

## DOSSIER N°1 : Un nouveau-né geignard

Vous êtes appelé en salle de travail pour un nouveau-né de 30 minutes de vie présentant un geignement et un discret tirage respiratoire.

L'histoire de la grossesse est sans particularité, mère primipare primigeste, 32 ans, sérologies toxoplasmose positive, rubéole positive, syphilis négative, VIH négative, CMV positive ; antigénémie HBs négative. Aucun antécédent particulier, personnel ou familial. Grossesse de déroulement normal, biométrie et morphologie échographiques fœtale et placentaire normales durant tout le suivi de grossesse.

Accouchement eutocique au terme de 39 semaines d'aménorrhée. Déclenchement spontané, présentation céphalique, rupture provoquée de la poche des eaux, durée d'ouverture de l'œuf inférieure à une heure, liquide amniotique clair à l'ouverture de l'œuf et à l'expulsion, d'abondance normale. Durée totale du travail : trois heures. Durée de l'expulsion : 5 minutes. Absence d'analgésie péridurale. Apyrexie maternelle durant tout le travail. Tension artérielle maternelle, tocographie et rythme cardiaque fœtal normaux durant tout le travail.

À la naissance : enfant de sexe masculin ne présentant aucune malformation évidente ni lésion traumatique de l'accouchement. Apgar 10/10/10. Poids 3 250 g, taille 51 cm, périmètre crânien 34 cm. Température rectale : 37°C. Placenta normal, délivrance spontanée à 20 minutes. Les mesures systématiques usuelles ont été pratiquées par la sage-femme. État clinique normal durant les 30 premières minutes de vie.

À 30 minutes de vie, votre examen retrouve un nouveau-né eutrophique, bien coloré. Température rectale : 37,5°C. La fréquence respiratoire est à 48/min, régulière. Il existe effectivement un geignement expiratoire audible à l'oreille, un tirage intercostal net, une bonne ampliation thoracique sans entonnoir xyphoïdien ni balancement thoraco-abdominal. Vous retrouvez un discret battement des ailes du nez. L'auscultation cardiopulmonaire est sans particularité, notamment absence de souffle cardiaque. Temps de recoloration cutanée immédiat. Pouls périphériques tous perçus et symétriques. Fréquence cardiaque à 140/min, régulière. Tension artérielle 80/48 mmHg, moyenne 52 mmHg. Foie palpé à 4 travers de doigt sous le rebord costal. Le reste de l'examen clinique, notamment neurologique est sans particularité.

1. Quels sont les éléments cliniques et paracliniques à recueillir de façon systématique chez tout nouveau-né bien portant ?
2. Quelles sont les mesures thérapeutiques à mettre en œuvre de façon systématique chez tout nouveau-né bien portant ?
3. Quelles sont les causes principales à évoquer devant l'hépatomégalie de ce nouveau-né ?
4. Quel est votre diagnostic nosologique et sur quels arguments ?
5. Quelle est alors la première hypothèse diagnostique à évoquer ? Sur quels arguments ?
6. Quels pourraient être les trois autres diagnostics à évoquer de principe chez un nouveau-né à terme présentant une symptomatologie similaire ?
7. Quelles explorations paracliniques pratiquez-vous ?
8. La CRP reviendra normale. Qu'en pensez-vous ?
9. Quelles anomalies de la numération-formule sanguine conforteraient le diagnostic porté à la question n°5 ?
10. Quelle est votre attitude thérapeutique immédiate (sans les doses) ?

**DOSSIER N°1**

1. Quels sont les éléments cliniques et paracliniques à recueillir de façon systématique chez tout nouveau-né bien portant ? (14)

Examen clinique organe par organe notamment

• Poids .....	1
• Taille .....	1
• Périmètre crânien.....	1
• Vérification de la perméabilité (oubli = 0)	
- des choanes .....	1
- de l'œsophage .....	1
- de l'anus .....	1

Recherche

• D'un ictère.....	1
• D'un traumatisme obstétrical (plexus brachial, clavicule) .....	1
• D'une luxation congénitale de hanche .....	1
• D'une malformation génito-urinaire externe.....	1
• D'un pied-bot, d'une fente palatine, d'un spina bifida, d'une anomalie pariétale abdominale, d'angiome(s) cutané(s), de tâche(s) café au lait.....	NC

Prélèvement sur papier buvard pour recherche : .....

• D'une phénylcétonurie .....	1
• D'une hypothyroïdie congénitale.....	1
• Obligatoire en France avant le 5 <sup>e</sup> jour.....	1

*NB: Les prélèvements cutané-muqueux à visée microbiologique ne sont pas systématiques en l'absence de signe d'appel. Après la toilette, ils deviennent généralement... inutiles*

2. Quelles sont les mesures thérapeutiques à mettre en œuvre de façon systématique chez tout nouveau-né bien portant ? (3)

• Désinfection oculaire.....	1
- par un collyre antibiotique.....	1
- par exemple rifamycine Rifamycine® ou tétracyclines.....	NC
• Vitamine K1 .....	1
- per os .....	NC

*NB: Voulez-vous absolument faire une intra-musculaire de vitamine K1 ? Cela fait mal, et si vous prescrivez de la vitamine K1, c'est bien par peur d'un trouble de l'hémostase, non ?*

3. Quelles sont les causes à évoquer devant l'hépatomégalie de ce nouveau-né ? (2)

• Infection materno-foetale.....	1
• Insuffisance cardiaque.....	1
• Ptose hépatique.....	NC
• Maladie métabolique.....	NC

*NB: Ptose hépatique par trop grande ampliation diaphragmatique sur détresse respiratoire.*

4. Quel est votre diagnostic nosologique et sur quels arguments ? (7)

• Détresse respiratoire (oubli = 0) .....	2
- immédiate .....	NC
- débutante .....	1
- chez un nouveau-né à terme eutrophique.....	NC

- Arguments
- indice de Silvermann évalué à 4.....1
- geignement audible .....1
- battement des ailes du nef.....1
- tirage intercostal, .....1

NB : Le geignement audible à l'oreille est coté à 2 points (1 point au stéthoscope). Le terrain conditionne le pronostic.

5. Quelle est alors la première hypothèse diagnostique à évoquer ? Sur quels arguments ? (10)

Suspicion

- D'infection materno-fœtale (oubli = 0).....2
- à streptocoque .....1
- du groupe B .....1

Arguments

- Travail rapide chez une primipare.....1
- Détresse respiratoire néonatale.....1
- Avec indice de Silvermann à 4 .....1
- Fièvre.....1
- Streptocoque du groupe B
- argument de fréquence.....1
- argument de gravité potentielle .....1

NB: L'IMF doit être évoquée de principe et jusqu'à preuve du contraire devant tout tableau de détresse respiratoire néonatale sans argument pour une autre pathologie : il s'agit d'une urgence thérapeutique ! Le travail rapide chez une primipare est classique d'une chorio-amnionite à bas bruit. Le geignement est évocateur d'un processus infectieux, mais non spécifique. Une température à 37,5°C chez un nouveau-né doit être considérée comme de la fièvre.

6. Quels pourraient être les trois autres diagnostics à évoquer de principe chez un nouveau-né à terme présentant une symptomatologie similaire ? (3)

- Maladie des membranes hyalines.....1
- Pneumothorax.....1
- Retard de résorption du liquide pulmonaire .....1

NB: MMH possible même à terme. Typiquement, gros bébé "mou" de mère diabétique, inhalant et érodant son surfactant ; ventilation assistée nettement moins aisée, risque de barotraumatisme...

7. Quelles explorations paracliniques pratiquez-vous à visée diagnostique ? (25)

- Pour identification du germe (oubli = - 2) .....3
- Chez la mère : .....1
- examen cytbactériologique des urines.....1
- prélèvement vaginal .....1
- hémocultures si fièvre, mise en culture du placenta si (encore) disponible .....NC
- Chez l'enfant
- avant toute antibiothérapie.....1
- examen direct, mise en culture sur milieux usuels.....NC
- hémocultures .....1
- prélèvement du liquide gastrique, oreilles, (anus), ombilic, trachée .....NC
- ponction lombaire.....3
- systématique .....NC
- examen cytbactériologique des urines.....1
- recherche d'antigènes solubles : .....2
- sang + LCR + urines ; Streptocoque B ; Escherichia coli K1 .....NC

**DOSSIER N°1**

- Bilan usuel chez l'enfant
  - numération-formule sanguine.....1
  - protéine C réactive .....1
  - fibrine ou orosomucoïde.....1
  - hémostase complète dont co-facteurs du TP (temps de prothrombine) .....1
  - glycémie.....1
  - calcémie.....1
  - gazométrie artérielle .....1
  - bilirubine totale et conjuguée.....1
  - groupe sanguin et rhésus, deuxième détermination ; test de Coombs direct .....NC
- Radiographie de thorax de face.....3

*NB : La ponction lombaire est systématique (si l'état de l'enfant le permet) : les modalités du traitement d'une méningite néonatale ne sont pas les mêmes que celles d'une infection respiratoire. La méninge du nouveau-né est extrêmement perméable aux germes au cours d'une septicémie... Le LCR sera rapidement "stérilisé" par une antibiothérapie "minimaliste" sans pour autant empêcher l'évolution à bas bruit, redoutable, de la méningite... Le prélèvement d'anus est désormais considéré comme désuet par la plupart des équipes... Merci pour les biquets*

8. La CRP reviendra normale. Qu'en pensez-vous ? (2)

- N'a de valeur que positive.....2
- N'élimine pas la possibilité d'un état inflammatoire sous jacent..... NC
- À reconstrôler dans 24 heures .....NC

*NB: Donc en pratique, demandez deux examens à visée "inflammation"*

9. Quelles anomalies de la numération-formule sanguine conforteraient le diagnostic porté à la question n°4 ? (6)

- Leucocytes supérieurs à 30 000/mm<sup>3</sup>.....1
- Leucocytes inférieurs à 10 000/mm<sup>3</sup>.....1
- Polynucléaires neutrophiles inférieurs à 5 000/mm<sup>3</sup> .....1
- Thrombopénie inférieure à 100 000/mm<sup>3</sup> .....1
- Anémie inférieure à 13 g/dl .....1
- Myélémie supérieure à 1 000/mm<sup>3</sup> ou supérieure à 10 %.....1

10. Quelle est votre attitude thérapeutique immédiate (sans les doses) ? (28)

- Urgence thérapeutique .....3
- Conditionnement .....1
  - immédiat en salle de travail .....1
  - avant transfert vers une unité de soins intensifs néonatalogiques.....NC
  - désobstruction des voies aériennes supérieures.....1
  - vidange de l'estomac ; sonde gastrique laissée en place ("au sac") .....1
  - réchauffement : table radiante ou incubateur.....1
  - pose d'une voie d'abord .....1
  - périphérique ou centrale (ombilicale).....NC
  - oxygénothérapie si besoin afin de maintenir une SaO<sub>2</sub> entre 92 et 99 % .....NC
  - laisser à jeun dans l'immédiat (*infection = risque de choc donc d'hypovolémie donc d'hypoperfusion mésentérique donc d'entérocolite ulcéro-nécrosante...*).....1
  - apports caloriques intraveineux initialement exclusivement glucidiques ..... NC
  - secondairement per os après stabilisation hémodynamique ; apports calciques si besoins ..... NC

- Traitement spécifique
  - à débiter dès que possible après les prélèvements à visée bactériologique ..... NC
  - antibiothérapie .....4
  - parentérale intraveineuse.....2
  - à large spectre.....NC
  - doses adaptées
    - au poids .....1
    - au terme.....1
  - association active et synergique sur les germes suspectés, dont le streptocoque B .....2
  - céphalosporine de 3<sup>e</sup> génération .....2
  - aminoside .. .....2
  - amoxicilline .....NC
  - Claforan®.....NC
  - Nétromycine® .....NC
  - Clamoxyl®.....NC
- Surveillance (oubli - 0) : .....3
- Clinique avant tout : .....1
  - fréquence cardiaque, respiratoire, tension artérielle, diurèse, indice de Silvermann..... NC
  - temps de recoloration cutanée, température, tonus, vigilance, saturation artérielle en oxygène .... NC
- Paraclinique : .....NC
  - numération-formule sanguine, CRP, dextro, ionogramme sanguin, bilirubine totale et conjuguée.NC
  - cultures bactériologiques et antibiogramme .....NC

*NB: Tableau absolument pas évocateur de listériose donc amoxicilline non indispensable. Une FiO<sub>2</sub> permettant d'obtenir une SaO<sub>2</sub> entre 92 et 99 % est suffisante ; 150 % d'O<sub>2</sub> n'ont jamais amélioré qui que ce soit: ne pas risquer la cécité par fibrose rétro-lentaire ni la fibrose pulmonaire : l'oxygène peut être dramatiquement toxique en particulier (mais pas uniquement) chez le prématuré...*

## DOSSIER N°2 : Un nourrisson somnolent

Un nourrisson de 3 mois vous est amené aux urgences pédiatriques pour troubles du comportement évoluant depuis 24 heures. La mère de l'enfant, constatant une aggravation récente avec apparition depuis quelques heures d'une somnolence inhabituelle, se décide finalement à venir vous consulter.

Les antécédents de ce nourrisson sont sans particularité. Accouchement eutocique à terme, à l'issue d'une grossesse de déroulement normal. Vaccinations à jour. Pas d'anamnèse infectieuse ni de traumatisme récents.

La mère a noté l'apparition depuis quelques jours d'une hypersomnie et d'accès de babillements avec notion de crises fréquentes de hoquet, crises constatées depuis environ une semaine.

TA 120/90 mmHg, FC 45/min régulière, TRC immédiat, pouls périphériques tous perçus, symétriques.

Auscultation pulmonaire normale. Anomalie du rythme respiratoire avec succession de phases inspiratoires de plus en plus profondes, entrecoupées parfois d'apnées prolongées, puis retour à des phases inspiratoires de volume progressivement décroissant. Absence de cyanose. FR 60/min. SaO<sub>2</sub> 96 % sous air ambiant. Haleine normale.

Abdomen souple, absence d'éruption. Rougeur marquée du visage. Température rectale à 35,6°C, vérifiée. Absence de frisson.

Anisocorie, réflexe photomoteur présent. Réflexes ostéo-tendineux faibles mais symétriques. Réflexe cutané plantaire indifférent. Réponse motrice appropriée mais hypotonie globale. Score de Glasgow (adapté au nourrisson) coté à 3.

Dextro 6 mmol. Bandelette urinaire : glycosurie sans cétonurie.

1. Deux éléments fondamentaux manquent à l'examen clinique de ce nourrisson. Quels sont-ils ?
2. Ces deux éléments étant franchement pathologiques, quel est votre diagnostic ? Arguments.
3. Quelle en est la cause la plus probable à cet âge ? Justifiez.
4. Quelles sont les autres causes possibles chez l'enfant ?
5. Faut-il pratiquer des examens complémentaires ? Quels en seraient les résultats ?
6. Quelle est votre attitude thérapeutique ?

