosages immunologiques qui permettent de détecter les métabolites du delta-9 tétrahydrocannabinol (THC), et principalement la carboxylation du THC.

L'anamnèse du patient inclut le dépistage des éléments suivants : facteurs de risque démographiques (p. ex., adolescent, sexe masculin), apparition, fréquence et progression des vomissements du patient, prise de douches ou de bains chauds, consommation de substances psychoactives et affections connexes. Les médecins doivent être conscients que les patients peuvent hésiter à parler de leur consommation de cannabis ou de substances psychoactives et doivent s'assurer de les informer que leur vie privée sera respectée. Même s'il est axé sur l'abdomen, l'examen physique doit également inclure une évaluation neurologique complète et la recherche des signes cliniques de déshydratation.

D'après les critères diagnostiques de Rome IV, les symptômes doivent se maintenir plusieurs mois pour qu'on puisse confirmer un diagnostic de SHC. Ce critère fait ressortir la nature chronique et récurrente du syndrome, de même que l'importance d'envisager d'autres affections pendant le processus diagnostique. Chez les adolescents qui ont des antécédents de vomissements chroniques, il faut évaluer la possibilité d'un trouble de l'alimentation. De plus, le SHC partage de nombreuses caractéristiques cliniques avec le syndrome de vomissements cycliques (SVC), qui doit donc également être envisagé. Le SVC n'est pas lié à des antécédents de consommation chronique et importante de cannabis, mais les patients qui en souffrent peuvent également consommer du cannabis par intermittence, dans un effort pour soulager leurs nausées et leurs vomissements. Dans tous les cas, il est important de garder en tête que certains adolescents évitent de parler ouvertement de leur consommation de cannabis, même après avoir établi un lieu de dialogue sécuritaire.

Traitement

Le traitement du SHC est surtout constitué d'une thérapie de soutien sous forme de solutés de réanimation. Les antiémétiques et les benzodiazépines habituels ne sont généralement d'aucune utilité. La valeur thérapeutique de l'halopéridol par voie intraveineuse et des crèmes de capsaïcine reste à démontrer. Le traitement du SHC doit cibler à la fois le soulagement des symptômes, l'éducation et le soutien pour l'abandon du cannabis. L'abstinence est actuellement la seule stratégie connue pour assurer un rétablissement complet.

Évolution de l'incidence du diabète de type 2, du diabète d'origine médicamenteuse et du diabète monogénique chez les enfants canadiens

Trisha Patel, MD, FRCPC, perfectionnement en endocrinologie pédiatrique, *BC Children's Hospital*

Elizabeth Sellers, MD, M. Sc., FRCPC, professeur, université du Manitoba, endocrinologue pédiatre, *Winnipeg Children's Hospital*

Jill Hamilton, MD, M. Sc., FRCPC, professeure, université de Toronto, endocrinologue pédiatre, *The Hospital for Sick Children*

Shazhan Amed, MD, M. Sc. HP, FRCPC, professeure agrégée de clinique, université de la Colombie-Britannique, endocrinologue pédiatre, *BC Children's Hospital*

Cas clinique

Lors d'un rendez-vous auprès de son médecin de famille, il est établi qu'un jeune de 15 ans auparavant en santé est atteint de polyurie et de polydipsie. Il ne fait pas de fièvre et n'a pas d'infection. Sa glycémie aléatoire est de 12 mmol/L et il présente une glycosurie. Sa cétonurie est négative. La mère n'a pas fait de diabète gestationnel. Il est né à terme. Le garçon pesait 3,2 kg à la naissance. Son histoire médicale révèle des troubles d'apprentissage. Il ne prend pas de médicaments. Sa famille est d'origine européenne, et il n'y a pas de consanguinité. Sa mère, qui est elle-même atteinte d'un diabète diagnostiqué depuis l'âge de 24 ans, est sous insulinothérapie. Son grand-père maternel a également reçu un diagnostic de diabète de type 2 et prend de l'insuline depuis (on ne connaît pas son âge au diagnostic). Il a présenté une néphropathie diabétique à l'âge de 50 ans.

