

Collection dirigée
par Dr A. Charon et Dr N. Meton

OCÉANE LALIN
ALEXANDRE RAHARIMANANA

LA MARTINGALE*

EDN

PÉDIATRIE



ENTRAÎNEMENT

-  250 questions en QI et dossiers progressifs
-  Avec les modalités docimologiques : QRU, QRM, QROC, ZAP...
-  Corrections détaillées : explications, pièges et astuces

ellipses

Dossier progressif n° 1

Vous recevez, aux urgences pédiatriques, Roxane âgée de 4 ans qui se plaint depuis une semaine de céphalées surtout le matin avant d'aller à l'école et responsable d'une irritabilité inquiétante selon les parents.

Les constantes d'entrée sont les suivantes :

FC = 110 bpm ; TA = 120/70 mmHg ; SpO₂ = 97 % en air ambiant ; T° = 36,5°C.

Elle pèse 15 kg et mesure 100 cm. L'examen clinique est difficile compte-tenu de l'agitation inhabituelle de l'enfant mais il est sans particularité en dehors d'un ballonnement abdominal important.

Il n'y a pas d'antécédent personnel ni familial en dehors d'une migraine chez la maman. Un bilan réalisé en ville par le médecin traitant montre un ionogramme normal, une créatininémie à 30 µmol/L et une absence de syndrome inflammatoire.

- **Question n° 1 (QRM) : Quel(s) est (sont) l' (les) élément(s) devant faire évoquer une céphalée pathologique chez cet enfant ?**
 - A. Intensité inhabituelle
 - B. Crainte parentale
 - C. Aggravation matinale
 - D. Âge de 4 ans
 - E. Troubles du comportement

- **Question n° 2 (QRU) : Quel diagnostic est le plus probable ?**
 - A. Intoxication au monoxyde de carbone
 - B. Première crise migraineuse
 - C. Hypertension artérielle
 - D. Tumeur cérébrale
 - E. Encéphalite non infectieuse

- **Question n° 3 (QRM) : Quelle(s) cause(s) d'HTA évoquez-vous à ce stade ?**
 - A. Maladie rénale chronique
 - B. Neuroblastome
 - C. Hyperplasie congénitale des surrénales
 - D. Vascularite
 - E. Douleur

- **Question n° 4 (QRM) : Quel(s) examen(s) complémentaire(s) réalisez-vous en première intention ?**
 - A. Bilan thyroïdien
 - B. Échographie abdominale
 - C. Imagerie cérébrale
 - D. IRM abdomino-pelvien
 - E. Ionogramme urinaire

L'échographie abdominale montre une masse rétro-péritonéale extra-rénale. Il n'y a pas d'adénopathie ni d'anomalie vasculaire visible. Roxane est hospitalisée.

■ **Question n° 5 (QRM) : Quel bilan d'orientation doit être réalisé ?**

- A. Rénine plasmatique
- B. Acide vanylmandélique plasmatique
- C. hCG urinaire
- D. Alfa-foeto-protéine plasmatique
- E. Acide homovanilique urinaire

Les catécholamines urinaires sont augmentées. Vous évoquez donc un neuroblastome compliqué d'hypertension artérielle sur probable sécrétion d'amines vasopressives.

■ **Question n° 6 (QRM) : Quel bilan d'extension réalisez-vous ?**

- A. NFS
- B. Scintigraphie au ¹⁸FDG
- C. Biopsie ostéo-médullaire
- D. Imagerie thoracique
- E. Documentation histologique indispensable

■ **Question n° 7 (QRM) : Votre externe vous demande quel(s) aurait (ent) pu être le (les) mode(s) d'entrée spécifique(s) de cette pathologie maligne ?**

- A. Virilisation
- B. Fracture osseuse
- C. Ataxie cérébelleuse
- D. Diarrhée chronique
- E. Macroglossie

Le bilan d'extension ne montre pas d'atteinte osseuse ni médullaire ni pulmonaire et confirme l'absence d'envahissement vasculaire.

L'analyse cyto-histologique et génétique lors d'une biopsie chirurgicale confirme qu'il s'agit d'un neuroblastome non N-myc amplifié.