**DOSSIER N°2**

1. Deux éléments fondamentaux manquent à l'examen clinique de ce nourrisson. Quels sont-ils ? (10)

- Mesure du périmètre crânien (oubli = 0) .....4
- recherche d'une augmentation récente.....1
- Palpation de la fontanelle antérieure (oubli = 0) .....4
- recherche d'une fontanelle bombante .....1
- palpation des sutures crâniennes .....NC
- recherche d'une disjonction des sutures .....NC

2. Ces deux éléments étant franchement pathologiques, quel est votre diagnostic ? Arguments. (25)

Diagnostic

- Engagement (oubli = 0) .....3
- central (ou di-encéphalique).....NC
- débutant .....1
- Par hypertension intracrânienne (oubli = 0) .....3
- décompensée.....2

Arguments

*Anamnèse = signe d'hypertension intracrânienne "chronique"*

- Somnolence .....1
- Puis hypersomnie .....1
- Bâillements .....1
- Hoquets .....1

*Examen clinique = signe d'hypertension intracrânienne "décompensée" = engagement*

- Macrocrânie et bombement de la fontanelle .....NC
- Coma (score de Glasgow à 3) .....3
- Triade classique (*dite de Kocher-Cushing*)
- hypertension artérielle .....2
- bradycardie .....2
- respiration irrégulière .....2
- Autres signes d'allure "centrale"
- hypothermie.....1
- troubles vaso-moteurs de la face.....1
- dyspnée de Cheyne-Stokes .....1
- dysrégulation glucidique .....NC

- Valeur localisatrice : de l'absence de signes focaux, de la dyspnée de Cheyne-Stokes de l'anisocorie, de la réponse motrice appropriée ; intérêt majeur de l'évolutivité des signes dans le temps ..... NC

*NB: Engagement et hypertension intracrânienne décompensée sont des synonymes. Cela dit, tous ces mots comptent. Le diagnostic attendu est bien "engagement" car c'est ce mot qui va faire sortir le neurochirurgien de son lit ; "hématome sous-durai" : cause possible, voire question suivante. Conclusion : organisez et hiérarchisez vos réponses; pour cela, lisez TOUT l'énoncé et les questions avant de vous lancer dans la rédaction de vos réponses...*

3. Quelle en est la cause la plus probable à cet âge ? Justifiez. (10)

Cause

- Hématome sous-durai du nourrisson.....5



**DOSSIER N°2**

## 6. Quelle est votre attitude thérapeutique ? (30)

- Prise en charge immédiate (oubli = 0) aux urgences .....6
- Mise en condition rapide
  - immobilisation du rachis cervical (collier/minerve) : possible traumatisme associé .....1
  - subluxation antérieure de la mâchoire .....NC
  - libération des voies aériennes supérieures .....2
  - ventilation à l'ambu ou intubation endotrachéale.....2
- Traitement salvateur d'urgence
  - ponction sous-durale (oubli=0).....6
  - sous stricte asepsie .....1
  - à l'angle externe de la fontanelle antérieure.....1
  - ramène un liquide xanthochromique incoagulable.....NC
- Mesures symptomatiques = lutte contre l'hypertension intracrânienne
  - voie d'abord veineuse .....1
  - soluté hyperosmolaire type manitol .....1
  - diurétique d'action rapide type furosémide .....1
  - restriction hydrique.....NC
  - tête surélevée de 15 à 30° (rachis maintenu dans l'axe) .....NC
  - ventilation mécanique : en hyperventilation, hyperoxie, hypocapnie, PEP < 5 mmHg .....NC
- Transfert médicalisé par SAMU pédiatrique vers une unité de neurochirurgie ..... 2
- chirurgien et réanimateur prévenus du transfert.....NC
- En cas de décès malgré les manœuvres de réanimation
  - opposition légale à l'inhumation ou au prélèvement d'organes (suspicion de maltraitance) .....3
  - déclaration auprès du Procureur de la République.....NC
  - pour autopsie médico-légale .....3

*NB : Urgentissime ! Primo assurer les constances vitales, deuxio (voire en même temps) PONCTIONNER. Le reste est quasiment "secondaire"... Ici, c'est l'Externe qui sauve pendant que l'Interne roupille...*

*NB : Retenir de ce dossier la hiérarchisation des réponses, l'inutilité (radio de crâne) voire la dangerosité des examens complémentaires et l'urgence : sachez vous "vendre" au jury comme un candidat qui ne laissera pas ce biquet passer l'arme à gauche aux urgences sous prétexte d'une question d'Internat apprise bêtement... Posez-vous TOUJOURS la question devant un énoncé et surtout devant un malade : "va-t-il me claquer dans les doigts dans les cinq prochaines minutes ou bien ai-je le temps de me poser d'autres questions ?"... J'espère qu'à la lecture de cet énoncé, vous vous êtes tous dit: "cet enfant va TRÈS MAL... `Action !!!"Histoire vécue...*

### DOSSIER N°3 : Un nouveau-né de mère VIH+

Vous êtes amené à suivre une femme de 28 ans et son nouveau-né. Cette maman, ex-toxicomane IV, est atteinte d'un SIDA depuis 2 ans après 3 ans de séropositivité asymptomatique. Elle a présenté un an avant sa grossesse une pneumocystose pulmonaire d'évolution favorable sous traitement adapté. Son traitement actuel comporte du Rétrovir® (AZT) et des aérosols de Pentacarinat® (pentamidine) aux doses usuelles. Elle a poursuivi ce traitement durant toute sa grossesse.

Elle est actuellement asymptomatique hormis une polyadénopathie connue. Son statut immunologique réalisé peu avant l'accouchement est le suivant

Rubéole +  
HBs+

Toxoplasmose +  
VIH 1 +

Syphilis -  
HTLV-

NFS (mère) :

Hb 11,4 g/dl  
GB 5 600/mm<sup>3</sup> dont 95 % de PNN  
plaquettes normales  
CD4 1 00/mm<sup>3</sup> Antigénémie p24+  
Charge virale 100 000 particules/mm<sup>3</sup>

Elle a refusé une interruption thérapeutique de grossesse. Celle-ci se déroule normalement sans complication particulière. L'enfant naît à terme, eutrophique. Apgar normal. L'examen clinique à la naissance est normal, hormis la constatation d'adénopathies axillaires bilatérales.

L'évolution ultérieure confirmera le diagnostic de SIDA materno-fœtal chez cet enfant.

1. Quel est actuellement le taux de transmission materno-foetale spontanée du virus VIH dans les pays développés ?
2. Quels sont les facteurs influençant la transmission périnatale du virus VIH ?
3. Que pensez-vous du traitement administré chez cette femme enceinte ? (indications, contre-indications, effets secondaires chez la mère et son fœtus) ?
4. Quel est, selon la classification du CDC, le stade évolutif à la naissance chez cet enfant ?
5. Quelles sont les précautions à prendre pendant l'accouchement puis les mesures à instaurer sur le plan thérapeutique à la naissance et dans les premiers jours de vie chez cet enfant ?
6. Comment envisagez-vous la prise en charge ultérieure de cet enfant, tant sur le plan diagnostique que thérapeutique ?
7. Quelle est l'espérance de vie attendue de ces enfants à la naissance ? (question non cotée)

**DOSSIER N°3**

1. Quel est actuellement le taux de transmission materno-foetale spontanée du virus VIH dans les pays développés ? (3)

- 20 à 25 % (données 1997) .....F.....2
- Stable .....1

*NB: variable selon les études... Afrique : 5 à 50 % selon les études, en croissance catastrophique...*

2. Quels sont les facteurs influençant la transmission périnatale du virus VIH ? (15)

- Facteurs maternels : .....1
  - statut clinique (critères du CDC) .....1
  - statut immunologique (CD4) .....1
  - charge virale.....1
  - antigénémie p24.....1
  - souche virale.....1
  - co-infection : CMV, HTLV 1, HBV, HCV .....1
- Facteurs obstétricaux : .....1
  - amniocentèse/ponction de sang fœtal (rôle favorisant discuté).....1
  - terme (augmentation du risque si inférieur à 34 SA) .....1
  - mode d'accouchement :.....
    - césarienne avant/après rupture de la poche des eaux (discuté)..... NC
    - durée de la rupture de la poche des eaux .....1
    - durée du travail.....1
    - épisiotomie.....1
    - forceps .....1
- Allaitement (oubli = 0) .....1

*NB: CD4 > 600/mm<sup>3</sup> => risque = 15 % ; CD4 < 200/mm<sup>3</sup> => risque = 43 % ; risque majoré si Ag p24 positif et si charge virale élevée au moment de l'accouchement.*

3. Que pensez-vous du traitement administré chez cette femme enceinte ? (indications, contre-indications, effets secondaires chez la mère et son fœtus) ? (20)

- Rétrovir@ (AZT)
  - indication = traitement précoce des sujets VIH+ au stade précoce de la maladie (évolution clinique rapide et/ou CD4 < 200/mm<sup>3</sup>) .....1
  - indication formelle chez la femme enceinte VIH+ .....4
  - contre-indications
    - hypersensibilité.....1
    - anémie < 7,5 g/dl .....1
    - neutropénie < 750/mm<sup>3</sup> .....1
  - effets secondaires
    - chez la mère = anémie et/ou neutropénie .....1
    - chez l'enfant = rôle tératogène non démontré .....1
  - donc traitement indiqué chez cette femme.....3
  - surveillance : NFS/15 jours .....1
- Pentacarinat® aérosol (pentamidine)
  - indications : prophylaxie de la pneumocystose pulmonaire et/ou antécédent ..... 1
  - contre-indications : aucune pour la forme inhalée.....1
  - effets secondaires : toux et bronchospasme chez la mère .....1
  - surveillance : celle de la pneumocystose (attention aux radiographies durant la grossesse) ..... NC
  - donc traitement indiqué chez cette femme.....3

*NB: étude ANRS 0241ACTG076 : AZT versus placebo au cours de la grossesse => transmission 8,3 versus 25,5 %... Étude prématurément interrompue devant de tels résultats.*

4. Quel est, selon la classification du CDC, le stade évolutif à la naissance chez cet enfant ? (3)

- Stade A (au moins) de la classification du Center for Disease Control d'Atlanta 1994.....2
- Car symptomatique : adénopathies axillaires bilatérales.....1
- Dans un contexte de SIDA maternel .....NC

NB: Classification CDC-Atlanta 1994 : VIH et SIDA chez l'enfant (résumé)

N	A = symptômes mineurs	B = symptômes modérés	C = symptômes sévères
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Asymptomatique</li> <li>- Âge &lt; 15 mois</li> <li>- Absence de diagnostic définitif</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Lymphadénopathie</li> <li>• Hépatosplénomégalie</li> <li>• Dermatose</li> <li>• Parotidite</li> <li>• Infections ORL ou bronchites récurrentes</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Infection bactérienne</li> <li>• Pneumopathie lymphoïde</li> <li>• Thrombopénie, anémie, neutropénie, zona, candidose ou herpès buccal récurrent</li> <li>• Néphropathie</li> <li>• Cardiopathie</li> <li>• Léiomyosarcome</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Infections opportunistes</li> <li>• Infections bactériennes sévères répétées</li> <li>• Encéphalopathie</li> <li>• Lymphome ou cancer</li> <li>• Cachexie</li> </ul>

À confronter aux données biologiques évaluant le degré du déficit immunitaire (CDC-1994) : taux de lymphocytes CD4 en fonction de l'âge

N	A = symptômes mineurs	B = symptômes modérés (liste non limitative)	C = symptômes sévères
Pas de déficit immunitaire	> 25% 1 500/mm <sup>3</sup>	? 25% > 1 000/mm <sup>3</sup>	? 25% ? 500/mm <sup>3</sup>
Déficit modéré	15-24% 750-1499/mm <sup>3</sup>	15-24% 500-999/mm <sup>3</sup>	15-24% 200-499/mm <sup>3</sup>
Déficit sévère	< 15 % < 750/mm <sup>3</sup>	< 15% < 500/mm <sup>3</sup>	< 15 < 200/mm <sup>3</sup>

Normale des CD4 à la naissance = 3 000/mm<sup>3</sup>.

5. Quelles sont les précautions à prendre pendant l'accouchement puis les mesures à instaurer sur le plan thérapeutique à la naissance et dans les premiers jours de vie chez cet enfant ? (30)

- Accouchement
- proscrire
  - électrode de scalp .....1
  - ponction de sang fœtal.....1
- éviter
  - forceps .....1
  - épisiotomie.....1
- discuter
  - césarienne avant la rupture de la poche des eaux (controversé).....NC
  - désinfection vaginale au chlorure de benzalkonium .....NC
- Nouveau-né : .....NC
- bain immédiat : Dakin®/chlorure de benzalkonium.....1
- aspiration atraumatique sans effraction muqueuse .....1
- proscrire les injections intra-musculaires et les prélèvements au talon *avant* toilette ..... 1
- séro-vaccination anti hépatite B en salle de travail (oubli = 0) .....2
- thérapie anti-rétrovirale (AZT) systématique (consensus) .....2
- association à d'autres antirétroviraux à discuter en fonction des résultats des examens .....NC
- prévention des infections opportunistes : .....2
  - pneumocystose (triméthoprime-sulfaméthoxazole : Bactrim® sirop) .....1
  - toxoplasmose (sulfadiazine Adiazine®) + pyriméthamine Malocid®)..... 1
  - + apports en acide folique .....1
- Vaccination précoce et large par vaccins inactivés uniquement.....3
- Proscrire
  - allaitement maternel (oubli = 0) .....3
  - vaccination par vaccins vivants atténués (oubli = 0).....2
- Mise à jour du carnet de santé.....2
- Allocation maladie de Longue Durée (ALD 30 ; prise en charge à 100 %).....2
- Soutien psychologique maternel .....2

**DOSSIER N°3**

6. Comment envisagez-vous la prise en charge ultérieure de cet enfant, tant sur le plan diagnostique que thérapeutique ? (29)

- Diagnostique
  - sérologie VIH 1 + 2.....1
  - antigénémie p24.....1
  - culture virale .....1
  - PCR VIH 1 + 2 (en période néonatale immédiate) .....1
  - NFS.....1
  - sous-classes lymphocytaires : CD4, CD8, rapport CD4/CD8.....1
  - dosage pondéral des immunoglobulines sériques .....1
  - surveillance du traitement :.....1
    - . NFS.....1
    - . bilan hépatique.....1
    - . CPK.....1
  - dépistage des infections opportunistes et associées : .....2
    - . radiographie de thorax à la recherche d'une pneumocystose .....1
    - . fond d'œil à la recherche d'une rétinite à CMV, d'une toxoplasmose .....2
    - . échographie transfontanellaire à la recherche de signes de toxoplasmose .....2
  - sérologies virales : CMV, Hépatite B.....2
  - ce bilan est à renouveler tous les mois jusqu'à au moins 15 mois ..... NC
  - puis à adapter en fonction de l'évolution.....NC
- Thérapeutique
  - programme nutritionnel .....3
  - poursuite de la prévention des infections opportunistes débutée en période néonatale immédiate.1
  - prévention des infections non opportunistes (dont sérovaccinations adaptées) .....1
  - traitement adapté des infections opportunistes ou non .....1
  - poursuite et adaptation de la thérapie anti-rétrovirale débutée en période néonatale immédiate ..... 1
  - immunoglobulines intraveineuses si besoin .....NC
  - soutien psychologique = soutien familial ; assistante sociale ..... 1
  - prise en charge à 100 % (Allocation maladie de Longue Durée : ALD30) .....1

7. Quelle est l'espérance de vie attendue de ces enfants à la naissance ? (NC)

- Médiane (1993) = 75 à 90 mois (en amélioration) .....NC

*NB : Indication d'un traitement anti-rétroviral (emprunté à Médecine Thérapeutique Pédiatrique vol. 1 n°4 [1998]: consensus européen + avis de l'auteur [Pr. S. Blanche, Necker-Enfants Malades])*

Indication consensuelle

- Stade clinique C ou B, quels que soient les paramètres immuno-virologiques.
- Stade clinique N ou A si charge virale élevée ou CD4 inférieurs à 15 %.
- Nouveau-né infecté avec critères néonataux de mauvais pronostic (signes cliniques, CD4 inférieurs à 30 %, culture ou PCR positive dès la naissance), entraînant une multithérapie.

Indication discutée

- Stade clinique N ou A, charge virale modérée et CD4 supérieurs à 15 %.
- multithérapie d'emblée ?
- bithérapie puis multithérapie ?
- abstention puis multithérapie ?
- Nouveau-né infecté sans signe clinico-biologique de mauvais pronostic.

Abstention

- Stade clinique N ou A, charge virale basse ou CD4 supérieurs à 15 %.

*NB: molécules ayant l'AMM pédiatrique (janvier 1998)*

- AZT = Zidovudine<sup>o</sup>, Rétrovir<sup>o</sup> = analogue nucléosidique.
- ddI = Didanosine<sup>o</sup>, Videx<sup>o</sup> = analogue nucléosidique.
- d4 T = Stavudine<sup>o</sup>, Zerij<sup>o</sup> = analogue nucléosidique.

*\*Bien que n'ayant pas l'AMM pédiatrique, les antiprotéases (Ritonavir<sup>o</sup>, Indinavir<sup>o</sup>, Crixivan<sup>o</sup>, Saquinavir<sup>o</sup>, Invirase<sup>o</sup>, Nelfinavir<sup>o</sup>, Viracept<sup>o</sup>) sont utilisées en association chez l'enfant aux stades B et C (trithérapie = antiprotéase + 2 analogues nucléosidiques). Ces associations font l'objet d'études prospectives.*

*L'AZT est consensuel. Les associations thérapeutiques étant en cours d'évaluation, ne pas trop "se mouiller" au concours... Si un tel dossier tombe, il y a fort à parier que ce qui comptera, ce sera votre attitude globale plutôt que votre connaissance des détails thérapeutiques encore sujets à controverses...*

## DOSSIER N°4 : Un nouveau-né ballonné

Vous êtes appelé en unité de néonatalogie pour altération de l'état général chez un nouveau-né âgé de 13 jours.

Accouchement prématuré au terme de 35,5 semaines d'aménorrhée à l'issue d'une grossesse marquée par une menace d'accouchement prématuré à 32 semaines sur béance cervico-isthmique ayant échappé à la tocolyse.

Poids de naissance 1 800g, taille 48 cm, PC 30 cm. Apgar 10/10. Pas de nécessité de manoeuvre de réanimation en salle de travail. Absence d'anamnèse infectieuse chez la mère. Prélèvements périphériques négatifs, bilan biologique initial dont inflammatoire normal chez le nouveau-né. L'enfant est admis dans l'unité pour prise en charge de la prématurité, essentiellement sur le plan nutritionnel. Absence de pathologie du surfactant (administration protocolaire en anténatal de corticoïdes chez la mère).