À l'examen, le jeune mesure 174,5 cm (76^e percentile), pèse 65 kg (76^e percentile) et a un indice de masse corporelle de 21,3 kg/m² (72^e percentile). Sa tension artérielle est normale. L'examen systémique est banal, y compris l'absence d'acanthosis nigricans. D'autres explorations s'imposent pour déterminer le sous-type de diabète : son hémoglobine glyquée est de 6,8 %, les résultats du dosage des anticorps anti-GAD65 sont négatifs, sa glycémie à jeun est de 7,6 mmol/L, son insuline à jeun, de 61 pmol/L, son dosage de peptide C à jeun, de 400 pmol/L (normale entre 325 pmol/L et 1 050 pmol/L) et sa protéine C réactive (CRP) de haute sensibilité, faible. Sa glycémie commence à être surveillée à la maison. Sa glycémie à jeun se situe entre 5,6 mmol/L et 6,1 mmol/L, avant les repas, entre 5,3 mmol/L et 8 mmol/L et deux heures après les repas, entre 7,1 mmol/L et 9 mmol/L. On soupçonne un diabète monogénique. Au départ, il est pris en charge par des changements à son régime alimentaire et à son mode de vie. Le test génétique confirme une variante pathogène au gène *HNF1A*, évocatrice d'un diagnostic de diabète non insulino dépendant de type 3 chez les jeunes (qui correspond à un diabète monogénique de type MODY-3, d'après le terme anglais). En raison d'une hyperglycémie persistante, on lui prescrit une faible dose de gliclazide, qu'il tolère bien.

Ce que le clinicien doit savoir

Le diabète monogénique, causé par des variantes à un seul gène, représente de 1 % à 6 % des diabètes pédiatriques. Il regroupe le diabète néonatal, le diabète syndromique et le diabète non insulino dépendant chez les jeunes. Une anomalie du développement ou de la fonction des cellules bêta, entraînant une sécrétion limitée de l'insuline, en fait ressortir la physiopathologie du diabète non insulino dépendant chez les jeunes.

Présentation et diagnostic

Tout comme les personnes atteintes du diabète de type 1 ou de type 2, celles atteintes d'un diabète monogénique de type MODY peuvent présenter une perte de poids, de la fatigue, une polydipsie, une polyurie et une nycturie. Les patients risquent donc de recevoir un faux diagnostic de diabète de type 1 ou de type 2. Les manifestations évocatrices d'un diabète monogénique de type MODY incluent 1) des antécédents familiaux de diabète touchant deux générations (par exemple un parent et un membre de la parenté au premier degré de ce parent touché); 2) l'absence d'autoanticorps aux îlots de Langerhans, surtout s'ils sont mesurés au diagnostic; 3) de faibles besoins en insuline ou de taux de peptide C mesurables (indicateurs d'une sécrétion d'insuline endogène) au moins cinq ans après le diagnostic; 4) l'absence d'acanthosis nigricans à l'examen physique ou d'autres manifestations cliniques du syndrome métabolique et 5) l'absence d'obésité marquée ou généralisée.

Au moins 14 gènes sont liés à un phénotype évocateur du diabète monogénique de type MODY. Même si ce type de diabète est à prédominance familiale à cause des variantes hétérozygotes pour ces gènes, des variantes *de novo* sporadiques ont été déclarées. Les sous-types MODY-3 (gène *HNF1A*) et MODY-2 (gène *GCK*), les plus courants, représentent environ 70 % de tous les cas, suivis du sous-type MODY-1 (gène *HNF4A*) et de sous-types plus rares. Le diagnostic de diabète monogénique de type MODY est confirmé par un test génétique moléculaire. Les panels de gène de type MODY sont offerts par des laboratoires spécialisés des États-Unis et du Royaume-Uni. Si un sous-type particulier est présumé, il est préférable de recourir à un dosage génique ciblé, qui peut être effectué au Canada.