■ **Question n° 8 (QRM) : Quel(s) est (sont) le (les) facteur(s) de mauvais pronostic présent(s) chez cet enfant ?**

- A. Hypertension artérielle secondaire
- B. Pas de N-myc amplifié
- C. Localisation rétro-péritonéale
- D. Âge de 4 ans
- E. Catécholamines urinaires augmentées

Roxane doit bénéficier d'une chirurgie d'exérèse avec dans le même temps opératoire une pose de port-à-cathéter pour une chimiothérapie adjuvante associant CARBOPLATINE, DOXORUBICINE et CYCLOPHOSPHAMIDE.

■ **Question n° 9 (QRM) : Quelles sont les principales modalités de ces molécules ?**

- A. La CARBOPLATINE a une toxicité principalement cardiaque
- B. La DOXORUBICINE est un agent intercalant de l'ADN
- C. Le CYCLOPHOSPHAMIDE est un agent alkylant de l'ADN
- D. Une surveillance de la natrémie pour la DOXORUBICINE
- E. Un protecteur cardiaque type MESNA pour le CYCLOPHOSPHAMIDE

Quelques semaines après le début de la chimiothérapie, Roxane se présente en hospitalisation de jour en oncologie pédiatrique pour une asthénie importante.

Les constantes d'entrée sont les suivantes :

FC = 145 bpm ; TA = 72/35 mmHg ; SpO₂ = 93 % en air ambiant. La température est à 38,4°C.

L'examen clinique retrouve une pâleur cutanée, une froideur des extrémités et un TRC à 4 secondes. Le Glasgow est à 13 mais le reste de l'examen neurologique est sans particularité. Un bilan sanguin réalisé avant une cure il y a quelques jours montre une hémoglobine à 11 g/dL, des plaquettes à 190 G/L et des leucocytes à 3 G/L dont 0,4 G/L de polynucléaires neutrophiles.

■ **Question n° 10 (QRM) : Quel bilan de première intention envisagez-vous ?**

- A. Hémocultures
- B. Glycémie capillaire
- C. Bilan d'hémostase
- D. Créatininémie
- E. Gaz du sang

■ **Question n° 11 : Quelle(s) mesure(s) thérapeutique(s) envisagez-vous ?**

- A. Oxygénothérapie systématique quel que soit la valeur de la SpO₂
- B. Antibiothérapie par bêta-lactamine
- C. Antibiothérapie par bêta-lactamine et aminoside
- D. Antibiothérapie par bêta-lactamine, aminoside et glycopeptide
- E. Triple antibiothérapie associée un anti-fongique

Correction du dossier progressif n° 1

■ Question n° 1

Correction : ABCE (Rang A)

- A. Intensité inhabituelle
- B. Crainte parentale
- C. Aggravation matinale
- D. Âge de 4 ans
- E. Troubles du comportement

En pédiatrie, il existe des « drapeaux rouges » de la céphalée qu'il faut bien connaître notamment quand on travaille aux urgences, afin de juger le caractère urgent ou pas de la situation.

Voici un listing à bien apprendre pour l'EDN mais aussi votre future pratique.

- Caractéristiques de la céphalée :
 - Aggravation **nocturne** ou **matinale** (provoquant le réveil)
 - Aggravation en **fréquence** ou en **intensité**
 - Survenue **brutale**
 - Survenue à **l'effort** ou à la toux ou à la position penchée en avant
 - Intensité **inhabituelle** pour l'enfant
 - Localisation **unilatérale** persistante
- Signes accompagnateurs :
 - **Aura atypique**
 - **Crise convulsive**
 - Troubles du **comportement**
 - Troubles de **l'équilibre** et « maladresse »
 - Diminution des performances **scolaires**
 - **Nausées et/ou vomissements** matinaux, persistants ou fréquents
 - Signes **endocriniens** et cassure de courbe staturo-pondérale
 - **Crainte parentale**
 - **Âge ≤ 3 ans**

■ Question n° 2

Correction : C (Rang A)

- A. Intoxication au monoxyde de carbone
- B. Première crise migraineuse
- C. Hypertension artérielle
- D. Tumeur cérébrale
- E. Encéphalite non infectieuse

Contrairement à l'adulte, la tension artérielle a des normes selon l'âge chez l'enfant.