Mise en place à JO d'un cathéter veineux ombilical relayé à J12 par un cathéter veineux central axillaire de type Jonathan. Alimentation actuelle mixte, par lait adapté (lait préma) en gavage gastrique discontinu, et apports parentéraux sur cathéter central. Apports hydriques = 150 ml/kg/j dont 80 % par voie entérale. Bonne croissance pondérale. Méconium émis avant la 24e heure. Aucune notion de rejet alimentaire.

Développement neurologique satisfaisant, premiers contrôles ETF et EEG normaux à J6.

À l'examen

Teint grisâtre, absence de cyanose. SaO<sub>2</sub> 91 % sous air ambiant. TA 70/35, moyenne 40 mmHg. FC 160/min régulière. Pouls périphériques tous perçus. TRC à 2 secondes. Bruits du cœur en place, sans bruit pathologique surajouté. Diurèse correcte.

On est d'emblée frappé par l'existence d'un abdomen très distendu avec météorisme important. Absence d'aspect luisant de la paroi abdominale. Respiration abdominale présente. Bruits de filtration hydroaériques perçus. Transit de selles normales, non sanglantes. Résidus gastriques propres. Aucun épisode de rejet alimentaire durant l'examen.

Geignement expiratoire audible. Bonne ampliation thoracique. Aucun autre signe de détresse respiratoire hormis une polypnée régulière à 55/min sans toux ni pause respiratoire. Signes en foyer à la base pulmonaire gauche.

Absence d'éruption cutanée. Examen neurologique normal. Fontanelle antérieure normotendue, tonus axial et périphérique corrects mais on note un membre inférieur gauche visiblement douloureux à la mobilisation avec attitude spontanée en rotation externe et abduction.

Température rectale à 37,9°C sans frisson. Dextro fluctuant. Bandelette urinaire normale.

1. Quel est le diagnostic le plus probable ? Justifiez.
2. Quel autre diagnostic aurait pu être avancé sur un tel terrain ? Pourquoi ?
3. Quels examens pratiquez-vous ?
4. Quel est le traitement concernant l'affection causale durant les 48 premières heures ?
5. Quelles sont les autres mesures associées ?
6. Quelle sera la durée totale du traitement spécifique de l'affection causale ? Détaillez votre stratégie thérapeutique.

**DOSSIER N°4**

1. Quel est le diagnostic le plus probable ? Justifiez. (25)

- Septicémie (oubli ou autre diagnostic = 0).....3
- Néonatale .....1
- Probablement à staphylocoque doré (aureus).....2
- Prémumée nosocomiale.....2

## Terrain

- Nouveau-né/nourrisson de moins de 3 mois .....1

## Anamnèse

- Absence d'argument en faveur d'une infection materno-fœtale tardive .....NC
- Anamnèse et bilan initial négatifs, pas de notion d'antibiothérapie présomptive "décapitante" chez la mère .....NC
- Voie centrale = porte d'entrée potentiellement staphylococcique .....1
- Atteinte multi-organique dont osseuse = potentiellement à type aureus.....1
- Cathéter veineux central = risque nosocomial .....1
- Cathéter veineux ombilical laissé en place plus de 5 jours.....NC

## Clinique

- Tableau de choc septique à la phase "chaude" ; hémodynamique maintenue. ....2
- Teint grisâtre .....NC
- Température supérieure à 37,5°C chez un nouveau-né.....1
- Troubles de la glyco-régulation .....NC
- Atteinte multi-organe = septicémie par définition .....1
- signes digestifs au premier plan
  - . ballonnement abdominal.....1
  - . transit respecté'.....NC
- détresse respiratoire avec signes pulmonaires en foyer : .....1
  - . geignement.....1
  - . polypnée .....1
  - . probable épanchement pleural gauche ou foyer parenchymateux.....1
- localisation septique secondaire : ostéoarthritis de hanche gauche (oubli = 0) .....2
- état infectieux débutant plus de 48 heures après l'hospitalisation = nosocomial par définition .....2

## Signes négatifs

- Pas d'argument en faveur d'une autre cause notamment chirurgicale (pas de péritonite) ..... NC
- Ni pneumopathie d'inhalation (pas de notion de rejet, sonde gastrique en place) ..... NC

*NB: Trois foyers = septicémie par définition, et pas autre chose (notamment pas "simplement" une staphylococcie pleuro-pulmonaire...). Nouveau-né/nourrisson = terrain de prédilection du staphylocoque aureus (autres portes d'entrée : circoncision rituelle ; ombilic mal nettoyé ; otites purulentes à staphylocoque aureus). Circoncision, ombilic et pays en voie de développement pensez au tétanos, au VIH (le même scalpel sert à circoncire plusieurs petits garçons...).*

2. Quel autre diagnostic aurait pu être avancé sur un tel terrain ? Pourquoi ? (5)

- Entérocolite ulcéro-nécrosante.....2
- prématurité.....1
- cathétérisme veineux ombilical .....1
- alimentation entérale précoce .....1
- Arguments négatifs
  - abdomen ballonné mais souple..... NC
  - transit conservé .....NC
  - pas d'argument clinique ni paraclinique en faveur d'une péritonite néonatale : .....NC
    - . paroi non luisante, dépressible ; respiration abdominale conservée .....NC

\* Arguments paracliniques

- radiographie d'abdomen sans préparation (face + profil rayon horizontal) : .....	NC
. absence de pneumatose pariétale sur le cliché de profil .....	NC
. anses mobiles sur 2 clichés de face réalisés à 2 heures d'intervalle .....	NC
- échographie abdominale : .....	NC
. absence de pneumatose portale .....	NC
. absence d'épanchement intra-abdominal notamment du cul-de-sac de Douglas.....	NC

3. Quels examens pratiquez-vous ? (15)

Bilan infectieux (bactériologique + inflammatoire) + recherche de localisations secondaires

Pour identification du germe et antibiogramme (oubli = 0) : .....	2
• Hémocultures.....	2
- quantitatives : .....	NC
. sur le cathéter central.....	NC
. sur une veine périphérique.....	NC
- sur milieu aéro-anaérobie .....	NC
- lors d'un pic thermique.....	NC
- lors d'une hypothermie et/ou de frissons.....	NC
• Mise en culture du cathéter central (oubli = 0) .....	2
• Ponction pleurale gauche sous contrôle échographique .....	1
• Ponction de hanche gauche sous contrôle échographique.....	1
• Examen cytot bactériologique des urines .....	NC
• Ponction lombaire systématique .....	1
• Coproculture de principe.....	NC

Pour recherche de localisations septiques secondaires : .....	1
- radiographie de thorax face + profil (gauche).....	1
- radiographie d'abdomen sans préparation face + profil rayon horizontal .....	1
- échographie de hanche gauche.....	1
- échographie cardiaque (végétations ? Cathéter : endocardite "droite" ?) .....	1
- échographie rénale (abcès ?) .....	NC
- échographie transfontanellaire (abcès ? Choc : hémorragie ?) .....	1

Bilan inflammatoire et paraclinique de départ

- NFS, VS, CRP, fibrine, hémostase, ionogramme sanguin, glycémie, gazométrie artérielle .....	NC
---	----

*NB: "À visée étiologique" = pêche au germe ! Bilan des métastases septiques indispensable. Le bilan "usuel" ne fera pas le diagnostic à lui seul donc non coté... Dites POURQUOI vous demandez vos examens. La ponction lombaire est SYSTÉMATIQUE: la méninge du nouveau-né est extrêmement perméable, et les modalités du traitement sont totalement différentes : ne pas risquer de sous-traiter une méningite associée !!*

4. Quel est le traitement concernant l'affection causale durant les 48 premières heures ? (25)

En urgence .....	1
Sacrifice du cathéter veineux central (oubli = 0) .....	3
• Mise en culture.....	NC
• Voie d'abord veineuse périphérique.....	1
Antibiothérapie (oubli = 0).....	3
• À visée anti-staphylocoque méti-R (car nosocomial donc suspicion de résistance) .....	2
• Initialement triple (car suspicion de résistance donc au moins deux antibiotiques actifs sur le staphylocoque aureus méti-R).....	2
• Synergique .....	1
• Rapidement bactéricide .....	1
• Intraveineuse.....	1

**DOSSIER N°4**

- À fortes doses .....NC
- Adaptée
  - au poids .....1
  - à l'âge de l'enfant.....1
  - à la fonction rénale.....1
  - puis secondairement à l'antibiogramme.....NC
  - aux taux sériques des antibiotiques (aminosides et aminoglycosides)..... NC
- Débutée après les prélèvements à visée bactériologique sans en attendre les résultats .....1
- Aminoglycoside : vancomycine Vancocine®.....1
- + rifampicine Rifadine®, jusqu'à obtention de l'antibiogramme .....1
- + aminoside : nétilmicine Nétromicine® (96 heures maximum) .....1

Ponction-lavage chirurgical de hanche gauche sous anesthésie générale (oubli = - 2) .....3

Correction du choc septique si besoin : remplissage par soluté macromoléculaire, amine vasopressives, intubation-ventilation assistée .....NC

*NB : Certaines équipes tentent, surtout lorsque le cathéter central est indispensable (grands prématurés) une antibiothérapie trans-cathéter. Pour l'internat: ablation systématique de la porte d'entrée, pas de nouvelle pose de "prothèse" en contexte septique, traitement adapté des localisations selon daïres.*

#### 5. Quelles sont les autres mesures associées ? (20)

- Conditionnement et traitement des désordres vitaux
  - réchauffement en incubateur .....1
  - intubation + ventilation assistée si hémodynamique instable, détresse respiratoire, acidose ..... NC
  - arrêt de l'alimentation entérale (oubli = 0) .....3
    - jusqu'à correction du choc car risque d'entérocolite ulcéro-nécrosante (tube digestif hypoperfusé en situation de choc hypovolémique).....NC
  - relais provisoire par une alimentation parentérale exclusive sur veine périphérique ..... 1
  - reprise ultérieure progressive d'une alimentation entérale en fonction de l'évolution clinique ..... NC
  - pas de nécessité d'une nouvelle voie centrale : alimentation orale quasi exclusive chez cet enfant.NC
  - pose d'un nouveau cathéter à n'envisager si besoin qu'après négatation des hémocultures ..... NC
- Immobilisation par plâtre pelvicrural gauche fenêtré.....
- Traitement antalgique (oubli = 0).....1:
  - par exemple paracétamol Prodafalgan®/nalbuphine Nubain® (*pas d'aspirine !*).....NC
- Surveillance (oubli = 0) : .....1
  - clinique
    - état général, hémodynamique, respiration, température.....1
    - état du membre perfusé et du membre plâtré.....1
  - paraclinique
    - hémocultures sous traitement .....1
    - taux sériques des antibiotiques .....1
    - fonction rénale .....1
    - pouvoir bactéricide du sérum, antibiogramme + concentrations minimales inhibitrices .....NC
    - bilan inflammatoire (dont vitesse de sédimentation, marqueur de l'atteinte osseuse) .....1
    - radiographie de thorax (surveillance du foyer) .....NC
    - échographie cardiaque (recherche d'une endocardite subaiguë) .....NC
    - échographie de hanche (recherche d'un épanchement intra-articulaire)..... NC
    - prévoir un bilan d'audition à distance (aminosides) .....1
    - noter le nombre de clichés radiologiques effectués dans le Carnet de Santé ainsi que la dose irradiée..NC

6. Quelle sera la durée totale du traitement spécifique de l'affection causale ? Détaillez votre stratégie thérapeutique. (10)

- Durée totale du traitement = fonction de l'atteinte osseuse ..... 2
- Triple antibiothérapie intraveineuse pendant 48 heures (jusqu'à obtention de l'antibiogramme) ..... 2
- Aminocyclitol pendant 4 jours maximum ..... 1
- Arrêt de la rifampicine à H48 si Staphylocoque méti-S ..... 2
- Durée totale de l'antibiothérapie *intraveineuse* = 10 jours ..... NC
- Relais per os uniquement si négativation des hémocultures et du bilan inflammatoire ..... 1
- Relais éventuel de la vancomycine par une pénicilline M (exemple Bristopen®) si staphylocoque [méti-S.NC](#)
- Sinon relais de la vancomycine par pristinaamycine (exemple Pyostacine®)..... NC
- Durée totale du traitement = 6 semaines ..... 2

*NB : En l'absence d'atteinte osseuse : durée totale = 10 jours. En cas de méningite staphylococcique : vancomycine aux mêmes doses en intraveineux continu afin d'améliorer le passage méningé. L'antibiothérapie initiale doit toujours viser le staphylocoque méti-R, d'autant plus que l'infection est d'allure nosocomiale. Se rappeler qu'une septicémie à staphylocoque doré TUE en quelques heures (virulence d'une souche # sensibilité aux antibiotiques). Savoir que la résistance du staphylocoque aux aminocyclitols peut se voir (d'autant plus que celui-ci est nosocomial) et qu'elle ne se rattrape pas par l'association aux aminoglycosides (au contraire de la synergie  $\beta$ -lactamines + aminocyclitols sur les streptocoques pourtant naturellement résistants aux aminocyclitols seuls). Cette résistance potentielle aux aminocyclitols impose la triple antibiothérapie initiale indispensable pour toute septicémie suspectée à staphylocoque, afin qu'au moins deux antibiotiques soient efficaces (idem philosophie du traitement antituberculeux). Secondairement, en fonction de l'antibiogramme, on adaptera. INITIALEMENT, NE PAS MOLLIR!*

## DOSSIER N°5 : Un syndrome néphrotique

Chantal, âgée de 5 ans, est adressée à votre consultation pour prise de poids et oedèmes généralisés d'apparition récente.

Les antécédents personnels et familiaux sont sans particularité. Vaccinations à jour. Aucun traitement en cours.

Votre examen retrouve une enfant en bon état général, ne se plaignant de rien. Poids actuel mesuré à 22 kg (+ 1,5 déviations standard), dernier poids connu 18 kg (0 DS) il y a 4 semaines.

La maman a remarqué que les mictions sont moins abondantes et moins fréquentes que d'habitude, ceci depuis environ 3 semaines. Par ailleurs, les urines sont d'aspect mousseux et clair.

Vos explorations démontreront l'existence d'un syndrome néphrotique pur et primitif. Vous posez dès lors le diagnostic de néphrose lipoïdique.

1. Quelles sont les indications de la ponction-biospie rénale au cours de cette affection chez l'enfant ?
2. Quelles seraient les conditions nécessaires et suffisantes afin de retenir le diagnostic de néphrose lipoïdique chez cette enfant ? Détaillez votre réponse.
3. Quelles explorations paracliniques faut-il pratiquer ? **i**
4. Quelles sont les complications du syndrome néphrotique de l'enfant ?
5. Quel traitement "spécifique" mettez-vous en oeuvre ? Indiquez votre schéma thérapeutique.
6. Quelles mesures doivent-y être associées ?
7. Quelles sont les différentes modalités évolutives sous traitement ?
8. Quelle est votre attitude en cas de corticorésistance après 4 semaines de traitement ? En cas de rechute après 3 mois de traitement ?

