

cognitives des enfants atteints de NF1 et à déterminer si les OBNI sont corrélés à ces troubles en particulier ceux situés dans les régions thalamo-striées.

Sujets et Méthodes – 39 enfants âgés de 6 à 15 ans ont été inclus. Les capacités cognitives ont été évaluées à l'aide de tests d'intelligence, visuo-spatiaux et attentionnels. Chaque patient a bénéficié d'une IRM pour caractériser leurs OBNI. 3 groupes ont ainsi été identifiés : OBNI- (n = 13) et OBNI + (n = 26) incluant la présence localisation thalamo-striée (n = 19).

Résultats – Les performances cognitives des enfants sans OBNI étaient normales tandis que le QI total, le QI verbal et la copie de la figure de Rey étaient diminués dans le groupe OBNI + ($p < 0.05$). Par comparaison au reste de la population, les enfants porteurs d'OBNI thalamo-striés avaient des scores encore inférieures pour tous les indices de QI et pour la figure de Rey ($p < 0.05$). Comme les OBNI ne suivent jamais les contours anatomiques des noyaux et n'ont pas une topographie anatomique précise, l'impact spécifique d'un des noyaux gris centraux ne peut être précisé.

Conclusions – Les sujets NF1 ont un profil cognitif comparable à la population générale tandis que ceux porteurs d'OBNI ont des performances intellectuelles et visuo-spatiales significativement diminuées. La localisation thalamo-striée a l'impact le plus fort. Plusieurs études ont montré l'implication des noyaux gris centraux dans la cognition et la complexité de leur réseau d'interconnexions. Nos résultats suggèrent qu'un dysfonctionnement global de ce réseau existe lorsque des OBNI sont présents au sein des noyaux gris centraux et en particulier au voisinage de la région thalamo-striée. Les OBNI ne seraient donc pas des images IRM asymptomatiques mais seraient au contraire impliqués dans la physiopathologie des troubles d'apprentissages observés dans la NF1 chez l'enfant.

SFP-23 – Diabétologie, endocrinologie Allaitement maternel et surpoids dans la petite enfance : effet protecteur ?

C. Ponthier (1), B. Marin (2), Y. Aubard (1), A. Lienhardt-Roussie (1)

(1) Hôpital de la Mère et de l'Enfant, Limoges, France ; (2) CHU Dupuytren, Limoges, France

Prévenir surpoids et obésité chez l'enfant est une préoccupation de l'ensemble des professionnels de la petite enfance. L'allaitement maternel peut-il être un élément protecteur ?

But – Etude des IMC à l'âge de 2, 4 et 6 ans chez des enfants nés à terme et sans pathologie néonatale à la maternité du CHU en 2000.

Méthodes – Etude de cohorte rétrospective type exposée/non exposée (groupe A : allaitement maternel exclusif d'au moins un mois, groupe B : allaitement artificiel), contact des familles par téléphone puis envoi d'un questionnaire anonymisé. Paramètres étudiés : Grossesse, sexe, PN, TN, terme, type d'allaitement, poids et taille à 2, 4 et 6 ans, auxologie familiale, contexte socio familial.

Analyse des Résultats – variable indépendante : type d'allaitement, variable dépendante : IMC ; régression univariée (Chi???) ; $RR < 1$: effet protecteur de l'allaitement maternel ; régression multivariée pour les facteurs de confusion.

Résultats – 544 enfants/familles ont répondu sur 1150 colligés. Groupe A : 113F/122G ; Groupe B : 103F/107G de terme (39.3+1.3 vs 39.2+1.2) et PN (3244+437 vs 3163+439) comparables. IMC à 2 ans : 15.8+1.3 vs 15.8+1.4 ns ; à 4 ans : 15.4+1.3 vs 15.3+1.6 $p = 0.05$; à 6 ans : 15.1+1.5 vs 15.5+1.7 $p = 0.002$. Pourcentage d'enfants avec IMC > 90e à 2 ans : 6.8 % vs 8.4 % $RR = 0.79$; à 4 ans : 9.2 % vs 16 % $RR = 0.47$ $p = 0.02$; à 6 ans : 7.8 % vs 14.8 % $RR = 0.49$ $p = 0.009$. Pourcentage d'enfants ayant un rebond d'adiposité avant 6 ans : 59 % vs 92 % $RR = 0.12$ $p = 0.0001$. Par ailleurs, l'IMC à 6 ans est influencé dans les 2 groupes par le PN, certaines caractéristiques maternelles (âge, poids, tabagisme, statut socio professionnel) mais ni par le sexe ni par un diabète gestationnel. Aucun effet de la durée de l'allaitement maternel n'a pu être observé ici.