Divers diabètes monogéniques de type MODY et traitement

Les patients atteints de diabète monogénique de type MODY-2 sont généralement asymptomatiques et présentent une glycémie légèrement élevée à jeun (5,5 mmol/L à 8,5 mmol/L) et, peut-être, une légère hyperglycémie postprandiale (d'au moins 8,6 mmol/L). Cette affection demeure stable au fil du temps, et les complications liées au diabète sont rares. Il n'est pas nécessaire de prévoir un traitement pharmacologique.

Les patients atteints d'un diabète monogénique de type MODY-1 et MODY-3 partagent certaines caractéristiques. Puisque la fonction des cellules bêta diminue au fil du temps, les patients consultent généralement à l'adolescence ou au début de l'âge adulte. Au départ, leur glycémie à jeun peut être normale, mais on peut observer une hyperglycémie postprandiale ou une réponse anormale après le test d'hyperglycémie provoquée par voie orale de deux heures. Le patient finit par présenter une hyperglycémie à jeun et par devenir symptomatique. Les complications liées au diabète sont fréquentes. Les manifestations évocatrices du diabète monogénique de type MODY-1 comprennent un faible taux de triglycérides, un cholestérol à lipoprotéines de basse densité (LDL) élevé, un cholestérol à lipoprotéines de haute densité faible, un poids élevé par rapport à l'âge gestationnel à la naissance et une histoire d'hypoglycémie hyperinsulinémique néonatale. Les caractéristiques propres au diabète monogénique de type MODY-3 incluent la glycosurie et une glycémie inférieure à 10 mmol/L, un faible taux de protéine C-réactive à haute sensibilité et un cholestérol à lipoprotéines de haute densité normal ou élevé. La prise en charge du régime alimentaire et du mode de vie peut suffire pour commencer, mais la majorité des patients ont besoin d'un traitement pharmacologique. Les sulfonylurées représentent le traitement le plus efficace et offrent un meilleur contrôle glycémique que l'insuline.

Les patients atteints d'un diabète monogénique de type MODY-5 commencent eux aussi à éprouver des symptômes pendant l'adolescence et au début de l'âge adulte. Les troubles du développement de la fonction rénale (p. ex., kystes rénaux, dysplasie rénale), les anomalies des voies génitales, l'hyperuricémie et les tests anormaux de la fonction rénale sont des manifestations extrapancréatiques du diabète monogénique de type MODY-5. La fonction pancréatique exocrine peut également être perturbée, comme le démontre une diminution de l'élastase fécale. Les fondements génétiques du diabète monogénique de type MODY-5 reposent sur des variantes du gène *HNF1B*. Les patients atteints d'un diabète monogénique de type MODY-5 répondent moins aux sulfonylurées, et le traitement à l'insuline est souvent amorcé rapidement.

S'ils connaissent mieux le diabète monogénique de type MODY et conservent cette possibilité à l'esprit, les cliniciens peuvent poser un diagnostic rapidement, proposer un traitement approprié et donner des conseils génétiques. La participation des services d'endocrinologie, de génétique médicale et d'autres services spécialisés (p. ex., néphrologie) garantit des soins médicaux complets aux patients atteints de ce type de diabète.

Maladie de Pompe infantile ou juvénile (glycogénose de type II)

Craig Campbell, MD, département de neurologie, pédiatrie, université de Western Ontario, *London Health Sciences Centre*

Eugenio Zapata Aldana, MD, génétique, département de pédiatrie neurologique, *London Health Sciences Centre*

Cas clinique

Une fillette de neuf ans voit le médecin en raison d'une fatigue progressive et d'une intolérance à l'exercice depuis six mois. Les étapes de son développement moteur sont normales. Ses antécédents médicaux incluent trois visites à l'urgence au cours des deux années précédentes à cause d'un « essoufflement ». Ces épisodes ont été diagnostiqués comme de possibles exacerbations de l'asthme, mais n'ont pas répondu aux bronchodilatateurs. Son examen physique révèle une faible masse musculaire généralisée, un décollement scapulaire, une scoliose thoracolombaire modérée et une faiblesse des fléchisseurs des hanches. Les tests révèlent une créatine kinase sérique élevée, à 1 300 U/L.