**DOSSIER N°5**

1. Quelles sont les indications de la ponction-biopsie rénale au cours de cette affection chez l'enfant ? (5)

Indications de la ponction-biopsie rénale chez l'enfant = arguments faisant penser que le syndrome néphrotique n'est pas lié à une néphrose lipoïdique : recherche d'une autre glomérulopathie

- Âge inférieur à 1 an .....1
- Âge supérieur à 10 ans.....1
- \* Syndrome néphrotique impur: .....1
  - hématurie macroscopique ;
  - insuffisance rénale sévère en particulier organique ;
  - hypertension artérielle.
- Positivité du bilan étiologique .....1
- Cortico-résistance après 1 mois de traitement .....1

*NB: le critère évolutif (i. e. la sensibilité ou non aux corticoïdes) est ESSENTIEL.*

2. Quelles seraient les conditions nécessaires et suffisantes afin de retenir le diagnostic de néphrose lipoïdique chez cette enfant ? Détaillez votre réponse. (13)

Terrain : âge = 5 ans (supérieur à 1 an, inférieur à 10 ans).....1

Au diagnostic : syndrome néphrotique pur et primitif

- Syndrome néphrotique
  - protéinurie supérieure à 50 mg/kg/24 heures .....1
  - hypoprotidémie inférieure à 60 g/l .....1
  - hypo-albuminémie inférieure à 25 g/l.....1
- Pur : .....1
  - isolé .....1
  - absence d'hématurie.....1
  - absence d'hypertension artérielle .....1
  - absence d'insuffisance rénale organique.....1
  - protéinurie sélective (indice de sélectivité inférieur à 0,15) .....1
- Primitif : bilan étiologique négatif.....1

Sous de telles conditions, il est licite de porter le diagnostic de néphrose lipoïdique par argument de fréquence et de débiter le traitement SANS entreprendre de ponction-biopsie rénale ..... 1

Évolutif : corticosensibilité .....1

*NB : Il peut exister au diagnostic une hématurie microscopique transitoire et/ou une insuffisance rénale fonctionnelle sans pour autant qu'il faille alors porter le diagnostic de syndrome néphrotique impur.*

3. Quelles explorations paracliniques faut-il pratiquer ? (20)

- Affirmer biologiquement le syndrome néphrotique : .....2
  - ionogramme sanguin .....1
  - ionogramme urinaire sur 24 heures .....1
  - urée plasmatique et urinaire.....1
  - créatinine plasmatique et urinaire.....1
  - électrophorèse des protéines sériques et urinaires .....1
  - recherche d'une hématurie.....1
  - recherche d'une protéinurie (sur 24 heures).....1
  - monitoring de la pression artérielle par voie non sanglante sur 24 heures .....1
- Évaluer le retentissement du syndrome néphrotique (recherche de complications) : .....2
  - électrophorèse des immunoglobulines sériques : .....1
    - hypogammaglobulinémie ; hyper alpha2 globulinémie.....NC
  - bilan d'hémostase
    - baisse du IX, XI, XII, anti-thrombine III ; élévation du I, II, V, VII, VIII, X d'où hypercoagulabilité ...1

- bilan lipidique
  - . hypercholestérolémie ; hypertriglycéridémie ; élévation des VLDL et des LDL..... NC
- Bilan étiologique : recherche une maladie systémique, une glomérulonéphrite aiguë post-streptococcique.....2
  - sérologie HBV (anticorps HBs) .....1
  - anticorps antinucléaires .....1
  - complément C3, C4, CH50.....1
  - anticorps antistreptolysine (ASLO) .....1
- Bilan infectieux si point d'appel clinique.....NC

4. Quelles sont les complications du syndrome néphrotique de l'enfant ? (15)

- Infectieuses : .....1
  - bactériennes : .....1
    - pneumocoque, streptocoque, septicémie, méningite, pneumonie ..... NC
  - virales : .....1
    - . varicelle, rougeole.....NC
- Hémodynamiques : .....1
  - collapsus .....1
    - par hypovolémie brutale en cas de surdosage diurétique .....NC
    - annoncée par la tachycardie et la microcardie ; hypotension artérielle plus tardive ..... NC
- Troubles hydro-électrolytiques : .....1
  - hyponatrémie et hyperhydratation intracellulaire : .....1
    - . convulsions (céphalées, troubles de conscience).....1
  - traitées par la restriction hydrique.....NC
  - insuffisance rénale fonctionnelle et oligurie.....1
- Thrombo-emboliques : .....1
  - phlébite .....1
  - embolie pulmonaire.....1
  - thrombose de l'artère pulmonaire, des veines rénales, cérébrales .....NC
  - favorisées par l'hypovolémie, l'hypercoagulabilité, l'immobilisation .....NC
  - prévenues par l'anticoagulation par antivitamine K selon les équipes, surtout par la mobilisation..NC
- Digestives : .....1
  - douleurs abdominales .....1
    - par ascite, péritonite, pancréatite, thrombose des veines rénales .....NC
- Autres : .....NC
  - agueusie par fuite urinaire de zinc .....NC
  - anémie hypochrome par fuite urinaire de transferrine .....NC
  - hypothyroïdie par fuite urinaire de la thyroxin binding protein .....NC
- Iatrogènes : complications de la corticothérapie (oubli = 0) :.....1
  - insuffisance surrénale aiguë, Cushing, HTA, alcalose hypokaliémique, diabète induit/intolérance au glucose, amyotrophie, ostéoporose, fracture, ostéonécrose aseptique (de tête fémorale notamment), retard de croissance staturale, prise de poids, œdèmes, vergetures, érythrose faciale, fragilité cutanée, ulcères cutanés et digestifs, perforation gastrique, hémorragie digestive, pancréatite aiguë, euphorie, insomnie, hypertension intracrânienne, cataracte postérieure, glaucome, baisse de l'immunité et sensibilité aux infections .....NC

*NB: L'hypovolémie est prévenue par la perfusion de soluté macromoléculaire type albumine humaine de prescription très restreinte du fait des risques de transmission virale. On discutera alors le Plasminon® mais à éviter depuis la notion de contamination possible par les agents vecteurs d'encéphalopathies spongiformes (dérivé d'albumine BOVINE!)... Discuter alors les solutés type ElohesO ???*

**DOSSIER N°5**

5. Quel traitement "spécifique" mettez-vous en œuvre ? Indiquez votre schéma thérapeutique. (9)

• Corticothérapie.....	3
- débutée en milieu hospitalier.....	1
- après quelques jours d'observation si syndrome néphrotique bien toléré (régression spontanée possible) .....	NC
- prednisone .....	1
- par exemple Cortancyl®.....	NC
- 60 mg/m <sup>2</sup> /j (2 mg/kg/j) en 2 prises per os sans dépasser 60 mg/j .....	NC
- pendant 1 mois .....	1
- en cas de corticosensibilité : mêmes doses 1 jour sur deux pendant 2 mois .....	1
- puis réduction [par quart de dose (0,5 mg/kg)] tous les 15 jours .....	1
- soit environ 4 mois et demi de <u>traitement</u> .....	1

6. Quelles mesures doivent y être associées ? (18)

• Hospitalisation.....	1
- jusqu'à apparition de la rémission (soit environ 2 à 3 semaines) .....	1
- puis surveillance en consultation tous les 8 à 15 jours .....	NC
- espacée ensuite.....	NC
- surveillance (à domicile) : poids, bandelette urinaire (recherche d'une protéinurie) .....	1
• Restriction sodée : .....	1
- 0,3 mmol/kg/j.....	NC
- possibilité d'un sel de régime (attention, riche en potassium) .....	NC
• Restriction hydrique : .....	NC
- rarement indiquée .....	NC
- uniquement en cas d'œdèmes viscéraux menaçants avec hyponatrémie sévère .....	NC
• Albumine/macromolécule : .....	NC
- en cas d'œdèmes importants et menaçants et/ou d'hypovolémie/collapsus .....	NC
- 1g/kg en intraveineuse lente de 30 minutes sous contrôle tensionnel.....	NC
• Diurétiques : .....	NC
- rarement indiqués seuls (par exemple déplétion volumique après perfusion de macromolécules). .....	NC
- d'utilisation prudente.....	NC
- facteur de risque de thrombose, de collapsus.....	NC
- furosémide, par exemple Lasilix®.....	NC
- 1 mg/kg/j .....	NC
- éventuellement associé à une spironolactone, par exemple Aldactone® .....	NC
- sauf si insuffisance rénale.....	NC
• Mesures associées à la corticothérapie (oubli = 0).....	2
- régime désodé.....	1
- hypercalorique.....	1
- hyperprotidique .....	1
- limité en glucides.....	1
- hypolipidique .....	NC
- apports calciques : .....	1
- par exemple Cacit® 500 (car dépourvu de sodium) 250 à 500 mg/j .....	NC
- apports potassiques : .....	1
- par exemple Potassium Richard® 3 à 25 mEq/j .....	NC
- apports en Vitamine D : .....	1
- par exemple Stérogyl®   goutte = 400 UI, 2 000 UI/j .....	NC
- protecteur gastrique : .....	1
- par exemple Polysilane Gel® ou silicates Smecta® .....	NC
- prévention des surinfections bactériennes : .....	1
- pénicilline V Oracilline® 100 000 à 200 000 UI/j en 3 prises .....	NC

- Anticoagulation selon les équipes : .....NC
- avant tout mobiliser, lutter contre l'hypovolémie.....1
- à titre préventif et selon les équipes : antivitamine K.....NC
- en cas de thrombose avérée : héparine à fortes doses voire surtout thrombolytiques..... NC

- Mise à jour du carnet de santé.....1
- Proscrire les vaccinations par vaccin vivant atténué.....1

*NB: L'héparinothérapie est illusoire compte tenu de la fuite rénale de l'anti-thrombine lit, cofacteur... de l'héparine !*

7. Quelles sont les différentes modalités évolutives sous traitement ? (15)

- Corticotosensibilité : .....3
- 90 % des cas .....1
- rémission = disparition de la protéinurie en 5 à 10 jours, réapparition de la natriurèse (crise polyurique, à surveiller voire prévenir : risque de collapsus surtout si ... sous diurétiques !!!), normalisation de l'albuminémie en 3 semaines.....NC
- Évolution ultérieure
- Guérison : .....1
- 20 à 30 % après 2 ans d'évolution sans rechute.....NC
- Rechutes espacées : .....1
- 10 à 15 % : à distance de l'arrêt du traitement, imprévisibles .....NC
- Corticodépendance : .....2
- 60 à 70 % des cas.....NC
- survient à la diminution voire à l'arrêt des corticoïdes.....1
- Corticorésistance : .....3
- 10 % des cas.....NC
- absence de rémission 4 à 5 semaines après le début de la corticothérapie ..... 1
- indication formelle de la ponction-biopsie rénale.....1
- à la recherche d'une autre glomérulopathie.....1
- évolution : variable, rémission progressive spontanée possible (30 %), insuffisance rénale terminale (50 %) dialyse, préserver le capital veineux du membre supérieur (fistule de dialyse), vaccination anti-hépatite B, inscription sur le registre de l'Établissement Français des Greffes ; rechute sur greffon = 40 %..... NC

8. Quelles est votre attitude en cas de corticorésistance après 4 semaines de traitement ? En cas de rechute après 3 mois de traitement ? (5)

- Corticorésistance à 4 semaines
- ponction-biopsie rénale : .....1
- pour confirmation/infirmation du diagnostic .....NC
- si syndrome néphrotique confirmé : .....NC
- arrêt de la corticothérapie orale .....1
- tenter des bolus de méthylprednisone Solu-Médrol®.....1
- 1 mg/1,73 m<sup>2</sup> à 3 reprises à 48 heures d'intervalle .....NC
- en cas d'échec : essais protocolaires selon les équipes, par exemple ciclosporine + corticoïdes ... NC
- Corticodépendance à 3 mois = en cours de décroissance
- reprendre la corticothérapie à doses maximales .....1
- ne jamais revenir au palier précédent : risque majeur de renforcement de la corticodépendance ....1
- soit 60 mg/m<sup>2</sup>/j pendant 7 jours puis diminution très progressive par paliers de 0,25 mg/kg .....NC
- . jusqu'à la dose-seuil, poursuivie pendant 1 à 2 ans puis très progressivement diminuée .....NC

*NB: En cas de corticodépendance très sévère avec rechutes multiples et signes d'intolérance à la corticothérapie (arrêt de la croissance, HTA, déminéralisation), selon les équipes, adjonction d'autres traitements : lévamisole (anti-helminthique [!]) utilisé de façon protocolaire dans le traitement de la polyarthrite rhumatoïde), antimétabolites (chlorambucil, cyclophosphamide) : toxicités majeures...*

*NB: Autres causes possibles d'œdèmes généralisés chez l'enfant*

- Insuffisance hépato-cellulaire chronique.
- Syndrome de Budd-Chiari.
- \*Insuffisance cardiaque droite ou globale.
- Malnutrition protéique (Kwashiorkor) et diarrhée chronique.
- Lymphangiectasies intestinales.

## DOSSIER N°6 : Une toux fébrile chez une enfant de 8 ans

Un confrère vous adresse une enfant âgée de 8 ans pour toux fébrile persistant depuis 8 jours malgré une antibiothérapie par amoxicilline Clamoxyl® à doses correctes.

Les signes avaient commencé brutalement par une toux, une fièvre élevée accompagnée de céphalées, d'un "point de côté" thoracique droit et de douleurs abdominales. Ces derniers signes avaient alors rapidement cédé sous antibiotique et antipyrétiques. Devant la persistance de la toux et de la fièvre à 8 jours du début du traitement, son médecin a fait réaliser une radiographie de thorax de face et a alors porté le diagnostic d'inhalation de corps étranger intrabronchique devant la constatation d'une atélectasie lobaire moyenne. Il vous adresse donc l'enfant pour prise en charge de ce corps étranger.

L'examen clinique retrouve une enfant en bon état général, fébrile à 39,7°C sans frissons. Toux productive non quinteuse.

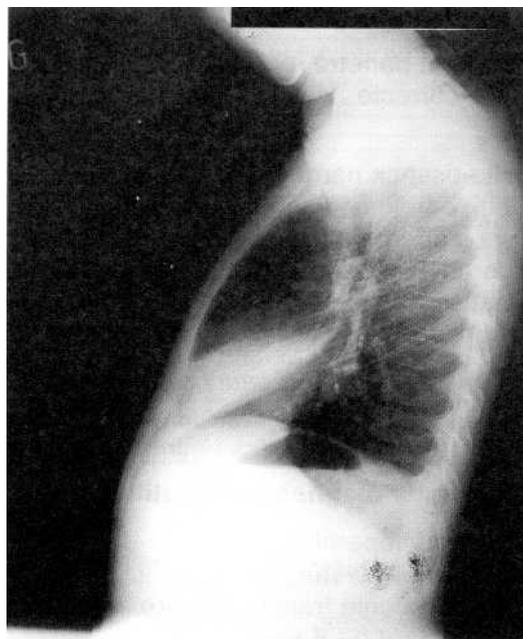
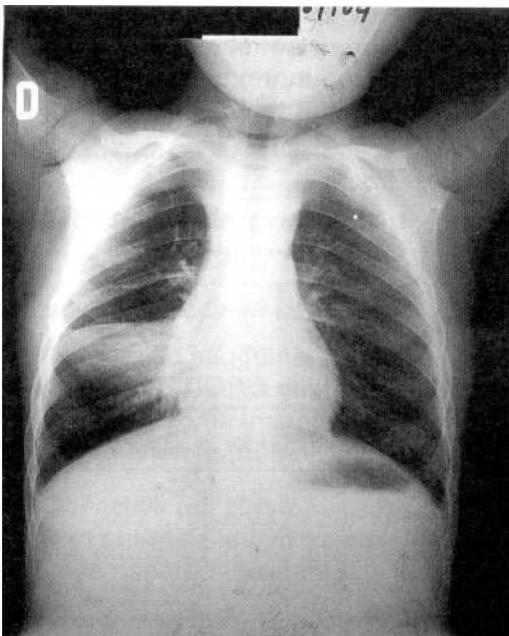
On ausculte un souffle tubaire moyen, entouré d'une couronne de crépitations avec diminution du murmure vésiculaire. Matité à la percussion thoracique et augmentation des vibrations vocales en regard du foyer auscultatoire. Aucun signe de détresse respiratoire.

Le reste de l'examen clinique est sans particularité. Il n'existe notamment pas de signe méningé.

À l'interrogatoire, absence de notion d'inhalation de corps étranger.

Aucun antécédent ni notion de contagion infectieuse récente. BCG à jour, vérifié.

1. Que pensez-vous du diagnostic initial d'inhalation de corps étranger intrabronchique ? Quels sont les arguments cliniques et paracliniques nécessaires à l'établissement de ce diagnostic ? Quel en est le traitement ?
2. Interprétez la radiographie de thorax.
3. Quel est votre diagnostic ? Justifiez.
4. Quels sont les micro-organismes responsables de bronchopneumopathies chez l'enfant ? Le(s)quel(s) suspectez-vous dans cette observation ? Sur quels arguments ?
5. Est-il nécessaire de pratiquer d'autres examens complémentaires ? Si oui, lesquels et pourquoi ?
6. Quelle est votre attitude thérapeutique ? Comment en surveillez-vous l'efficacité ?



