

## P192 Néonatalogie

**DÉFICIT FAMILIAL EN GH : À PROPOS DE DEUX CAS.**  
E. Khallouf, S. Amsalem\*, I. Melki, F. Fakhoury, C. Akatchérian.  
Hôtel-Dieu de France, Beyrouth, Liban  
\* Hôpital Henri Mondor, INSERM U.468, Créteil, France.

Le déficit familial en GH est assez rare. Plusieurs délétions ou mutations au niveau du gène de la GH ont été identifiées et publiées dans la littérature dans ces cas-là. Nous relatons dans cette observation le cas d'un frère et de sa sœur qui présentent un déficit complet en GH. Ces enfants sont issus de parents cousins germains du 3ème degré et de taille moyenne (165cm). Les parents de Charbel K. et Chantal K. consultent pour cassure de la courbe staturale de leur deux enfants notée à l'âge de 6 mois. Charbel âgé de 3ans et demi a alors une taille à -4,3DS, un poids à -2,2DS/T. Chantal âgée de 1an 3mois a alors une taille à -3,6DS et un poids à -2,2DS/T. Leur naissance s'est faite à terme, par voie basse. La présentation est céphalique dans les deux cas. Leur poids de naissance est supérieur à 3 kg. Allaités jusqu'à l'âge de 10 mois, un lait entier est introduit à 6mois suivi d'une diversification alimentaire. Pas d'histoire de diarrhée chronique ou de polyuropolydipsie. Leur examen clinique est normal. Leur petite taille est harmonieuse, et on note chez Charbel un micropénis de 2 cm (NI : 3 cm). Leur bilan biologique de routine : (NFP, glycémie, créatinine, protéides, Ca, P, ionogramme, bilan urinaire de 24 h), ainsi que les anticorps anti-gliadine, anticorps anti-réticuline, anticorps antiendométrium sont normaux. La biopsie du grêle chez les deux enfants est normale. Le bilan endocrinien montre chez le garçon : T4L 1,5ng/dl, TSH 2,4mIU/ml, IGF1 47, 3ng/ml, IGFBP3 0,03ng/ml, PRL 10,6ng/ml, ACTH 150pmI et chez la fille : T4L 0,9 ng/dl, TSH 0,9mIU/ml, IGF1 45ng/ml, IGFBP3 0,05ng/ml, PRL 6,6ng/ml, ACTH 104pg/ml.

Les tests de stimulation de la GH ne montrent pas chez Charbel une élévation de la GH à plus de 5ng/ml que ce soit à l'ornithine (pic de GH à 0,77 ng/ml) ou au propanolol-glucagon (pic de GH à 1,65ng/ml). De même chez Chantal, le pic de GH après stimulation à l'ornithine est de 1,5 ng/ml. Des tests de stimulation par TRH et LH-RH ne montrent pas de déficit en TSH, PRL et FSH-LH ce qui à priori exclut le déficit en Pit-1. L'imagerie par résonance magnétique montre chez les deux enfants une antéhypophyse de très petit volume avec une tige pituitaire intacte et un signal normal de la post-hypophyse.

Le diagnostic de déficit complet familial en GH est alors posé. Une étude familiale de l'ADN est en cours chez le Pr S. Amsalem à Paris. Elle confirme l'intégrité du gène GH et de son récepteur et laisserait prévoir un déficit plus haut situé au niveau du GH RH. Ces hypothèses sont actuellement testées. Ces deux enfants sont traités par l'hormone de croissance synthétique (0,7 U/kg/semaine) depuis deux ans. Charbel a pris 21 cm et Chantal 25 cm durant cette période, ce qui représente une excellente réponse.

## P193 Néonatalogie

**INTERET DE L'ERYTHROPOIETINE CHEZ LE NOUVEAU-NE PREMATURE DE ≤ 30 SEMAINES. EXPERIENCE D'UN SERVICE DE NEONATOLOGIE**

S. Lucidarme-Rossi, C. Tirez-Chocloff, B. Thérêt  
Service de Médecine Néonatale - Centre Hospitalier - 62022 ARRAS CEDEX

L'utilisation de l'Erythropoïétine est maintenant reconnue comme une alternative de choix à la transfusion sanguine, dans le traitement préventif de l'anémie tardive du prématuré.

Ce traitement est utilisé dans notre service depuis le mois de Juin 1997. Nous avons étudié deux groupes de nouveau-nés, comparables par leur âge gestationnel ≤ 30 s et leur poids de naissance < 1500 g, dont l'un n'a pas bénéficié de ce traitement (Groupe I : enfants nés avant Juin 1997) et dont l'autre a bénéficié de ce nouveau protocole (Groupe II : enfants nés après Juin 1997). Les résultats montrent que 96 % des nouveau-nés du Groupe I ont été transfusés, contre 55 % des nouveau-nés du Groupe II.

Cette diminution significative du nombre de transfusions a été favorisée en partie par la révision de nos indications (plus restrictives) de transfusion sanguine, mais est surtout due au traitement préventif par l'Erythropoïétine.