Ce que le clinicien doit savoir

Présentation classique

La maladie de Pompe infantile se caractérise par une hypotonie et une faiblesse musculaire profondes, un retard de croissance statur pondérale, une détresse respiratoire, des difficultés d'alimentation (macroglossie, faiblesse de la langue, piètres habiletés oromotrices), une hépatomégalie et un faciès myopathique (visage qui semble sans expression, joues creuses, ptôse bilatérale et incapacité d'élever les commissures de la bouche à cause de la faiblesse musculaire). L'hypertrophie ventriculaire gauche et la myocardiopathie font partie des manifestations cardiaques. La cognition est normale.

La maladie de Pompe juvénile peut se déclarer n'importe quand pendant l'enfance ou l'âge adulte. La faiblesse musculaire en est la manifestation la plus courante, accompagnée de taux élevés de créatine kinase sérique ou d'une intolérance à l'exercice causée par une insuffisance respiratoire. Les patients peuvent également avoir une scoliose, une atteinte gastro-intestinale (hépatomégalie et symptômes évocateurs du syndrome de côlon irritable), des douleurs chroniques et des contractures articulaires.

Diagnostic

Le diagnostic différentiel dépend de la présentation clinique. Le diagnostic différentiel de la maladie de Pompe infantile doit inclure de graves troubles musculaires congénitaux, tels que l'amyotrophie spinale de type 1, la maladie de Danon, la carence primaire en carnitine systématique et la glycogénose de types III et IV, de même que des myopathies congénitales et des dystrophies musculaires congénitales. En cas de maladie de Pompe juvénile, le diagnostic différentiel inclut la dystrophie musculaire des ceintures, la dystrophie musculaire de Duchenne, la dermatomyosite juvénile et la glycogénose de types V ou VI.

Le diagnostic repose sur les manifestations cliniques, de même que sur la mesure de la protéine alpha-glucosidase acide dans une goutte de sang séché ou le séquençage de Sanger du gène *GAA*. D'autres modes de diagnostic clinique peuvent être utiles, y compris l'électromyographie, qui révèle habituellement une forme myopathique, une imagerie par résonance magnétique (IRM) de la masse musculaire totale, qui révèle généralement une atteinte précoce de la langue, et une biopsie musculaire, qui démontre une accumulation de glycogène dans les vésicules membranaires, de même qu'une abondance de glycogène à la coloration à l'acide périodique Schiff (PAS).

Traitement et prise en charge

Il est impératif d'obtenir un diagnostic rapide et précis pour amorcer une prise en charge le plus vite possible, améliorer la fonction cardiaque, respiratoire et motrice et, par-dessus tout, prolonger la vie. La prise en charge est multidisciplinaire, et de multiples spécialités de la pédiatrie y participent, y compris la médecine neurologique et neuromusculaire, la cardiologie, la pneumologie, la gastroentérologie, l'orthopédie et la génétique.

L'enzymothérapie de substitution peut améliorer la fonction cardiaque et respiratoire et prolonger la survie des enfants atteints de la maladie de Pompe infantile, tout en améliorant la force musculaire, la fonction pulmonaire et la survie des patients atteints d'une maladie de Pompe juvénile.