**DOSSIER N°6**

1. Que pensez-vous du diagnostic initial d'inhalation de corps étranger intrabronchique ? Quels sont les arguments cliniques et paracliniques nécessaires à l'établissement de ce diagnostic ? Quel en est le traitement ? (15)

Terrain

- Garçon plus souvent que fille.....1
- Âge: 1 à 6 ans.....1
- Pic : 18 mois à 2 ans .....1

Anamnèse

- Syndrome de pénétration intrabronchique (oubli = 0) .....3
- Enfant en bonne santé, début diurne, accès de suffocation d'apparition brutale, toux violente voire quinteuse, apnée/reprise inspiratoire retardée et difficile. Apyrexie. Autre forme possible pneumopathies à répétition.....NC

Paraclinique

- Technique
  - radiographie de thorax de face en inspiration forcée .....1
  - radiographie de thorax de face en expiration forcée.....2
  - radiographie de thorax de profil en décubitus latéral droit puis gauche chez le nourrisson .....NC
- Résultats
  - recherche d'une atélectasie lobaire voire segmentaire.....1
  - recherche d'un trappage d'air.....1
- Examen diagnostique et thérapeutique
  - endoscopie bronchique .....1
  - visualisation et extraction d'un corps étranger enclavé.....1

Peu probable ici : arguments de terrain, anamnestiques et paracliniques..... 2

*NB: Attention au risque de syndrome de Mendelson au cours de la manœuvre de Heimlich (désolé pour les noms propres, mais c'est plus long que "inhalation intrabronchique par reflux inopiné durant une compression sous-sternale à visée salvatrice" ... ).*

2. Interprétez la radiographie de thorax. (10)

- Technique : .....NC
  - cliché de face en inspiration.....NC
  - symétrique.....NC
  - correctement pénétré .....NC
  - incidence correcte.....NC
- Résultats : .....NC
  - squelette osseux normal .....1
  - silhouette cardiomédiastinale normale.....2
  - absence d'adénopathie médiastinale visible.....1
  - foyer parenchymateux (opacité de tonalité hydrique).....2
  - systématisé au lobe moyen.....2
  - plèvre libre.....2

*NB : Pas de lobe moyen à gauche donc inutile de préciser 'lobaire moyen DROIT'... ça fait très nul...*

3. Quel est votre diagnostic ? Justifiez. (15)

- Bronchopneumopathie .....3
  - probablement bactérienne .....2
  - de type pneumonie franche lobaire aiguë moyenne.....3
  - chez une enfant de 8 ans.....NC
  - probablement à streptocoque pneumoniae;.....2
  - par argument de fréquence .....NC
  - de niveau de résistance moyen voire élevé .....1

- Arguments
- tableau clinique initial typique de pneumonie franche lobaire aiguë ..... 1
- amendement partiel des signes sous R-lactamines aux doses usuelles ..... 1
- persistance d'une toux fébrile 48 heures après le début de l'antibiothérapie et sous antipyrétiques bien conduits : argument en faveur d'une résistance, sans pouvoir l'affirmer ..... 1
- foyer systématisé clinique et radiologique.....1

4. Quels sont les micro-organismes responsables de bronchopneumopathies chez l'enfant ? Le(s)quel(s) suspectez-vous dans cette observation ? Sur quels arguments ? (20)

- Virus : le plus souvent.....2
- virus respiratoire syncytial .....1
- paramyxovirus 1 et 3 .....1
- adénovirus .....1
- influenzae A et B (grippe) .....1
- rougeole.....NC
- varicelle .....NC
- cytomégalovirus (i mmunodéprimés).....NC
- surinfection bactérienne fréquente .....1
- Bactéries : plus rares.....2
- *Streptococcus pneumoniae* (PFLA) .....1
- *Mycoplasme pneumoniae*= (germe atypique : toutes les présentations sont possibles) ..... 1
- *Haemophilus influenzae*= de type b (surtout avant 5 ans) .....1
- *Chlamydia pneumoniae*=.....NC
- *Legionella pneumophila* .....NC
- *Staphylococcus aureus*.....NC
- streptocoques du groupe A .....NC
- entérobactéries dont *Klebsiella pneumoniae* .....NC
- *Mycobacterium tuberculosis* de principe devant toute toux chronique (oubli = 0) ..... 1
- Chez cette enfant
- *Streptococcus pneumoniae*?.....2
  - . de niveau de résistance moyen ou élevé.....1
  - . car tableau clinique initial typique.....1
  - . car incidence élevée de résistance en France.....1
- et/ou *Mycoplasma pneumoniae*.....1
  - . du fait de l'incidence à cet âge .....1

5. Est-il nécessaire de pratiquer d'autres examens complémentaires ? Si oui, lesquels et pourquoi ? (17)

- Oui.....1
- Numération-formule sanguine : .....2
- recherche une hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles .....1
- recherche un syndrome inflammatoire (thrombocytose) .....NC
- recherche une anémie (hémolytique en faveur d'une infection à mycoplasme) ..... 1
- Protéine C réactive (ou fibrine) : .....1
- recherche et quantifie le syndrome inflammatoire biologique.....1
- évaluation de départ participant à la surveillance ultérieure de l'efficacité du traitement ..... NC
- Ionogramme sanguin :.....1
- recherche une hyponatrémie.....1
- en faveur d'une sécrétion inappropriée d'hormone antidiurétique (infection pulmonaire) .....1

**DOSSIER N°6**

- Sérologie mycoplasme :.....1
  - pour diagnostic rétrospectif (élévation du titre sur deux prélèvements réalisés à 15 jours d'intervalle) .....1
  - Antigènes solubles du pneumocoque (sang, urines) .....1
  - Hémocultures avec hémogramme .....2
  - pour identification du germe .....1
  - si fièvre, hypothermie et/ou frissons.....1
  - Recherche d'agglutinines froides.....NC
  - si anémie d'allure hémolytique (normo- ou macrocytaire) .....NC
  - dans le cadre d'une infection à mycoplasme .....NC
- NB : Ne pas refaire la radiographie de thorax faite en ville si contributive au diagnostic. Ça n'est pas tant "le trou de la sécu" qui inquiète le pédiatre que les irradiations inutiles et délétères...*

**6. Quelle est votre attitude thérapeutique ? Comment en surveillez-vous l'efficacité ? (23)**

- En l'absence de signe clinique ou biologique évocateur de complication menaçante, pas d'hospitalisation, retour à domicile, à revoir en consultation sous 8 jours ..... 1
- Arrêt du Clamoxyl®.....1
- Relais par amoxicilline + acide clavulanique .....2
- par exemple Augmentin® .....NC
- en l'absence d'allergie connue .....1
- à doses efficaces sur le pneumocoque résistant .....2
- soit 80 mg/kg/j en 3 prises .....NC
- per os.....1
- pendant 10 jours.....1
- réévaluer cliniquement la situation si fièvre persistante à la 48e heure (oubli = 0) .....2
- Se discute soit d'emblée, soit à la 48e heure si fièvre persistante .....2
- association à un macrolide.....2
- à visée anti-germe intracellulaire type *Mycoplasma pneumoniae*?.....1
- par exemple érythromycine Josacine®.....1
- 30 à 50 mg/kg/j en 2 prises .....NC
- pendant 15 jours .....1
- d'emblée, pendant 10 jours, si allergie connue aux (3-lactamines.....1
- Surveillance
- température (oubli = 0) .....1
- toux.....1
- signes de détresse respiratoire.....1
- signes d'allergie aux (3-lactamines.....1
- 2e prélèvement sérologique au 15e jour (mycoplasme).....NC
- si évolution clinique favorable, aucun examen biologique ni radiologique n'est nécessaire .....NC
- en tout état de cause, si une radiographie de thorax de contrôle est décidée, il est INUTILE de la pratiquer avant au moins 3 semaines ("lavage" radiologique retardé par rapport à la clinique) .....1
- Mise à jour du Carnet de Santé. Noter nombre de clichés et doses irradiées ..... 1

*NB : Hospitalisation + antibiothérapie intraveineuse si mauvaise tolérance initiale. Autre possibilité céphalosporine orale. Attention : conférence de consensus et RMO sur les infections ORL et respiratoires de l'enfant: À SAVOIR et à appliquer pour la prise en charge d'une infection non compliquée.*

*NB : La bronchite simple ne donne ni point de côté basi-thoracique, ni douleur abdominale. Le diagnostic de pneumopathie aurait donc dû être porté dès ces premiers signes cliniques... Séméiologie, quand tu nous tiens... Conclusion de l'affaire : la radiographie de thorax doit donc faire partie des explorations à visée diagnostique devant toutes douleurs ABDOMINALES FÉBRILES de l'enfant ("Surprise ! C'est une PFLA !!").*

## DOSSIER N°7 : Un rhumatisme articulaire aigu avec atteinte cardiaque

Ahmed, âgé de 7 ans, vous est adressé en consultation pour asthénie et douleurs articulaires. Il s'agit de douleurs diffuses prédominant aux grosses articulations. Sa maman a noté une fièvre à 38,8°C. Ahmed se plaint d'un essoufflement d'apparition récente. Il s'agit du premier épisode de la sorte.

Ahmed est originaire d'un village isolé d'Afrique du Nord. Ses antécédents sont sans particularité hormis la notion d'angines très fréquentes traitées d'après la maman par le guérisseur du village à l'aide "de plantes". Il est en France pour les vacances. Son carnet de santé révèle que les vaccinations sont à jour et que sa croissance staturo-pondérale et son développement psychomoteur sont normaux.

L'examen clinique retrouve un enfant fatigué, subfébrile à 38°C. La mobilisation des articulations réveille les douleurs mais il n'existe aucun signe inflammatoire local notamment pas d'épanchement intra-articulaire.

L'auscultation cardiaque retrouve un souffle systolique endapexien 2/3 avec un galop gauche modéré. La tension artérielle est normale pour l'âge. Il existe une tachycardie régulière à 130/min. La palpation abdominale retrouve une hépatomégalie à 3 travers de doigt sous le rebord costal avec reflux hépatojugulaire spontané et provoqué. Il n'existe pas d'œdème des membres inférieurs. L'auscultation pulmonaire retrouve quelques crépitations aux bases sans signe en foyer. Il n'existe aucun signe de détresse respiratoire. La saturation artérielle en oxygène mesurée par capteur transcutané est normale. Le reste de l'examen clinique est normal, hormis la constatation à l'examen endobuccal de nombreuses dents cariées et d'amygdales franchement cryptiques laissant exsuder un liquide épais et jaunâtre à la pression à l'abaisse-langue. La taille et le poids sont normaux pour l'âge.

La radiographie de thorax montre un index cardiothoracique mesuré à 0,70. Il existe une surcharge péricardique bilatérale. Absence de foyer parenchymateux radiologique. L'ECG s'inscrit en rythme sinusal. L'espace P-R est mesuré à 0,26 ms. L'onde P, le complexe QRS, l'onde T sont normaux. Le segment ST est normal. Il n'existe ni microvoltage ni alternance électrique. L'échographie cardiaque bidimensionnelle retrouve une hypokinésie globale. Il n'est pas retrouvé de végétation valvulaire. Les valves semblent normales. Il n'existe pas d'épanchement péricardique. L'examen Doppler ne retrouve pas d'anomalie des flux transvalvulaires.

Biologiquement, la numération-formule sanguine revient normale. La vitesse de sédimentation est à 100mm à la 1<sup>re</sup> heure. La CRP est à 70 mg/l. Les ASLO sont à 2 000 UI. La bandelette urinaire est normale.

Vous posez le diagnostic de rhumatisme articulaire aigu compliqué chez un enfant de 7 ans.

1. Quels sont les critères nécessaires au diagnostic de rhumatisme articulaire aigu ?
2. Quels sont les diagnostics différentiels du rhumatisme articulaire aigu chez l'enfant ?
3. Quelle est l'évolution naturelle du rhumatisme articulaire aigu non traité ? Quelles en sont les séquelles ?
4. Quel diagnostic portez-vous quant à l'examen cardiovasculaire de cet enfant ? Justifiez.
5. Quel traitement instituez-vous dans l'immédiat ? Détaillez.
6. Comment le surveillez-vous ?
7. Quelle sera secondairement votre attitude thérapeutique après régression des complications initiales de ce rhumatisme articulaire aigu ? Au long cours, quelle attitude thérapeutique adoptez-vous ?

## DOSSIER N°7

## 1. Quels sont les critères nécessaires au diagnostic de rhumatisme articulaire aigu ? (10)

- Rhumatisme articulaire aigu = association nécessaire et suffisante
- D'une symptomatologie clinique dominée par
  - arthralgies .....2
  - parfois associées à des troubles du rythme cardiaque.....2
    - . anomalies de la conduction .....NC
    - . ou rythme jonctionnel accéléré.....NC
- D'une symptomatologie inflammatoire : .....2
  - fièvre modérée .....1
  - augmentation franche de la vitesse de sédimentation et de la CRP .....1
- D'antécédents démontrés sérologiquement d'infection streptococcique ..... 1
  - élévation des ASLO supérieure à 200 UI.....1
  - sur deux examens successifs réalisés à 8 jours d'intervalle.....NC

*NB : Les classiques critères de Jones sont désormais désuets. Notamment, la classique polyarthrite migratrice est désormais moins fréquente que la présentation polyarthralgique diffuse ; les nodosités de Meynet sont exceptionnelles; l'érythème marginé de Beinié est fugace; la chorée de Sydenham ne se voit plus qu'après plusieurs poussées de RAA...*

## 2. Quels sont les diagnostics différentiels du rhumatisme articulaire aigu chez l'enfant ? (10)

Devant une atteinte articulaire prédominante, on évoquera

- Arthrites : .....1
    - Réactionnelles : .....1
      - *Yersinia, Salmonella, Shigella, Chlamydia, Neisseria meningitidis, Haemophilus influenzae*..... NC
    - liquide articulaire stérile, mécanisme immunologique.....NC
  - Infectieuses : .....1
    - septiques bactériennes : .....NC
      - dont gonocoque, *Mycobacterium tuberculosis*, maladie de Lyme (spirochète) .....NC
    - virales : .....NC
      - dont rubéole, oreillons, hépatite B .....NC
  - Inflammatoires : .....1
    - maladies systémiques dont maladie de Still (arthrite chronique juvénile), spondylarthrite ankylosante, lupus érythémateux disséminé, maladie de Behçet (rare chez l'enfant), maladie périodique .....NC
- Autres : douleurs articulaires dans le cadre de
- Leucémies aiguës.....1
  - Drépanocytose.....NC
  - Hémophilie.....NC
  - Purpura rhumatoïde.....1
  - Affections non rhumatismales : ostéochondrite, synovite transitoire,....1

Devant une atteinte cardiaque prédominante, on évoquera

- Endocardite subaiguë d'Osier (*uniquement sur cardiopathie pré-existante : cf. plus bas*) .....2

Devant une symptomatologie dissociée, on évoquera

- Fièvre + souffle cardiaque anorganique d'une infection virale banale .....1

*NB: Devant la non-spécificité de beaucoup de signes, les critères diagnostiques montrent ainsi toute leur utilité. Pensez donc à évoquer le RAA devant une fièvre, des arthralgies et des "signes cardiaques" de l'enfant, même si tout ceci n'est pas spécifique. En tout état de cause: l'infection virale banale est, si l'on est un praticien responsable, un diagnostic d'élimination... qui sur le plan pratique le jour du concours doit n'apparaître qu'à la fin de votre cadre de réponse, histoire de bien montrer votre attitude "consciencieuse"...*

3. Quelle est l'évolution naturelle du rhumatisme articulaire aigu non traité ? Quelles en sont les séquelles ? (10)

- Accès non traité
  - durée = 1 mois en l'absence de traitement.....1
  - régression spontanée.....1
  - rechutes .....1
- Séquelles = cardiaques avant tout (oubli = 0).....2
  - rétrécissement mitral progressif (facteur de risque d'endocardite subaiguë d'Osier) .....2
  - insuffisance mitrale (par endocardite aiguë).....1
  - insuffisance aortique (par endocardite aiguë) .....1
  - insuffisance cardiaque à terme.....1

*NB: Attention à ne pas confondre les séquelles du RAA passé inaperçu (= RM et risque d'Osier) avec l'IM1A compliquant une endocardite aiguë révélant un RAA. L'endocardite aiguë est ainsi une complication aiguë du RAA plutôt qu'une "séquelle". IA et IM sont des séquelles de l'endocardite aiguë... Question de sémantique... Je vous dis cela pour les éventuels QCM...*

4. Quel diagnostic portez-vous quant à l'examen cardiovasculaire de cet enfant ? Justifiez. (20)

- Insuffisance cardiaque globale (oubli = 0) .....3
  - essoufflement à l'effort.....1
  - tachycardie.....1
  - galop gauche .....1
  - hépatomégalie .....1
  - turgescence et reflux hépatojugulaires .....1
  - cedème subaigu du poumon.....1
  - cardiomégalie radiologique.....1
  - hypokinésie globale échographique .....1
- Avec bloc auriculo-ventriculaire du 1<sup>er</sup> degré.....3
  - allongement de l'espace PR.....1
- Par myocardite aiguë : diagnostic d'élimination .....2
  - insuffisance cardiaque et bloc auriculo-ventriculaire du 1<sup>er</sup> degré dans le cadre d'un RAA..... 1
  - sans végétation valvulaire en faveur d'une endocardite ; valves normales ..... 1
  - sans signe électrique ni échographique en faveur d'une péricardite .....1

*NB: Premier épisode d'arthralgies : cour a priori initialement normal donc pas le terrain pour une endocardite subaiguë d'Osier; valves normales, pas de végétation donc pas d'endocardite aiguë; ECG et échographie ne montrent pas de péricardite ; donc seule cause pouvant dès lors expliquer l'insuffisance cardiaque et le BAV1 = myocardite ; le souffle cardiaque en contexte fébrile ne signifie pas forcément endocardite : anorganique par tachycardie ! Ni le terrain, ni les examens complémentaires ne permettent de poser le diagnostic d'endocardite tant aiguë que subaiguë... Ceci est important car mène à l'établissement de la stratégie thérapeutique cf. question suivante... Ne dites pas et a fortiori n'écrivez pas "sub-OAP" : ça ne veut rien dire et ça agace les cardiologues...*