Voici les références tensionnelles (en mmHg) selon sexe, âge et taille :

- Normotension = PA < 90^e percentile
- PA élevée persistante = PA entre 90^e-94^e percentile
- HTA chez l'enfant = PA ≥ 95^e percentile

PA systolique	Enfant	$100 + 2 \times \text{âge}$
	Adolescent	> 130/80 mmHg
PA diastolique	1-10 ans	$60 + 2 \times \text{âge}$
	11-17 ans	$70 + 2 \times \text{âge}$

Ici, l'enfant a 4 ans est présente une tension artérielle à 120/70mmHg.

D'après la formule sus-décrite :

- Tension artérielle systolique : $100 + 2 \times \text{âge} = 100 + 2 \times 4 = 108$
- Tension artérielle diastolique : $60 + 2 \times \text{âge} = 60 + 2 \times 4 = 68$

À 4 ans, la tension artérielle de l'enfant ne doit dépasser 108/68 mmHg.

■ Question n° 3

Correction : BE

- A. Maladie rénale chronique
- B. Neuroblastome
- C. Hyperplasie congénitale des surrénales
- D. Vascularite
- E. Douleur

A. FAUX

La maladie rénale chronique est définie par des **marqueurs d'atteinte rénale > 3 mois** :

- Anomalies morphologiques
- Anomalies histologiques
- Anomalies biologiques :
 - Protéinurie, albuminurie, hématurie, leucocyturie, DFG < 60 ml/min/1,73m²

Formule de Schwartz (révisée de 2019)

$$\text{DFG} = 36,5 \times \text{Taille (cm)} / \text{créatininémie (}\mu\text{mol/L)}$$



Astuce des pédiatres

Les repères normaux de créatininémie

Jusque 5 ans	< 35 $\mu\text{mol/L}$
6-10 ans	< 50 $\mu\text{mol/L}$
Post-pubertaire	< 90 $\mu\text{mol/L}$

Dans notre cas, l'enfant mesure 100 cm et sa créatininémie est à 30 $\mu\text{mol/L}$.

D'après la formule de Schwartz, on obtient :

$$\text{DFG} = 36,5 \times 100 / 30 = 122 \text{ ml/min/1,73m}^2$$

B. VRAI

NEUROBLASTOME	
Épidémiologie	
<ul style="list-style-type: none"> • Prévalence = 9 % des cancers de l'enfant - Incidence = 1 / 10 000 naissances = 140 cas /an en France • Tumeur solide extra-crânienne la plus fréquente chez l'enfant < 5 ans • Origine : Cellules formant le SYSTÈME NERVEUX SYMPATHIQUE (crête neurale) du TISSU EMBRYONNAIRE 	
Clinique	
TUMEUR PRIMITIVE	<ul style="list-style-type: none"> • Tumeur au niveau de la SURRÉNALE ou des GANGLIONS SYMPATHIQUES de l'abdomen : • Masse abdominale - Douleurs abdominales - HTA • Tumeur le long de la colonne vertébrale : • Masse cervicale - Signe de compression médullaire (« tumeur en sablier » avec prolongement dans le canal rachidien) • Compression respiratoire
SYNDROME PARA-NÉOPLASIQUE	<ul style="list-style-type: none"> • Syndrome opsomyoclonique : Mouvements saccadés des yeux - Ataxie • Diarrhée (hypersécrétion de VIP)
MÉTASTASES > 50 % des cas au diagnostic	<ul style="list-style-type: none"> • Envahissement ostéo-médullaire : asthénie + douleurs osseuses • Syndrome de Hutchison : Hématome périorbitaire bilatéral et exophtalmie • Syndrome de Pepper : Neuroblastome du nourrisson + Métastases hépatiques et sous-cutanées
Examens paracliniques	
CATÉCHOLAMINES URINAIRES	<ul style="list-style-type: none"> • Dopamine et dérivés (VMA et HVA) : Rapporté à la créatininurie • 90 % = Neuroblastome sécrétant des catécholamines en excès.
IMAGERIES	<ul style="list-style-type: none"> • Échographie puis TDM/IRM pour déterminer l'extension locale Masse extra-rénale (rétro-péritonéale) refoulant le rein avec FINES CALCIFICATIONS. • Scintigraphie à la MIBG (metaiodobenzylguanidine) : Métastase à Identique au phéochromocytome • Scintigraphie au technétium : Si absence de fixation du MIBG
BOM	<ul style="list-style-type: none"> • Risque d'envahissement ostéo-médullaire important
BIOPSIE	<ul style="list-style-type: none"> • Ponction-biopsie percutanée ou biopsie chirurgicale pour les tumeurs inopérables d'emblée • Congélation : Altération génétique tumorale