Conclusion – Mise en évidence d'un triple bénéfice de l'allaitement maternel exclusif d'au moins un mois : amélioration des IMC, prévention du surpoids à 6 ans, limitation de l'avance du rebond d'adiposité. Ces arguments devraient aider les professionnels à promouvoir l'allaitement maternel qui était de 56 % en 2002 en France.

SFP-24 – Epidémiologie Quelles priorités pour la surveillance épidémiologique des 7000 maladies rares ?

O. Kremp, J. Donadieu, J. Bloch

Institut de Veille Sanitaire, Saint Maurice, France

Introduction – Le Plan National Maladies Rares (MR) charge l'InVS de la surveillance épidémiologique des MR, et « d'établir un ordre de priorité des maladies à suivre en termes d'incidence, de prévalence, de gravité, de morbidité, de handicap et de mortalité ». Les MR sont définies par leur prévalence (<1/2000), mais on connaît mal leurs aspects épidémiologiques. Près de 7000 MR sont répertoriées, recouvrant des situations médicales différentes, aux conséquences sociales, familiales et éducatives diverses.

Méthodes – Pour définir les critères qui permettent d'établir cet ordre de priorité, nous nous sommes appuyés sur un groupe de 10 personnes, qui a établi une liste de questions puis interrogé un panel d'experts (99 dont 48 ont répondu) par une méthode DELPHI.

Résultats – Nous avons retenu 19 critères de priorisation et leur avons attribué une note (poids), déterminant un score d'impact. Les critères de plus haut poids concernent la prise en charge des patients (amélioration du pronostic par un diagnostic précoce et/ou un traitement), l'existence d'un dépistage génétique et/ou d'un diagnostic néonatal, une forte létalité, l'existence d'un facteur de risque environnemental ou tératogène. La lourdeur du retentissement social (handicap moteur, sensoriel, ou comportemental), la nécessité du recours à une tierce personne ont un poids plus limité. La pondération proposée a été testée sur 18 MR, ce qui a montré la faisabilité de la démarche et permis d'apporter des modifications. Le score modifié (qui va de 2 à 67) appliqué à 38 maladies variait de 16 à 39. La faible dispersion des résultats ne permettait pas de cerner les maladies prioritaires. Nous avons donc calculé, à côté du score d'impact, un score de santé publique, regroupant les 5 critères qui cadrent le plus avec les missions de l'InVS, car permettant d'aider le décideur en santé publique par la proposition de mesures et/ou leur évaluation : possibilité de traitement et/ou de diagnostic précoce améliorant le pronostic, de diagnostic prénatal, de conseil génétique et de dépistage néonatal. Cette démarche a été testée pour 90 maladies et en identifie 11 % qui ont à la fois un score d'impact et un score de santé publique élevés. La démarche se poursuit, avec le test des 370 maladies de prévalence > 1/100 000.

SFP-25 – Diabétologie, endocrinologie Nodules thyroïdiens après un premier cancer dans l'enfance

M. Caquard, F. Méchinaud, S. Baron

CHU, Nantes, France

Le pronostic vital des enfants traités pour un premier cancer dans l'enfance s'est fortement amélioré en 30 ans cependant les conséquences à moyen et long terme des traitements anticancéreux augmentent.

L'incidence des tumeurs thyroïdiennes, rares chez l'enfant, augmente après une irradiation, avec un temps de latence pouvant être très long. Les formes étendues sont plus fréquentes au moment du diagnostic mais le pronostic reste bon.

Contrairement à l'adulte, la palpation d'un nodule thyroïdien est fortement suspect de malignité.

Le dépistage de ce type de complications est mal codifié chez l'enfant.

Afin de déterminer l'incidence de ces tumeurs, les facteurs de risque, le dépistage et le traitement, nous avons repris, sur les 20 dernières années, les patients porteurs de nodules thyroïdiens traités pour un premier cancer dans l'enfance, au CHU de Nantes, et nous avons comparé nos données à la littérature afin de proposer une prise en charge plus homogène pour un dépistage plus précoce.

Nous avons retrouvé 8 tumeurs thyroïdiennes dont 2 cancers initiaux, chez des patients, asymptomatiques, en euthyroïdie, 10 à 17 ans après la radiothérapie. Le traitement anticancéreux a comporté une chimiothérapie et une radiothérapie adaptées à la pathologie initiale dans la petite