5. Quel traitement instituez-vous dans l'immédiat ? Détaillez. (30)

- Traitement d'urgence =celui de l'insuffisance cardiaque + celui de l'accès de RAA..... 1
- Hospitalisation immédiate .....2
  - pour mise en route du traitement et surveillance.....NC
- Traitement de l'insuffisance cardiaque (oubli = 0) .....3
  - position demi-assise ..... 1
  - régime désodé .....1
  - restriction hydrique si hyponatrémie.....NC
  - diurétique d'action rapide ..... 1

**DOSSIER N°7**

- afin de diminuer la précharge ventriculaire.....NC
- par exemple furosémide Lasilix® ..... 1
- 1 à 2 mg/kg/j en 2 prises per os.....NC
- associé à un inotrope positif : ..... 1
- digitalique (glucoside cardiotonique) ..... 1
- par exemple Digoxine® gouttes 1 ml = 50 mg.....NC
- 10 à 20 mg/kg/j en 2 prises per os.....NC
- Traitement du rhumatisme articulaire aigu (oubli = 0) .....3
- repos au lit.....NC
- forme sévère avec atteinte cardiaque (myocardite) = indication formelle à une corticothérapie ..... 1
- prednisone.....2
- par exemple Cortancyl® 2 mg/kg/j en une prise le matin (ou matin + midi) ..... NC
- Antibiothérapie à visée éradicatrice des foyers ORL et dentaires.....3
- anti-streptococcique, active sur le streptocoque du groupe A .....2
- pénicilline V en l'absence d'allergie connue.....2
- par exemple Oracilline® 100 000 UI/kg/j en 3 prises per os..... NC
- Mesures associées à la corticothérapie (oubli = 0) :.....2
- régime désodé, hypercalorique, hyperprotidique, hypoglycémique, limité en graisses ..... 1
- supplémentation potassique, calcique et vitamine D ..... 1
- protecteur gastrique ..... 1

*NB: Dans les formes mineures (sans atteinte cardiaque) : acide acétyl-salicylique 80 à 100 mg/kg/j. L'antibiothérapie est ici uniquement à visée éradicatrice des foyers dentaires et ORL (qui requerront un traitement spécifique ultérieur) ET NON à visée curatrice du RAA (mécanisme immunologique). Éviter les corticoïdes le soir: insomnie... Et lors des cures prolongées, la prise nocturne ne respecte pas le rythme circadien de l'hypophyse.*

**6. Comment le surveillez-vous ? (10)**

- Efficacité du traitement, tolérance du traitement, complications de la maladie sous-jacente : .....NC
- Surveillance clinique : ..... 1
- Surveiller la régression/aggravation des signes d'insuffisance cardiaque :..... 1
- poids/j.....NC
- diurèse/24 heures.....NC
- tension artérielle .....NC
- fréquence cardiaque.....NC
- signes pulmonaires : oedème aigu ou régression des crépitations ..... NC
- oedèmes périphériques.....NC
- polypnée .....NC
- essoufflement.....NC
- Dépister une endocardite aiguë .....2
- Dépister une insuffisance mitrale ou aortique.....2
- Surveiller la régression/aggravation de l'atteinte articulaire : ..... 1
- examen articulaire/j.....NC
- température x 3/j .....NC
- Surveillance biologique : .....NC
- Du syndrome inflammatoire : ..... 1
- numération-formule sanguine au 8<sup>e</sup> jour.....NC
- vitesse de sédimentation au 8<sup>e</sup> jour.....NC
- puis tous les 15 jours .....NC
- Surveillance des diurétiques et corticoïdes : ..... 1
- ionogramme sanguin, urée, créatinine, glycémie .....NC
- Digoxinémie .....NC
- Dépistage d'une glomérulonéphrite aiguë post-streptococcique.....1
- bandelette urinaire à la recherche d'une protéinurie à la 3<sup>e</sup> semaine .....NC

## Dossiers de pédiatrie

Surveillance paraclinique : guidée par la clinique .....	NC
• ECG/j .....	NC
• Échographie cardiaque/j au début.....	NC
• Radiographie de thorax au lit : ne pas en abuser .....	NC

*NB: Le streptocoque 0-hémolytique du groupe A est néphrétigène : dépister une glomérulonéphrite aiguë post-streptococcique. Retenir que la GNA fait suite à une infection streptococcique cutanée ou pharyngée alors que le RAA fait suite à une infection streptococcique pharyngée uniquement.*

7. Quelle sera secondairement votre attitude thérapeutique après régression des complications initiales de ce rhumatisme articulaire aigu ? Au long cours, quelle attitude thérapeutique adoptez-vous ? (10)

• Diminution progressive de la corticothérapie :.....	1
- sous contrôle clinique .....	NC
- sous contrôle de la vitesse de sédimentation.....	NC
- environ 3 mois de traitement .....	NC
- proscrire sous corticoïdes (immunosuppression) la vaccination par vaccins vivants atténués .....	NC
- surveiller l'apparition d'effets secondaires de la corticothérapie .....	NC
- rechercher l'apparition d'une glomérulonéphrite aiguë post-streptococcique .....	NC
• Diminution progressive et arrêt du traitement de l'insuffisance cardiaque : .....	1
- dès normalisation des signes cliniques et paracliniques .....	NC
- surveillance cardiovasculaire prolongée : rechercher l'apparition d'un rétrécissement mitral.....	NC
• Prévoir l'amygdalectomie et le traitement des caries dentaires (oubli = 0).....	1
- sous couverture antibiotique systématique et large.....	NC
• Prévention de l'endocardite subaiguë d'Osier : antibiothérapie préventive (oubli = 0) .....	3
- prévention à vie.....	1
- même en l'absence de valvulopathie patente.....	NC
- systématique au cours de chaque geste ORL, urologique, stomatologique, endoscopie haute .....	1
- consulter systématiquement si fièvre .....	NC
• Traitement/prévention des rechutes du RAA : .....	1
- jusqu'à 18-21 ans (certains auteurs recommandent à vie) .....	NC
- par pénicillinothérapie quotidienne .....	1
- pénicilline V .....	NC
- par exemple Oracilline® 500 000 UI .....	NC
- 2 comprimés par jour.....	NC
- ou Extencilline® 1 injection intramusculaire/semaine.....	NC
- ou macrolide si allergie aux R-lactamines .....	NC
- en cas d'infection rhinopharyngée, augmenter l'Oracilline® à 4 comprimés par jour .....	NC
• Mise à jour du carnet de santé : note les clichés et doses irradiées .....	NC

*NB: Montrez au correcteur que lorsque vous débutez un traitement, vous le surveillez et tentez de l'arrêter dès que possible...*

## DOSSIER N°8 : Une masse abdominale chez un enfant de 3 ans

Jean, âgé de 3 ans, vous est adressé par son médecin traitant pour constipation opiniâtre depuis 1 mois. Son médecin a noté l'apparition récente d'une masse abdominale d'augmentation rapidement progressive.

Aucun antécédent particulier n'est relevé à l'interrogatoire des parents ni à la lecture du carnet de santé.

Le transit est effectivement ralenti puisque la fréquence des selles est de une tous les 4 jours, de consistance et d'aspect normaux.

L'état général de l'enfant est conservé. La palpation abdominale retrouve cependant une volumineuse masse de l'hypochondre gauche, à développement antérieur, lisse, ferme, indolore, peu mobile par rapport aux plans profonds. La rate n'est pas palpable, il n'existe pas d'hépatomégalie. Absence de contact lombaire.

Le reste de l'examen clinique est sans particularité.

1. Quels sont les diagnostics à évoquer devant une masse abdominale de l'enfant ? Quel est le diagnostic le plus probable chez cet enfant ? Justifiez.
2. Quels examens pratiquez-vous afin de préciser le diagnostic étiologique de cette masse abdominale ? Pourquoi ?
3. L'urographie intraveineuse confirme l'existence d'une masse rénale gauche bouleversant l'architecture des cavités excrétrices gauches ; il semble exister une lésion de plus petit volume sur le rein droit. Quel est alors le diagnostic le plus probable ? Complétez-vous vos explorations ? Si oui, comment et pourquoi ?
4. L'affection diagnostiquée à la question n°3 peut s'intégrer dans le cadre d'atteintes polyviscérales congénitales : quelles sont-elles ?
5. Vos explorations complémentaires confirmeront l'absence de lésions à distance des reins. Quelle est alors votre attitude thérapeutique ?
6. Quel est le pronostic global de cette affection chez cet enfant ?

**DOSSIER N°8**

1. Quels sont les diagnostics à évoquer devant une masse abdominale de l'enfant ? Quel est le diagnostic le plus probable chez cet enfant ? Justifiez. (30)

Masse intra-abdominale de l'enfant

- Malformation : dépistée en période néonatale le plus souvent.....3
- urinaire : rein polykystique ; hydronéphrose .....NC
- digestive
  - . duplication digestive, pancréatique .....NC
  - . invagination intestinale.....NC
- vasculaire .....NC
- Tumeur : .....4

*Maligne*

- rénale
  - . néphroblastome (tumeur de Wilms).....3
  - . sarcome à cellules claires du rein.....1
- hépatique
  - . hépatoblastome .....3
  - . carcinome hépato-cellulaire (rare).....NC
  - . sarcome des voies biliaires (exceptionnel).....NC
  - . neuroblastome = syndrome de Pepper (nouveau-né) .....NC
- sympathique
  - . sympathoblastome = neuroblastome.....3
  - . pararachidien.....1
  - . surrénalien.....1
- lymphome digestif .....1
- tératome .....1
- carcinome cortical surrénalien (rare) ; tumeur germinale (plutôt pelvienne) .....NC

*"Bénigne"*

- rénale
  - . tumeur de Bolande.....1
  - . polykystose rénale.....2
  - . gros rein de l'insuffisance rénale aiguë (*plutôt bilatéral ; signes associés*) ..... NC
- hépatique
  - . kyste.....NC
- pelvienne
  - . kyste ovarien.....NC

Chez cet enfant

- Très probable néphroblastome gauche par argument de fréquence ..... 3
- Mais possiblement neuroblastome surrénalien gauche.....1
- Masse abdominale à développement antérieur rapide = rétropéritonéale, d'allure maligne ..... 1
- La clinique seule ne peut affirmer le diagnostic : examens complémentaires ..... 1

2. Quels examens pratiquez-vous afin de préciser le diagnostic étiologique de cette masse abdominale ? Pourquoi ? (20)

- Radiographies d'abdomen sans préparation : à la recherche : .....2
- d'une masse refoulant les anses intestinales.....1
- de calcifications .....1
- Échographie abdominale : .....2
- confirme l'existence d'une masse .....1
- précise sa nature.....1
- cherche à en préciser la situation : rétropéritonéale ou non, intrarénale ou non, surrénale... .....1
- recherche d'une atteinte controlatérale, d'une extension notamment endovasculaire..... 1

- Urographie intraveineuse .....3
- sous fortes doses de produit de contraste, en l'absence de contre-indication (insuffisance rénale) ..... NC
- sans exercer de pression sur l'abdomen (risque de rupture tumorale) .....NC
- recherche de l'existence d'une masse intrarénale déformant les cavités pyélocalicielles..... 1
- recherche d'une extension .....1
- recherche d'une masse controlatérale associée .....1
- parfois couplée à une cavographie : recherche d'une masse rénale métastasée dans le retour veineux
- Dosage urinaire de l'acide homo et vanyl-mandélique (VHA+VMA) : .....2
- diagnostic différentiel avec un neuroblastome sécrétant.....1

*NB: Si la masse est droite, la recherche d'un hépatoblastome s'impose : dosage de l'alpha-fetoprotéine.*

3. L'urographie intraveineuse confirme l'existence d'une masse rénale gauche bouleversant l'architecture des cavités excrétrices gauches ; il semble exister une lésion de plus petit volume sur le rein droit. Quel est alors le diagnostic le plus probable ? Complétez-vous vos explorations ? Si oui, comment et pourquoi ? (25)

- Néphroblastome (tumeur de Wilms) .....4
- Bilatéral.....3
- Stade V (de la classification de la Société Internationale d'Oncologie Pédiatrique) ..... 2
- Complément d'explorations : OUI.....1
- tomodensitométrie rénale + clichés d'uro-scan .....1
- précise l'extension de la lésion par rapport aux loges rénales .....1
- précise leur extension par rapport aux vaisseaux adjacents.....1
- explore le reste de la cavité abdominale.....1
- On discutera une artériographie sélective des artères rénales.....1
- afin de préciser l'envahissement vasculaire .....1
- et de poser l'indication chirurgicale, conservatrice ou non .....1
- On pourra compléter le bilan par une scintigraphie rénale au DIVISA ..... 1
- afin d'évaluer la fonctionnalité de chaque rein et préciser les indications thérapeutiques .....1
- Dans le cadre du bilan d'extension : à la recherche de métastases (oubli = 0) .....1
- radiographies de thorax ("lâcher de ballons") .....1
- échographie hépato-biliaire .....1
- radiographie de squelette.....1
- scintigraphie osseuse si point d'appel.....1
- bilan biologique préopératoire usuel dont fonction rénale.....1

4. L'affection diagnostiquée à la question n°3 peut s'intégrer dans le cadre d'atteintes polyviscérales congénitales : quelles sont-elles ? (4)

- Syndrome de Wiedemann-Beckwith : .....1
- Wilms, viscéromégalie, gigantisme, hypoglycémie néonatale .....NC
- Association WAGR : .....1
- Wilms, aniridie, malformation urinaire, retard mental (délétion 11 p13)..... NC
- Syndrome de Drash : .....1
- Wilms, ambiguïté sexuelle, glomérulopathie.....NC
- Association Wilms, dysmorphie faciale, héli-hypertrophie corporelle ..... 1

## DOSSIER N°8

5. Vos explorations complémentaires confirmeront l'absence de lésions à distance des reins. Quelle est alors votre attitude thérapeutique ? (18)

- Stade V non métastatique.
- Chimiothérapie première de réduction :.....3
  - par association séquentielle vincristine + actinomycine D.....NC
  - prolongée tant qu'il existe un effet réducteur .....NC
- Puis chirurgie la plus réductrice possible.....3
  - après autorisation écrite des parents .....1
  - prévenus du risque de néphrectomie totale.....1
  - selon l'aspect des lésions constatées en per-opératoire : .....1
    - soit néphrectomie partielle bilatérale.....1
    - soit néphrectomie totale unilatérale élargie + néphrectomie partielle controlatérale ..... 1
  - ligature première du pédicule rénal .....NC
  - curage ganglionnaire associé + examen extemporané.....1
  - pièces d'exérèse confiées à l'anatomopathologiste pour confirmation diagnostique ..... 1
  - établissement de la stadification en fonction des constatations per-opératoires .....NC
- En fonction de la stadification : irradiation complémentaire éventuelle du lit tumoral .....2
  - sans dépasser 20 Grays sur le rein restant.....1
- Surveillance attentive et prolongée : par échographie ou tomodensitométrie selon les équipes ..... 1
- Surveillance de la fonction rénale et des complications propres de la chimiothérapie/radiothérapie ..... 1

6. Quel est le pronostic global de cette affection chez cet enfant ? (3)

- Stade V = survie globale à 5 ans = 77 % .....3
- Survie sans récurrence à 5 ans (*DFS pour disease free survival*) = 75 % .....NC

*NB: Plutôt bon pour un cancer, non ? ! Le problème, c'est que 5 ans n'égalent pas 10 ans ! Et que chez l'enfant, le problème du cancer, ce sont souvent... les séquelles!*

## DOSSIER N°9 : Un malaise chez un nouveau-né

Christophe, âgé de 20 jours, vous est amené aux urgences pédiatriques pour malaise.

Dans ses antécédents, on relève la notion de vomissements fréquents apparus dès la première semaine de vie sous forme de rejets alimentaires immédiatement après les biberons. Sa maman retrouve souvent des traces de lait dans son berceau. Récemment s'y sont ajoutées des traces de sang.

Le malaise a consisté en une perte de connaissance brutale, immédiatement après un biberon. L'enfant est devenu "bleu" et n'a repris connaissance qu'après de vigoureuses stimulations par sa maman. Cette dernière n'a pas noté de mouvements tonico-cloniques.