## P194 Néonatalogie

**DEFICITS COGNITIFS A CINQ ANS DES ENFANTS NES PREMATURES : APPORT DES POTENTIELS EVOQUES COGNITIFS (PEC)**

E. Saliba, JP Laurent, R. Dupin, M. Brémond, E. Degiovanni, J. Laugier - INSERM 316 - Université - Tours

- Les études sur les apprentissages scolaires des enfants nés prématurés suggèrent qu'ils sont à risque de présenter des problèmes d'échec scolaire (20 %).

**Objectifs** : nous testons l'hypothèse que les enfants nés prématurés présentent des difficultés à maintenir leur attention sélective lors d'une tâche impliquant des processus de traitement sériel (attention sélective) comparée à une tâche de traitement automatique (tâche pré-attentionnelle).

**Méthode** : dix enfants nés prématurés (30,3 ± 1,5 SA) indemnes de toute lésion cérébrale (imagerie, séquences neuromotrices) et sans déficit attentionnel (test de Conners) ont été comparés avec dix enfants (témoins nés à terme appariés pour l'âge (5 ans 3 mois), le niveau socio-économique, la scolarité de la mère et le quotient intellectuel (moyenne 108, écart 95-125, test K-ABC). Ces enfants sont indemnes de tout trouble de la vision (réfraction, discrimination de la couleur). Les sujets avaient à détecter une cible définie par un trait visuel, primaire (cible pop-out) ou une tâche de conjonction de traits (forme et couleur) parmi 7 distracteurs. L'intervalle interstimuli était de 2 secondes et le temps de présentation de la cible de 250 msec. Le pourcentage de la réponse et les temps de réaction ainsi que les PEC ont été enregistrés sur les sites : F7, Fz, F8, T4, Cz, T5, Pz et Oz. Les données comportementales et les ondes électrophysiologiques (N1, P2, N2, P3) ont été analysées par une MANOVA à mesures répétées.

**Résultats** : ces données montrent un effet groupe par tâche significatif sur l'amplitude de la P3b frontale (prématurés : 18,77 ± 2,97 µV ; nouveau-nés à terme : 4,65 ± 2,21 µV ; p = 0,003). L'amplitude de la P3b postérieure présente un effet significatif groupe par tâche (prématurés : 27,01 ± 3,45 µV vs terme 39,87 ± 4,01 µV ; p = 0,018).

**Conclusion** : Les enfants nés prématurés présentent à l'âge de 5 ans un déficit de l'attention sélective sur une tâche visuelle impliquant des processus de traitement sériel. Ceci, en cas de persistance pourrait expliquer en partie les problèmes d'apprentissage scolaire rencontrés par ces enfants.

## P195 Néphrologie

**INTERET DE LA CYSTOGRAPHIE RETROGRADE ISOTOPIQUE (CGI) DANS LE REFLUX VESICO-URETERAL INTERMITTENT**

L. ADONIS-KOFFY\*, SERGENT-ALLAOUIA<sup>o</sup>, R. AREVALO<sup>o</sup>, A. BENSMAN\*

\*Service de néphrologie pédiatrique- hôpital d'enfants Armand-Trousseau, <sup>o</sup>service de médecine nucléaire- hôpital d'enfants Armand-Trousseau

L'exploration urologique (échographie rénale et cystographie rétrograde) après une pyélonéphrite aiguë (PNA) peut se révéler normale. Il se pose alors le problème de son interprétation. PNA sur arbre urinaire normal ou secondaire à un reflux vesico-urétéral (RVU) non visualisé à la cystographie rétrograde (CGR).

Le but de ce travail a été d'étudier l'intérêt de la CGI dans le reflux vesico-urétéral intermittent.

**Patients et méthode** : 64 enfants ( 50 filles et 14 garçons âgés de 2 mois à 16 ans avec un âge moyen de 7 ans) ont bénéficié d'une CGI. Ils ont eu des PNA à répétition explorées auparavant par une à trois CGR dont la dernière était normale. Ils ont été répartis en trois groupes : groupe I : 44 enfants avaient eu une seule CGR ; groupe II : 17 enfants avaient eu deux CGR ; groupe III : 3 enfants avaient eu trois CGR

**Résultats** : Dans les différents groupes, la CGI a montré un reflux vésico-urétéral alors que la dernière CGR était négative de la façon suivante :

Dans le Groupe I : 13/44 enfants (30%)

Dans le Groupe II : 3/17 enfants (17%)

Dans le Groupe III : 1/3 enfants (33%)

**Conclusion** : La survenue d'une PNA chez un enfant ayant un arbre urinaire normal à l'échographie et à la CGR peut être due à un RVU intermittent. En effet, dans cette étude, la CGI a permis de mettre en évidence un RVU chez 26,5% des enfants alors que la dernière CGR était normale. Ce résultat confirme l'intérêt de la CGI comme examen de surveillance des RVU : d'autant plus que ce dernier est moins irradiant que la CGR.