Publications de 2017 à 2019

Articles publiés relativement aux études et aux sondages ponctuels

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

Cigarettes électroniques

E-cigarettes: A new hazard for children and adolescents. Richmond SA, Pike I, Maguire JL, Macpherson A. *Paediatr Child Health* 2018; 23(4):255–9. Corrigendum : publication en ligne le 29 mai 2020; doi: 10.1093/pch/pxaa060

Hypoglycémie

Hypoglycemia in unmonitored full-term newborns – a surveillance study. Flavin MP, Osiovich H, Coughlin K, Sgro M, Ray J, Hu L, León AJ, Gregoire K, Barr L, Gallipoli A, Grewal K. *Paediatr Child Health* Décembre 2018;23(8):509–14. doi: 10.1093/pch/pxy025. Publication en ligne le 10 mars 2018

Sepsis néonatal précoce

Population-based study of early-onset neonatal sepsis in Canada. Sgro M, Kobylanskii A, Yudin MH, Tran D, Diamandakos J, Sgro J, Campbell DM. *Paediatr Child Health* Mai 2019;24(2):e66–73. doi: 10.1093/pch/pxy018. Publication en ligne le 24 avril 2018

Suppression surrénalienne

Screening practices for paediatric asymptomatic adrenal suppression in Canada: Are we addressing this important risk? Goldbloom EB, Ahmet A. *Paediatr Child Health* 30 mars 2019;pxy174. doi: 10.1093/pch/pxy174

Symptomatic adrenal suppression among children in Canada. Goldbloom EB, Mokashi A, Cummings EA, Abish S, Benseler SM, Huynh H, Watson W, Ahmet A. *Arch Dis Child* Avril 2017;102(4):338–9

Trouble dépressif majeur

Major depressive disorder among pre-adolescent Canadian children: Rare disorder or rarely detected? Korczak DJ, Ofner M, LeBlanc J, Wong S, Feldman M, Parkin PC. *Acad Pediatr* 2017;17(2):191–7

Troubles de l'alimentation à apparition précoce

From questions to answers: Examining the role of pediatric surveillance units in eating disorder research. Katzman DK, Madden S, Nicholls D, Mawjee K, Norris ML. *Int J Eat Disord* Mars 2017;50(3):259–65

Véhicules tout-terrain

All-terrain vehicle serious injuries and death in children and youth: A national survey of Canadian paediatricians. Gill PJ, McLaughlin T, Rosenfield D, Moore Hepburn C, Yanchar NL, Beno S. *Paediatr Child Health* Février 2019;24(1):e13–8. doi: 10.1093/pch/pxy059. Publication en ligne le 18 juin 2018

Intoxication alcoolique sévère

Severe alcohol intoxication among canadian youth: A two-year surveillance study. Acker A, Norris ML, Coe H, Santos A, Allain D, Dow K. *Paediatr Child Health* Novembre 2019;pxz152. doi: 10.1093/pch/pxz152

Faits saillants du PCSP publiés dans *Paediatrics & Child Health*

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

Blessures auto-infligées

Serious self-harm requiring intensive care unit admission: Understanding near-fatal suicide attempts. Korczak DJ, Skinner R, Dopko R. *Paediatr Child Health* Février 2019;24(1):58-9. doi: 10.1093/pch/pxy077. Publié en ligne le 25 juillet 2018

Colliers de dentition

Teething necklaces and bracelets pose significant danger to infants and toddlers. Abdulsatar F, Matsui D, Miller M, Taheri S. *Paediatr Child Health* Mai 2019;24(2):132-3. doi: 10.1093/pch/pxy155. Publié en ligne le 7 novembre 2018

Grave carence en vitamine D

Severe vitamin D deficiency: A persistent yet preventable problem among Canadian youth. Ward LM, Ladhani M, Zlotkin S. *Paediatr Child Health* 2017;22(1):43-4

Microcéphalie grave

Small bite, big problem: Understanding severe microcephaly in Canada. Nelson CRM, Demarsh A, Miller SP, Morris SK, Moore Hepburn C, Bitnun A, Moore A, Shevell M, Evans J, Tataryn J. *Paediatr Child Health* 2017;22(8):504-5