En reprenant l'interrogatoire, vous ne retrouvez aucun antécédent familial notable. La grossesse et l'accouchement, à terme, se sont déroulés sans problème particulier. Poids de naissance 3 800 g. L'enfant est alimenté par un lait maternisé premier âge à raison de 6 biberons de 120 ml par jour. Il a toujours eu un appétit normal sauf depuis quelques jours, refusant depuis lors le biberon ou pleurant après le repas. La maman s'étonne de la fréquence parfois diminuée des selles, ceci depuis sa naissance ; récemment, il n'a émis aucune selle pendant deux jours.

Votre examen retrouve un nouveau-né en bon état général, apyrétique. Poids 4 500 g. Taille et périmètre crânien normaux. Il existe une pâleur cutanéomuqueuse nette ainsi qu'un souffle systolique diffus noté à 3/6. Le reste de l'examen notamment neurologique est strictement normal.

1. Quels sont les trois signes physiques non retrouvés lors de l'examen de cet enfant qui vous auraient fait suspecter une sténose du pylore ?
2. Quel est votre diagnostic nosologique ? Justifiez.
3. Quelle en est l'étiologie la plus probable ? Sur quels arguments ?
4. Faut-il pratiquer des examens complémentaires ? Si oui, le(s)quel(s) ?
5. Quelle est votre attitude thérapeutique (sans les doses) ?

**DOSSIER N°9**

1. Quels sont les trois signes physiques non retrouvés lors de l'examen de cet enfant qui vous auraient fait suspecter une sténose du pylore ? (3)

- Péristaltisme gastrique visible à jour frisant.....1
- Olive pylorique palpable dans l'hypochondre droit .....1
- Clapotage gastrique à jeun .....1

2. Quel est votre diagnostic nosologique ? Justifiez. (12)

- Malaise (oubli = 0).....4
- Grave (oubli = - 5) .....4
- Chez un nouveau-né âgé de 20 jours.....1
- Arguments
  - perte de connaissance brutale .....1
  - cyanose généralisée .....1
  - retour non spontané à la conscience (stimulations) .....1

*NB: Ne JAMAIS parler à des parents de "pré-mort subite". Malaise grave veut dire ce que cela veut dire et inquiétera déjà bien assez ces pauvres parents.*

3. Quelle en est l'étiologie la plus probable ? Sur quels arguments ? (18)

- CEsophagite (oubli ou autre diagnostic = 0) .....4
- Complicant un reflux gastro-cesophagien.....4
- Chez un nouveau-né âgé de 20 jours.....1
- Arguments
  - CEsophagite
    - refus récent des biberons .....1
    - douleurs et pleurs post-prandiaux récents .....1
    - malaise cardiogénique par probable stimulation vagale (douleur du reflux sur l'oesophagite) .....2
    - hématurie.....1
    - probable anémie : pâleur, souffle anorganique (non spécifique) .....NC
  - Reflux gastro-cesophagien
    - terrain : classique immaturité du sphincter inférieur de l'oesophage à cet âge..... 1
    - rejet alimentaires post-prandiaux immédiats.....1
    - signes négatifs
      - bonne croissance pondérale (+ 30 g/j).....1
      - absence d'intervalle libre .....1
- Pas d'argument clinique et anamnestique en faveur d'une autre étiologie .....NC

*NB: Un RGO qui perd du poids a toutes les chances... de ne pas être un RGO ! Pensez plutôt à une sténose du pylore, à une malabsorption,... Absence d'intervalle libre = mot-clé. Le RGO est banal (quoique...), l'oesophagite l'est beaucoup moins ! La preuve... C'est donc bien l'étiologie principale.*

4. Faut-il pratiquer des examens complémentaires ? Si oui, le(s)quel(s) ? (27)

- OUI : .....2
- Explorations du malaise : affirmer la caractère vagal : .....3
  - électrocardiogramme avec mesure du QT corrigé + réflexe oculo-cardiaque..... 2
  - enregistrement électrocardiographique sur 24 heures (Holter) .....2
  - échographie + doppler cardiaque.....2
  - électro-encéphalogramme.....2
  - échographie transfontanellaire .....2
  - glycémie.....2
  - calcémie.....2

- Explorations du terrain : faire le bilan des lésions .....3
- fibroscopie cesogastroduodénale : affirmer et évaluer l'oesophagite .....2
- numération-formule sanguine : rechercher et évaluer une anémie .....2
- bilan martial : fer sérique + ferritinémie (retentissement du saignement) .....1

*NB: La pH-métrie est ici INUTILE car le reflux est patent! La fibroscopie s'impose afin de faire le bilan des lésions oesophagiennes. La glycémie se discute car un malaise hypoglycémique qui récupère sans resucrage... n'est probablement pas un malaise hypoglycémique ! Radiographie de thorax inutile (inhalation ?) car apyrexie et absence de point d'appel pulmonaire. Revoir la RMO "exploration d'un RGO primaire". En résumé: pas d'exploration si RGO typique; pas de pH-métrie si RGO évident, même si compliqué, si ces complications peuvent être imputées au RGO ; pas de pH-métrie de contrôle si le RGO répond au traitement ou si guérison spontanée.*

5. Quelle est votre attitude thérapeutique (sans les doses) ? (40)

- Hospitalisation immédiate (oubli = 0) .....4
- pour explorations, mise en route du traitement et surveillance.....1
- traitement maximaliste d'emblée car malaise grave révélateur .....2
- Mesures symptomatiques : .....1
- proclive dorsal à 30° .....3
- fractionnement des repas (8 à 10 biberons) .....2
- couches peu serrées .....2
- arrêt des médicaments favorisant le reflux.....2
- Mesures spécifiques : .....1
- traitement anti-reflux : .....3
  - . accélérateur de la vidange gastrique et du péristaltisme oesophagien .....3
  - . par exemple cisapride Prépulsid® ou dompéridone Motilium®.....NC
- pansement gastrique .....3
- . par exemple Polysilane® gel ou Gaviscon® suspension buvable ..... NC
- se discute d'emblée (oesophagite) un inhibiteur de la pompe à protons .....2
- . par exemple oméprazole Mopral® .....NC
- sinon anti-acides anti-H2 .....3
- . par exemple ranitidine Raniplex®/Azantac® ou cimétidine Tagamet® .....NC
- pas d'indication à un épaississant du lait type Gumilk® ou Gélopectose® du fait de l'oesophagite (contre-indication relative) .....NC
- traitement martial pendant 3 mois au moins si carence prouvée .....2
- Durée du traitement : au moins jusqu'à la diversification alimentaire, parfois jusqu'à l'acquisition de la station verticale. À discuter au cas par cas. ....1
- Surveillance : (oubli = 0) .....1
- clinique avant tout : .....1
- monitoring cardiaque (scope) à domicile, alarmes vérifiées .....1
- fréquence des régurgitations .....1
- persistance de malaise.....1
- paraclinique
- pH-métrie sur 24 heures sous traitement : uniquement si reflux/malaise persistant sous traitement..NC
- oesophagoscopie à 1 mois : efficacité du traitement sur l'oesophagite .....NC

*NB : Attention à l'association du Prépulsid® aux antifongiques locaux (candidose buccale ou "muguet") : risque d'allongement du OT et de torsades de pointe. Traitement du RGO simple, non compliqué : conférence de consensus (Working Party 1995) : 1 > rassurer les parents/épaissir le lait; 2 > prokinétique type cisapride; si échec: dompéridone, métoclopramide; 3> en adjuvant aux phases 1 et 2 : proclive ventral; 4A > anti-H2 type cimétidine, ranitidine ; 4B > inhibiteurs de la pompe à protons type oméprazole ; 5 > fundoplicature chirurgicale type Nissen. En effet, force est de constater que le proclive jusqu'alors prôné en 1<sup>re</sup> intention n'est souvent pas facilement réalisable à la maison.*

*NB: TOUS les candidats sauront faire le diagnostic de RGO le jour du Concours ... Vous saurez, quant à vous, hiérarchiser vos connaissances et vos réponses afin de bien montrer que vous ne vous laissez pas abuser par le premier diagnostic venu et que vous êtes capables de reconnaître un malaise grave d'un banal RGO... Allez, encore un effort!*

## DOSSIER N°10 : Une crise convulsive non fébrile

Un enfant de 9 ans et demi est amené par ses parents à votre consultation pour un tableau ayant associé pendant quelques minutes

- impossibilité de parler ;
- bruits de gorge à type de grognements ;
- bruxisme ;
- hypersalivation ;
- mouvements des lèvres et de la langue décrits par les parents comme des grimaces.

Ces troubles existent depuis environ un an et se déroulent d'habitude toujours le matin au réveil de l'enfant. Pour la première fois, un épisode a eu lieu un soir, veille de la consultation. Les parents ne s'étaient jusqu'alors pas inquiétés, le père ayant présenté les mêmes symptômes dans l'enfance, également vers l'âge de 9-10 ans et ce d'autant que l'enfant n'a jamais vraiment perdu connaissance. L'inquiétude parentale vient du fait que la symptomatologie s'est depuis la veille enrichie d'une extension des mouvements anormaux à l'hémiface et au membre supérieur gauche, à type de "secousses". Le matin de la consultation, le tableau s'est compliqué d'une "raideur" des quatre membres, suivie de "secousses" avec révulsion oculaire, perte de connaissance, sans morsure de langue ni relâchement sphinctérien. Le retour à la conscience s'est fait spontanément mais progressivement.

Il n'existe aucun autre antécédent notable. Le développement psychomoteur et le rendement scolaire sont normaux. Notamment, aucune anomalie neurologique n'a été constatée entre les accès.

Votre examen clinique dont neurologique est strictement normal. Pas de notion de fièvre.

1. Quel est votre diagnostic ?
2. Sur quels arguments ?
3. Faut-il pratiquer des examens complémentaires ? Si oui, le(s)quel(s) ? Quels en seraient les résultats ?
4. Quels sont les critères de gravité de cette affection (en général) ? Quel est le pronostic de la forme présentée par cet enfant ?
5. Quel traitement proposez-vous ? Quels en sont les grands principes ? Les effets secondaires ? Quel sera votre critère d'arrêt de traitement ?
6. Quelles sont les étiologies possibles de cette affection ?

**DOSSIER N°10**

## 1. Quel est votre diagnostic ? (15)

- Épilepsie (oubli = 0).....4
- Partielle.....4
- Bénigne .....1
- À paroxysmes rolandiques.....2
- Droits .....1
- Supposée primitive .....1
- Secondairement généralisée (oubli = 0) .....3

## 2. Sur quels arguments ? (10)

- Épidémiologique
  - la plus fréquente des formes bénignes d'épilepsie de l'enfant.....2
- Terrain
  - antécédent familial (transmission autosomique dominante ?).....1
  - sexe masculin .....1
  - pic de fréquence : début entre 3 et 5 ans ou entre 9 et 10 ans.....1
  - pas d'antécédent personnel notable ("*supposée primitive*") .....1
- Clinique
  - crises brèves liées au sommeil (endormissement-réveil-sieste) .....1
  - partielles à séméiologie oro-bucco-faciale.....1
  - extension à l'hémiface et au membre supérieur (gauche ; parfois à l'hémicorps) .....1
  - généralisation secondaire (possible) avec accès tonico-cloniques des quatre membres, perte de connaissance et phase post-critique avec retour progressif à la conscience .....1

*NB: Aphasie = paralysie motrice verbale; bruxisme = grincement de dents.*

## 3. Faut-il pratiquer des examens complémentaires ? Si oui, le(s)quel(s) ? Quels en seraient les résultats ? (14)

- OUI :.....3
- Électro-encéphalogramme :.....4
  - souvent normal (intérêt d'un enregistrement continu pendant le sommeil) .....2
  - tracé de fond normal .....2
  - pointes-ondes lentes diphasiques rolandiques ou centrotemporales droites, de haute amplitude, isolées ou en bouffées .....1
  - n'apparaissent parfois qu'au sommeil ou au contraire durant les épreuves de déprivation de sommeil..2

*NB : Pas d'indication dans cette forme typique et sans "arrière-pensée" à une tomodensitométrie cérébrale ou à une imagerie par résonance magnétique. Cependant, l'imagerie cérébrale est indiquée avant cinq ans, en cas de résistance au traitement, en cas de signes neurologiques entre les crises, ceci afin d'exclure un processus expansif intracrânien (tumeur, anomalie vasculaire) ou une malformation corticale. Cela dit, si un doute vous assaille, je pense que personne ne vous agoncira d'injures pour avoir demandé un scanner ou une IRM...*

## 4. Quels sont les critères de gravité de cette affection (en général) ? Quel est le pronostic de la forme présentée par cet enfant ? (17)

- Critères de gravité d'une épilepsie en fonction du terrain :.....2
  - début précoce.....1
  - lésion cérébrale préexistante .....1
  - milieu social défavorisé.....1
  - intolérance du milieu familial à la symptomatologie .....1
- Critères intrinsèques de l'épilepsie :.....2
  - durée prolongée des crises .....1
  - type de crise, association à plusieurs types de crise .....1
  - aspect électro-encéphalographique.....1
  - réponse partielle ou absence de réponse au traitement.....1
  - retentissement sur le développement psychomoteur, les acquisitions scolaires .....1

- Pronostic chez cet enfant : constamment favorable, sans retentissement psychomoteur, avec ou sans traitement, ceci malgré la généralisation .....4

*NB: 15 à 20 % de crise unique; 98 % de guérison avant l'âge de 16 ans; 2 % de généralisation secondaire ; 30 % de mauvais pronostic : augmentation de la fréquence des crises, évolution sur plusieurs années. Ici, aucun critère de très mauvais pronostic.*

5. Quel traitement proposez-vous ? Quels en sont les grands principes ? Les effets secondaires ? Quel sera votre critère d'arrêt de traitement ? (38)

Indications

- Fonction de la tolérance parentale et de l'enfant.....NC
- Si début précoce avant 6 ans.....NC
- Si crises fréquentes, perturbant l'enfant et/ou sa famille.....NC
- Si crise secondairement généralisée .....NC

Traitement

- Prise en charge globale de l'enfant et de sa famille .....1
- Dédramatiser, bien expliquer les règles, les contraintes et les résultats du traitement .....1
- Respecter la prescription : tous les jours, à heure fixe .....2
- Hygiène de vie : sommeil régulier, proscrire l'alcool ; pas d'auto-médication sans avis médical .....2
- Allocation maladie de longue durée (ALD 30 - prise en charge à 100 %) .....1

Principes

- Monothérapie anticonvulsivante.....3
- paliers progressifs.....2
- dosage sanguin après 1 mois .....1
- efficacité jugée sur la clinique (disparition des crises, absence d'effets secondaires médicamenteux ; vie scolaire et familiale normale) .....2
- contrôle annuel des taux sanguins et de l'EEG .....1
- En cas d'échec
- revoir le diagnostic clinique ; contrôler l' EEG ; contrôler les taux sériques ; changer d'anti-épileptique (monothérapie ; diminution et augmentation par paliers) .....2
- Si inefficacité malgré tout
- bithérapie .....2
- Arrêt du traitement après deux ans sans crise.....4

En première intention chez cet enfant

- Valproate de sodium Dépakine®.....4
- Car généralisation dans son cas .....4
- Cp à 200 et 500 mg ; chrono à 500 mg ; solution buvable à 200 mg/ml .....NC
- Posologie 20 à 40 mg/kg/j en 2 prises.....NC
- Augmentation progressive sur 15 jours par paliers de 2 à 5 jours .....NC
- Dépakinémie efficace : 70 à 90 mg/ml .....NC
- Effets indésirables
- thrombopénie (transitoire dose-dépendante).....1
- tremblement.....1
- troubles digestifs .....1
- alopecie .....1
- insuffisance hépatique aiguë.....1
- Surdosage : somnolence, ataxie, coma. Pas d'antidote.....1

*NB: En deuxième intention chez cet enfant*

- Carbamazépine Tégrétol®.....NC
- En première intention dans les épilepsies partielles non généralisées secondairement .....NC
- Cp à 200 mg, 400 mg LP; solution buvable à 100 mg par cuiller-mesure .....NC
- Posologie 10 à 20 mg/kg/j en 2 prises; augmentation progressive sur 15 jours par paliers de 2 à 5 jours. .NC
- Tégrétolémie efficace : 5 à 10 mg/l.....NC
- Effets indésirables
- vertiges..... NC
- accidents hématologiques.....NC
- = ne pas associer aux macrolides et à certains antalgiques. Pas d'antidote .....NC

DOSSIER N°10

6. Quelles sont les étiologies possibles de cette affection ? (6)

• Idiopathique.....	1
• Familial (30 % des cas) .....	1
• Parfois secondaire	
- anoxie cérébrale périnatale (10-15 %) .....	1
- traumatisme crânien.....	1
- autre affection cérébrale.....	1
- crise convulsive hyperthermique (6 %) .....	1

## DOSSIER N°11 : Des arthralgies chez un enfant de 8 ans

Joël, âgé de 8 ans, consulte aux urgences pédiatriques pour arthralgies d'apparition récente.

