

## Les différentes classifications de l'ETCAF

Plusieurs tentatives de classifications ont été proposées dans l'objectif d'évaluer le degré de sévérité des effets de l'alcool sur le fœtus.

<b>I/ Classification allemande selon H. Löser – 1991</b>	<b>p2</b>
<b>II/ Classification proposée par le pédiatre français Dr. Dehaene – 1995</b>	<b>p4</b>
<b>III/ Classification selon l'Institute of Medicine (IOM) – 1996</b>	<b>p4</b>
<b>IV/ Le code diagnostique à 4 chiffres selon Astley et Clarren</b>	<b>p6</b>

## I/ Classification allemande selon H. Löser – 1991

En 1991, Majewski et Löser ont établi une grille diagnostic à partir de 193 cas personnels et des principaux travaux cliniques publiés à l'époque dans la littérature mondiale. Ils ont tout d'abord effectué un relevé des anomalies constatées chez les enfants exposés à l'alcool in utero. Ils ont ensuite calculé la fréquence de survenue des symptômes anormaux et ont attribué un nombre de points s'échelonnant de 1 à 8 à chacun des principaux signes relevés lors de l'examen médico-psychologique. Le cumul des points leur permet de situer un enfant atteint du SAF en fonction de trois niveaux de gravité : **embryofœtopathie alcoolique légère (I)**, **embryofœtopathie alcoolique moyenne (II)**, **embryofœtopathie alcoolique sévère (III)**.

Evaluation de l'embryofoetopathie alcoolique (d'après H. Löser, 1991)		
Points	Symptômes	Fréquence (en %)
	<b>Croissance</b>	
4	retard de croissance intra-utérin	98
-	Croissance postnatale insuffisante	85
-	Hypoplasie du tissu adipeux	environ 80
	<b>Dysmorphie cranio-faciale</b>	
4	Microcéphalie	84
3	Nez petit et ensellé	49
1	Plage naso-labiale allongée, bombée	95
1	Lèvres fines	61
2	Maxillaire inférieur petit et en retrait	63
2	Palais ogival	25
4	Fente labiale ou palatine	7
-	Anomalies du pavillon de l'oreille	32
-	Malpositions dentaires, microdentie	16
	<b>Anomalies de la région des yeux</b>	
-	Myopie, hypermétropie, astigmatisme	25
-	Strabisme	23
-	Hypoplasie du nerf optique et anomalies vasculaires	environ 15
-	Microphthalmie, microcornée	3
2	Fente oculaire étroite	24
2	Ptose de la paupière supérieure	36
2	Epicanthus	54
-	Aspect antimongoloïde	34
2/4	<b>Anomalies des organes génitaux</b>	46
4	Anomalies des reins	environ 10
4	Malformations du coeur	29
	<b>Anomalies osseuses</b>	
2	Brachy, Clinodactylie de l'auriculaire	41
2	Camptodactylie	14
1	Hypoplasie des ongles	15
2	Soudure du radius au cubitus	14
2	Luxation de la hanche	12
-	Scoliose	5
-	Malformation du sternum	30
-	Spina-Bifida	-
	<b>Autres anomalies</b>	
2	Hernies inguinales, diaphragmatiques	12
-	Sténose du pylore	-
1	Fossette borgne lombo-sacrée	52
2	Dysplasie musculaire avec hypotonie	54
-	Angiomes tubéreux	15
	<b>Psychopathologie</b>	
2/4/8	Déficit intellectuel de modéré à sévère	89
-	Troubles du langage	80
-	Troubles de l'audition	environ 20
-	Troubles des conduites alimentaires	environ 30
-	Troubles du sommeil	environ 40
-	Troubles de la motricité fine	80
	<b>Troubles du comportement</b>	
4	Hyperexcitabilité, hyperactivité	72
-	Viscosité affective, crédulité	environ 50
-	Inconscience du danger	environ 40
-	Instabilité émotionnelle	environ 30
-	Syndrome autistique	3
<b>10-29 points : embryofoetopathie alcoolique légère (I).</b> <b>30-39 points : embryofoetopathie alcoolique moyenne (II).</b> <b>Supérieur à 40 : embryofoetopathie alcoolique sévère (III).</b>		
H. Löser, <i>Alkoholeffekte und Schwachformen der Alkoholembryopathie</i> , Deutsches Arzteblatt, 1991, 88, 2278-2285		

## II/ Classification proposée par le pédiatre français Dr. Dehaene – 1995

En 1995, Le Dr Dehaene propose un autre type de classification qui s'appuie cette fois sur le degré de sévérité de la dysmorphie faciale :

- I. enfants avec un ou deux traits de la dysmorphie caractéristique : **SAF type I** ;
- II. enfants ayant l'ensemble des 4 signes dysmorphiques caractéristiques du SAF : rétrécissement des fentes palpébrales, écrasement de la racine du nez avec retroussement de l'extrémité, philtrum indistinct et convexe, hypoplasie de la mâchoire inférieure : **SAF type II**
- III. enfants atteints d'une dysmorphie sévère dite caricaturale, d'un retard de croissance, et d'une réduction du périmètre crânien d'au moins 2,5 écart type, et de plusieurs autres malformations : **SAF type III** ;
- IV. enfants de mères alcooliques suspects à la naissance, de dysmorphie sans confirmation ultérieure.