Sensibilisation Rh

Rh sensitization in Canada is not obsolete. Baker JM, Campbell DM, Bhutani VK, Sgro M. *Paediatr Child Health* 2017;22(4):238-9

Présentations en 2019

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

Nationales

Cannabis

A green light for advocacy efforts by paediatricians around cannabis use. Bélanger R, Grant C. Congrès annuel de la Société canadienne de pédiatrie à Toronto, en juin (présentation orale)

Colliers de dentition

Teething necklaces and bracelets pose significant danger to infants and toddlers. Abdulsatar F. Congrès annuel de la Société canadienne de pédiatrie à Toronto, en juin (présentation par affiche)

Habilités à effectuer des interventions

Procedural skills needs for Canadian paediatricians: A national snapshot. White J, Gupta R, Writer H, Rowan-Legg A. Congrès annuel de la Société canadienne de pédiatrie à Toronto, en juin (présentation orale)

Demystifying defibrillators: A practical review for paediatricians. Gupta R, Writer H, White J. Congrès annuel de la Société canadienne de pédiatrie à Toronto, en juin (atelier)

Sensibilisation Rh

Canadian Infants Affected by Rh Sensitization: A 2-year National Surveillance Study. Baker JM. Université de Toronto, 12^e journée de formation des divisions d'hématologie et d'hématopathologie à Toronto, en avril (présentation par affiche)

Canadian Infants Affected by Rh Sensitization: A 2-year National Surveillance Study. Gnanalingam A. Université de Toronto, 18^e journée annuelle de la recherche néonatale, en avril (présentation par affiche)

Infants affected by Rh sensitization: A two-year Canadian national surveillance study. Baker JM, Campbell D, Pavenski K, Decou ML, Hollamby K, Jegathesan T, Bhutani V, Zipursky A, Sgro M. Congrès annuel de la Société canadienne de pédiatrie à Toronto, en juin (présentation par affiche)

Syndrome d'abstinence néonatale

Neonatal abstinence syndrome: Variation and barriers in care in Canada. Puvitharan D, Dow K, Lacaze-Masmonteil T, Do M, Nelson C, Little J, Khurshid F. Congrès annuel de la Société canadienne de pédiatrie à Toronto, en juin (présentation par affiche)

Syndrome douloureux régional complexe

Canadian surveillance of complex regional pain syndrome in children and youth: Results from year 1 of surveillance. Baerg K, Tupper S, Finley GA. 40^e congrès scientifique annuel de la Société canadienne de la douleur à Toronto, en avril (présentation par affiche)

Internationales

Blessures auto-infligées

Near-fatal suicide attempts among Canadian youth: A CPSP study. Mitchell RHB, Ani C, Cyr C, Irvine J, Joffe A, Skinner R, Stang A, Wong S, Yao X, Korczak DJ. Sommet international de la recherche sur le suicide à Miami, aux États-Unis, en octobre (présentation par affiche)

Syndrome d'abstinence néonatale

Neonatal abstinence syndrome: Variation and barriers in care in Canada. Puvitharan D, Dow K, Lacaze-Masmonteil T, Little J, Khurshid F. Congrès 2019 des *Pediatric Academic Societies* à Baltimore, aux États-Unis, en avril (présentation par affiche)

Syndrome associé à l'infection congénitale à virus Zika et microcéphalie grave

Incidence of congenital Zika syndrome and other causes of severe microcephaly in Canada; results from the Canadian Paediatric Surveillance Program. Morris SK, Ofner M, Demarsh A, Nelson C, Bitnun A, Miller S, Shevell M, Moore A, Tataryn J, Evans J, Zipursky A, Moore-Hepburn C. Congrès mondial de la *Society for Pediatric Infectious Diseases*, à Manille, aux Philippines, en novembre (présentation orale)

Programme canadien de surveillance pédiatrique

Possibilité de nouvelles études et de sondages ponctuels

La possibilité

- Profiter de la plateforme de surveillance du PCSP, qui est à la fois bien établie, opportune, rentable et réputée sur la scène internationale.
- Le PCSP peut surveiller avec efficacité des maladies et affections à faible fréquence, mais à fort impact que voient les pédiatres généraux et surspécialisés.