Le mécanisme de l'hypertension artérielle dans le neuroblastome est le suivant :

- Compression vasculo-rénale
- Sécrétion d'amines vasopressives
- Douleur

Voici une TDM abdominale typique de neuroblastome : (présence de calcifications)



C. FAUX

Concernant l'hyperplasie congénitale des surrénales :

- Prévalence 1/10 000
- Découverte **néonatale** surtout depuis dépistage obligatoire
- Forme classique avec **déficit en 21-hydroxylase**
- **Hyperaldostéronisme primaire**
- Insuffisance surrénalienne **périphérique**
- Parfois anomalies des OGE avec **virilisation**

D. FAUX

Dans le cas des vascularites, il n'y a pas d'atteinte multisystémique ni de syndrome inflammatoire.

E. VRAI

L'enfant est douloureux et agité lorsqu'il arrive aux urgences.

La douleur est **toujours à évoquer** mais elle doit rester un diagnostic d'élimination !

On suspecte donc un neuroblastome ou encore des douleurs dans ce cas pour expliquer l'hypertension artérielle.

■ Question n° 4

➤ **Correction : B** (Rang A)

- A. Bilan thyroïdien
- B. Échographie abdominale
- C. Imagerie cérébrale
- D. IRM abdomino-pelvien
- E. Ionogramme urinaire

En cas de suspicion d'une **tumeur abdominale**, l'examen d'imagerie à réaliser en priorité est une échographie abdomino-pelvienne de référence.

Les 2 tumeurs abdominales que vous devez connaître pour les EDN sont :

- Neuroblastome
- Néphroblastome

Voici un tableau pour appréhender les différences iconographiques :
neuroblastome vs néphroblastome

NEUROBLASTOME	NEPHROBLASTOME
Masse rétro-péritonéale Extra-rénale Calcifications Envahissement canal médullaire	Masse rétro-péritonéale Intra-rénale (signe de l'éperon) Multilobulaire et kystique

■ Question n° 5

Correction : E (Rang A)

- A. Rénine plasmatique
- B. Acide vanylmandélique plasmatique
- C. hCG urinaire
- D. Alfa-foeto-protéine plasmatique
- E. Acide homovanillique urinaire

L'échographie abdominale montre une masse rétro-péritonéale extra-rénale.

Il existe une stratégie diagnostique devant une tumeur abdominale rétro-péritonéale :

- Un dosage des catécholamines **URINAIRES est nécessaire**. Le neuroblastome étant une tumeur sécrétante.
On dose dans les urines 3 catécholamines :
 1. Dopamine
 2. Acide homovanillique (HVA)
 3. Acide vanylmandélique (VMA)
- **Une documentation cyto-histologique est requise pour toute tumeur.**
(SAUF NEPHROBLASTOME)
Cette documentation se fera par une biopsie chirurgicale ou percutanée
- **Statut du gène *N-myc* important pour le neuroblastome**

■ Question n° 6

Correction : ACDE (Rang A)

- A. NFS
- B. Scintigraphie au ¹⁸FDG
- C. Biopsie ostéo-médullaire
- D. Imagerie thoracique
- E. Documentation histologique indispensable