*P. Dehaene, La grossesse et l'alcool (1995)*

L'auteur nous précise que le type IV correspond à ce que la littérature américaine définit comme FAE soit « Fetal Alcohol Effect ».

## III/ Classification selon l'Institute of Medicine (IOM) - 1996

Une troisième classification est proposée en 1996 par l'institut de Médecine (IOM) aux USA. Cette dernière a reçu l'aval de l'Académie Américaine de Pédiatrie. Voici les 5 catégories qui y sont définies :

1. **SAF avec exposition fœtale à l'alcool confirmée**
2. **SAF sans confirmation de l'exposition à l'alcool in utero**
3. **SAF partiel avec exposition in utero confirmée**
4. **ARBD** : ensemble des malformations congénitales en lien avec la tératogénicité de l'alcool
5. **ARND** : troubles du développement neurologique liés à l'alcool.



#### IV/ Le code diagnostique à 4 chiffres selon Astley et Clarren

A la fin des années 90, Astley et Clarren, deux autres chercheurs américains imaginent eux aussi, une stratégie d'évaluation de l'ensemble des troubles causés par l'alcoolisation foetale.

Pour cela ils ont créé un **Code diagnostique à 4 chiffres**. Les quatre chiffres du code traduisent l'importance de l'expression des quatre principales caractéristiques du SAF à savoir :

- le retard de croissance
- le phénotype facial du SAF
- l'atteinte du système nerveux central
- l'exposition à l'alcool pendant la grossesse.

L'importance de chaque caractéristique est cotée de façon indépendante sur une échelle de Lickert\* à quatre points, le chiffre 1 signifiant l'absence totale de cette caractéristique, le chiffre 4 indiquant sa manifestation extrême.

Critères du Code diagnostique à 4 chiffres pour l'ETCAF.				
Cote	Retard de croissance	Traits faciaux caractéristiques du SAF	Lésion cérébrale ou dysfonction	Exposition à l'alcool pendant la grossesse
4	<b>Important</b> Taille et poids inférieurs au 3 <sup>e</sup> percentile	<b>Très marqués</b> Tous les trois traits : lfp de 2 ou plus ET sous la moyenne Lèvre mince : cotée 4 ou 5 Sillon naso-labial : coté 4 ou 5	<b>Certaine</b> Preuve structurale ou neurologique	<b>Risque élevé</b> Exposition à de hauts niveaux confirmée
3	<b>Modéré</b> Taille et poids inférieurs au 10 <sup>e</sup> percentile	<b>Modéré</b> Généralement 2 des 3 traits	<b>Probable</b> Déficience importante dans 3 domaines ou plus	<b>Un certain risque</b> Exposition confirmée Niveau d'exposition inconnu ou coté 4
2	<b>Léger</b> Taille ou poids inférieurs au 10 <sup>e</sup> percentile	<b>Léger</b> Généralement 1 des 3 traits	<b>Possible</b> Preuve de déficience, mais cotée sous 3	<b>Inconnue</b> Présence ou absence d'exposition non confirmée
1	<b>Aucun</b> Taille et poids supérieurs au 10 <sup>e</sup> percentile	<b>Absents</b> Aucun des 3 traits	<b>Peu probable</b> Aucune preuve structurale, neurologique ou fonctionnelle de déficience	<b>Aucun risque</b> Absence d'exposition de la conception à la naissance confirmée

Nota : lfp = longueur de la fente palpébrale; ET = écart-type.

Chudley, A. E. et al. CMAJ 2005;172:SF1-SF21

Aux Etats-Unis notamment, les cliniques peuvent utiliser simultanément le Code diagnostique à 4 chiffres, couplé à la terminologie de l'IOM (Institute of Medicine).

Il nous semble important de rappeler que le diagnostic du SAF ne se pose pas sans certitude, il s'avère donc nécessaire de faire appel à un expert. En effet, il n'existe pas à ce jour de test biologique permettant d'établir le diagnostic. Or les intrications entre pathologies génétiques et exposition prénatale à l'alcool ne sont pas rares.