Le bilan

- Le taux de réponse mensuel moyen, obtenu auprès d'environ 2800 pédiatres, s'élève à 80 %.
- Le taux de réponse moyen aux questionnaires détaillés se situe entre 80 % et 90 %.

Les thèmes

Quelques exemples d'études réussies du PCSP

- Maladies rares (y compris des maladies génétiques, métaboliques ou rares)
 - Déficit en acyl-coenzyme A déshydrogénase des acides gras à chaîne moyenne
 - Dystrophie myotonique congénitale
- Complications rares de maladies plus courantes
 - Effets indésirables graves associés aux approches complémentaires et parallèles
 - Suppression surrénalienne causée par un traitement aux glucocorticoïdes
- Infections émergentes
 - COVID-19
 - Maladie de Lyme
- Menaces pour la santé et la sécurité publiques
 - Colliers et bracelets de dentition que portent les nourrissons et les tout-petits
 - Syndrome d'abstinence néonatale
 - Vapotage

Les facteurs de réussite des études

- Étude ou maladie ayant une incidence de moins de 500 cas par année
- Équipe multidisciplinaire, comptant des représentants de tout le pays
- Porte-parole locaux qui encouragent la déclaration des cas dans leur établissement

Les répercussions des études

Application des connaissances : Les études sont publiées dans des revues à fort impact dotées d'un comité de lecture. Le PCSP est connu et renommé auprès des comités de rédaction réputés.

Politiques de santé publique et lois : Les résultats ont inspiré l'interdiction totale des marchettes pour bébé et la promotion des sièges d'appoint afin de prévenir le syndrome de la ceinture de sécurité.

Directives professionnelles en médecine : Les résultats ont inspiré des directives comme les documents de principes de la Société canadienne de pédiatrie sur l'hyperbilirubinémie néonatale et sur l'aide médicale à mourir.

Promotion et formation en santé publique : Les résultats ont inspiré les efforts en vue de prévenir le rachitisme par carence en vitamine D et la consommation de cigarettes électroniques chez les personnes qui n'ont pas l'âge légal pour utiliser les produits du tabac traditionnels.

« À titre de représentant des Directeurs de pédiatrie du Canada au comité directeur du PCSP, j'ai été témoin de la capacité extraordinaire du PCSP à rassembler des investigateurs de diverses disciplines de la pédiatrie de partout au Canada pour étudier des maladies pédiatriques rares. Dans le cas d'affections qui s'associent à des incapacités, une morbidité et une mortalité élevées et à des coûts importants pour la société malgré leur faible fréquence, la surveillance nationale est essentielle pour saisir des données relatives à chaque cas. Au nom du comité directeur, je tiens à remercier sincèrement les milliers de participants au PCSP. Nous sommes vraiment chanceux de compter sur un programme de surveillance aussi solide au Canada. »

Ciarán M. Duffy, MB, BCH, M. Sc.,
FRCPC, FRCPI, chef de pédiatrie,
Centre hospitalier pour enfants de
l'est de l'Ontario; professeur et chef,
département de pédiatrie, faculté
de médecine, Université d'Ottawa;
représentant des Directeurs de
pédiatrie du Canada au comité
directeur du PCSP



Pour en savoir plus, téléphonez au 613-526-9397, poste 239, écrivez à pcsp@cps.ca
ou consultez le site www.pcsp.cps.ca.



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

Société canadienne de pédiatrie

Melanie Laffin Thibodeau, gestionnaire de la surveillance
2305, boul. St. Laurent, bureau 100
Ottawa (Ontario) K1G 4J8
Tél. : 613-526-9397, poste 239
Télec. : 613-526-3332
pcsp@cps.ca
www.pcsp.cps.ca

Envoi de poste-publications convention de vente n° 40006512