Ses antécédents sont sans particularité. Vaccinations à jour. Pas d'allergie connue. "Rhume" il y a 10 jours d'après la maman.

Les arthralgies prédominent au niveau des genoux et des chevilles, sont majorées à l'effort et semblent plutôt d'origine inflammatoire.

Joël se plaint par ailleurs de douleurs abdominales diffuses modérées sans horaire particulier ainsi que de céphalées également diffuses et modérées. Cette symptomatologie s'est progressivement installée durant les 24 dernières heures.

Le transit est normal, il n'y a pas eu d'épisode de vomissement.

L'examen clinique retrouve un enfant en bon état général, apyrétique. L'auscultation cardio-pulmonaire est normale ; la palpation abdominale est souple et indolore ; il n'existe pas d'hépatosplénomégalie ni de masse intra-abdominale palpable. L'examen ORL est sans particularité. Les testicules sont normaux.

L'examen cutané révèle l'existence de discrètes lésions urticariennes peu étendues en regard des articulations douloureuses. Les téguments en regard de ces articulations sont modérément œdématisés. Il n'existe cependant pas d'épanchement intra-articulaire.

Le reste de l'examen notamment neurologique est normal.

1. Quels sont les diagnostics à évoquer ?
2. La bandelette urinaire réalisée aux urgences objective une hématurie microscopique ainsi qu'une protéinurie à 2 croix. Quel est alors le diagnostic le plus probable ? Justifiez.
3. Quels examens complémentaires demandez-vous en première intention ?
4. Les douleurs abdominales deviennent secondairement intolérables accompagnées d'accès paroxystiques prédominant dans l'épigastre. Dans le cadre de l'affection diagnostiquée à la question n°2, quelles sont les causes possibles de ces crises douloureuses abdominales ?
5. Apparaissent par la suite de violentes douleurs testiculaires bilatérales sans argument clinique en faveur d'une torsion du cordon testiculaire. L'enfant est toujours apyrétique. Quel est alors, dans ce contexte, le diagnostic le plus probable ?
6. Quelles autres complications peuvent survenir au cours de l'affection diagnostiquée à la question n°2 ?
7. Sachant l'ensemble des complications survenues, quelle est votre attitude thérapeutique ? Faut-il compléter vos examens complémentaires avant d'entreprendre votre traitement ? Si oui, par quel(s) examen(s) ?

**DOSSIER N°11**

## 1. Quels sont les diagnostics à évoquer ? (10)

- Association arthralgies + céphalées + douleurs abdominales + lésions urticariennes + apyrexie ....NC
- Chez un enfant de 8 ans.....NC
- Sans antécédent ni terrain particulier :.....NC
- hépatite virale à la phase pré-ictérique .....3
- purpura rhumatoïde .....3
- rhumatisme articulaire aigu.....3
- collagénose :.....1
  - . lupus érythémateux disséminé débutant.....NC
  - . péri-artérite noueuse débutante.....NC
  - . maladie périodique : à évoquer de principe devant des douleurs abdominales paroxystiques et une éruption urticarienne, mais vérifier les origines et les antécédents familiaux ; généralement accompagnée d'une fièvre élevée .....NC

*NB : Drépanocytose : arthralgies beaucoup plus intenses sans urticaire ; pas le terrain... Maladie de Still = polyarthrite chronique juvénile : pas d'urticaire ni de douleurs abdominales. Maladie de Lyme pas d'urticaire mais erythema chronicum migrans, tableau "identique" par ailleurs.*

## 2. La bandelette urinaire réalisée aux urgences objective une hématurie microscopique ainsi qu'une protéinurie à 2 croix. Quel est alors le diagnostic le plus probable ? Justifiez. (15)

- Purpura rhumatoïde (oubli = 0) .....4
- Compliqué .....1
- Purpura vasculaire à IgA .....NC
- Ou maladie de Schénlein-Henoch .....NC
- Chez un garçon de 8 ans .....NC

## Arguments

- 2 éléments de la triade clinique :.....1
  - arthralgies .....1
    - . prédominant aux genoux et aux chevilles.....1
    - . avec oedème locorégional.....1
  - douleurs abdominales diffuses .....1
- Terrain : probable rhinite virale récente.....1
- Compliqué
  - hématurie + protéinurie .....1
  - signant une atteinte rénale.....1
  - par probable syndrome néphrotique impur.....2

## 3. Quels examens complémentaires demandez-vous en première intention ? (10)

Bilan de 1<sup>ère</sup> intention

- Éliminer une autre étiologie de purpura (i.e. *non vasculaire*) :.....1
  - numération-formule sanguine + plaquettes : vérifier l'absence de thrombopénie ..... 1
  - bilan d'hémostase : vérifier l'absence de troubles de la crase sanguine ..... 1
    - . temps de prothrombine.....NC
    - . temps de céphaline activée .....NC
    - . temps de saignement.....NC
  - vitesse de sédimentation : vérifier l'absence de syndrome inflammatoire (collagénose ?) .....1
- Évaluer le retentissement notamment rénal puisque point d'appel :.....1
  - fonction rénale : urée + créatinine plasmatiques et urinaires.....1
  - ionogramme sanguin .....1
  - électrophorèse des protéines sériques .....1
  - protéinurie des 24 heures.....1
  - hématies-leucocytes/minute (compte d'Addis-Hamburger).....1
  - examen cytot bactériologique des urines.....NC
- Selon les équipes, on pourra demander à visée pronostique
  - dosage pondéral des immunoglobulines sériques (IgA) .....NC
  - facteur XIII.....NC

*NB : Le purpura typique peut n'apparaître que secondairement, centrant les lésions urticariennes. En pratique, un purpura rhumatoïde typique sans complication ne "subit" qu'une NFS + plaquettes, bilan d'hémostase, fonction rénale et surveillance de la bandelette urinaire. Et rentre à domicile sauf complications.*

4. Les douleurs abdominales deviennent secondairement intolérables accompagnées d'accès paroxystiques prédominant dans l'épigastre. Dans le cadre de l'affection diagnostiquée à la question n°2, quelles sont les causes possibles de ces crises douloureuses abdominales ? (13)

• Hématome pariétal :	2
- paroi abdominale/muscles grands droits de l'abdomen	1
- paroi duodénale	1
- paroi grêlique	1
- paroi colique	1
• Occlusion/subocclusion sur:	2
- invagination intestinale aiguë (secondaire)	1
- perforation	1
- péritonite	1
- infarctus du mésentère	1
• <u>Pancréatite aiguë/subaiguë</u>	1

5. Apparaissent par la suite de violentes douleurs testiculaires bilatérales sans argument clinique en faveur d'une torsion du cordon testiculaire. L'enfant est toujours apyrétique. Quel est alors, dans ce contexte, le diagnostique le plus probable ? (2)

• Orchite aiguë	2
-----------------	---

6. Quelles sont les autres complications pouvant survenir au cours de l'affection diagnostiquée à la question n°2 ? (20)

• Complications digestives :	1
- hémorragie digestive haute ou basse	3
- entéropathie exsudative	1
- diarrhée chronique	1
- dénutrition	1
• Complications rénales : surviennent dans 25 % des cas :	2
- hématurie micro ou macroscopique isolée	1
-protéinurie	1
- glomérulonéphrite aiguë non proliférative :	1
· néphrose lipéidique	1
· hyalinose segmentaire et focale	1
- glomérulonéphrite aiguë proliférative :	1
· maladie de Berger	2
- insuffisance rénale chronique (terminale dans 5 % des cas)	2
• Complications uro-génitales	
- orchite aiguë	NC
- sténose urétrale (?)	NC
• Complications cérébrales	
- encéphalite sur vascularite cérébrale	1
• Complications pulmonaires	
• Pneumopathie interstitielle (?)	NC

*NB: Complication cutanée = forme particulière du nourrisson : œdème hémorragique de la face. Certaines complications entraînent dans certains polys, je me demande toujours où ils ont bien pu aller chercher des trucs pareils : histoires de chasse ??? Ahhh, vivement l'Evidence-Based Medicine... Des faits, des statistiques, voilà ce qu'il nous faut !*

**DOSSIER N°11**

7. Sachant l'ensemble des complications survenues, quelle est votre attitude thérapeutique ?  
Faut-il compléter vos examens complémentaires avant d'entreprendre votre traitement ? Si oui,  
par quel(s) examen(s) ? (30)

Hospitalisation immédiate (oubli = 0) .....	1
• Du fait des complications digestives et uro-génitales.....	1
• Pour mise en route du traitement et surveillance.....	1
• Repos strict au lit (oubli = 0) .....	2
• Corticothérapie par voie générale car orchite.....	3
- après endoscopie ceso-gastro-duodénale .....	2
- vérifiant l'absence d'hématome pariétal gastrique ou duodéal.....	2
- prednisone ..	1
- 1 à 2 mg/kg/j en une prise matinale (ou matin + midi) per os.....	NC
• Mesures associées à la corticothérapie : (oubli =0) :.....	1
- régime désodé, hypercalorique, hyperprotidique, hypoglycémique, limité en graisses .....	1
- supplémentation potassique, calcique et vitamine D .....	1
- protecteur gastrique .....	1
• Suspensoir testiculaire .....	2
• Antispasmodique en cas de douleurs abdominales .....	1
- par exemple trimébutine Débridat@.....	NC
- 1 à 2 cuillères à café 2 à 3 fois par jour.....	NC
• Antalgiques non salicylés .....	1
- paracétamol .....	1
- par exemple Efferalgan® sirop.....	NC
- dose adaptée au poids (cuiller-mesure) .....	NC
• Nutrition entérale à débit continu en cas d'alimentation impossible .....	NC
 Surveillance (oubli = 0) : .....	1
• Clinique avant tout : .....	1
- noter le nombre d'éléments purpuriques, leur éventuelle extension .....	1
- hématémèse.....	1
- rectorragie .....	1
- méléna.....	1
- hématurie.....	1
- bandelette urinaire/j.....	1
- urée, créatinine, protéinurie des 24 heures, hématurie/semaine, fonction de l'évolution .....	NC

## DOSSIER N°12 : Un nourrisson siffleur

Jacques, âgé de 18 mois, est adressé aux urgences pédiatriques par son médecin traitant pour une toux dyspnéisante évoluant depuis 4 jours. Il s'agit du troisième épisode de la sorte en 2 mois. Son médecin a porté à l'occasion de chaque poussée paroxystique le diagnostic de bronchite asthmatiforme du fait de l'association d'une toux sibilante et de râles bronchiques diffus. Il lui a alors prescrit Ventoline® sirop, Célestène® gouttes et Clamoxyl® suspension buvable. L'état clinique de Jacques n'a jamais été totalement satisfaisant entre les accès puisque persistait un sifflement expiratoire intermittent. Devant cette troisième récurrence, son médecin vous l'adresse pour explorations complémentaires et prise en charge thérapeutique.

Le développement psychomoteur de Jacques s'est normalement déroulé depuis sa naissance à l'issue d'une grossesse normale. Accouchement eutocique à terme, enfant eutrophique, indice d'Apgar coté à 10/10. Notamment aucune détresse respiratoire en période néonatale.

Quelques épisodes infectieux banals sont notés dans le Carnet de Santé. Le premier épisode de "bronchite asthmatiforme" est apparu peu de temps après la mise en crèche. La courbe staturo-pondérale est satisfaisante, les vaccinations sont à jour notamment le BCG et anti-Haemophilus influenzae. Vous relevez dans les antécédents familiaux la notion d'un terrain atopique marqué : la mère de Jacques ainsi que sa sœur aînée souffrent de coryza saisonnier et d'eczéma; son père est asthmatique.

A l'examen, Jacques est visiblement fatigué, fébrile à 38,8°C. Il existe un wheezing expiratoire audible ainsi qu'une toux sèche. Vous retrouvez un tirage intercostal ainsi qu'un balancement thoraco-abdominal. Il n'existe pas d'entonnoir xyphoïdien ni de battement des ailes du nez. La fréquence respiratoire est notée à 48/min, régulière, sans épisode d'apnée. L'auscultation cardiaque est sans particularité ; l'auscultation pulmonaire révèle des sibilants diffus dans les deux champs pulmonaires. Il n'existe pas de signe pulmonaire en foyer. La palpation abdominale est normale et ne retrouve notamment pas d'hépatosplénomégalie. L'examen cutané retrouve un eczéma des joues et de la région sacrée. Il existe une rhinorrhée antérieure et postérieure sale ; la gorge est discrètement érythémateuse sans angine et les tympans sont congestifs. La tension artérielle est normale. Il existe une tachycardie régulière à 150/min. La saturation artérielle en oxygène mesurée par capteur transcutané (Sao<sub>2</sub>) est mesurée à 91 % sous air ambiant, labile. Le reste de l'examen clinique notamment neurologique est normal.

1. Quel est votre diagnostic ? Sur quels arguments ?
2. Quelles sont les causes possibles d'épisodes récurrents de sifflement respiratoire chez l'enfant ?
3. Quels autres facteurs favorisants recherchez-vous à l'interrogatoire des parents ?
4. Quel(s) examen(s) complémentaire(s) pratiquez-vous dans l'immédiat ?
5. Que pensez-vous du traitement prescrit en ville à l'occasion des deux premiers accès ?
6. Quelle est votre attitude thérapeutique immédiate ?
7. Quelles autres mesures associez-vous ?
8. Quels seront vos examens complémentaires une fois l'état de l'enfant amélioré ?

**DOSSIER N°12****1. Quel est votre diagnostic ? Sur quels arguments ? (15)**

- Asthme (oubli/autre diagnostic dont bronchiolite = 0) .....3
- Aigu .....1
- Grave (oubli = 0) .....3
- Du nourrisson .....NC
- Crise probablement déclenchée par une rhino-pharyngite purulente ..... 1

**Arguments et terrain**

- Antécédents
  - 3<sup>e</sup> épisode de bronchiolite aiguë = asthme du nourrisson par définition .....2
  - par définition
    - . bronchiolite aiguë = toux, wheezing, sibilants chez un enfant âgé de moins de 3 ans..... NC
  - atopie familiale.....1
  - atopie personnelle : eczéma .....1
  - état clinique intercrise instable : justifie le caractère "grave".....1
- Clinique
  - rhino-pharyngite purulente : .....1
    - . rhinorrhée purulente antérieure et postérieure.....NC
    - . pharyngite érythémateuse .....NC
    - . fièvre.....NC
  - détresse respiratoire : .....1
    - . mauvaise tolérance.....NC
    - . asthénie.....NC
    - . tirage intercostal.....NC
    - . balancement thoraco-abdominal.....NC
    - . polypnée.....NC
    - . désaturation artérielle en oxygène .....NC
    - . wheezing expiratoire audible (= signe d'obstruction).....NC

*NB : L'asthme continue à tuer tous les ans trop d'enfants en France... L'ignorer est criminel... Aucun réanimateur, aucun régulateur de SAMU ne vous contestera ce diagnostic... L'évoquer "à tort" n'est donc pas grave"... Ne pas confondre bronchiolite et asthme : parler d'asthme revient à montrer que l'on a compris qu'il s'agit d'une maladie chronique, nécessitant une prise en charge adaptée du terrain de fond (inflammation bronchique chronique) et des accès aigus (bronchodilatateurs)... Plus de 3 crises de bronchiolite = asthme, un point c'est tout*

**2. Quelles sont les causes possibles d'épisodes récurrents de sifflement respiratoire chez l'enfant ? (10)**

- Asthme.....1
- Bronchiolite (S 3 crises) .....1
- Inhalation alimentaire récurrente (fausse-route).....1
- Dysplasie bronchopulmonaire du prématuré .....1
- Mucoviscidose .....1
- Tabagisme maternel .....1
- Intolérance aux protéines de lait de vache.....1
- Inhalation de corps étranger intrabronchique .....1
- Anomalie congénitale (arbre bronchique dont dilatation des bronches ; poumons ; coeur) .....1
- Idiopathique (! ... ) .....1

*NB : Tuberculose = plutôt toux chronique que sifflement...*

3. Quels autres facteurs favorisants recherchez-vous à l'interrogatoire des parents ? (10)

• Recherche de pneumallergènes : .....	2
- moquette .....	1
- plume.....	1
- acariens .....	1
- peluche.....	1
- tabagisme passif .....	1
- animaux domestiques : chat, perruche.....	1
• Recherche d'allergènes alimentaires notamment histamino-libérateurs.....	2
- thon, fraises.....	NC

4. Quel(s) examen(s) complémentaire(s) pratiquez-vous dans l'immédiat ? (10)

• Radiographie de thorax : face ± profil si foyer (oubli = - 5) .....	2
- recherche de signes radiologiques de détresse respiratoire .....	NC
- recherche de foyer(s) parenchymateux.....	1
- recherche de complications : .....	1
- pneumothorax.....	NC
- pneumomédiastin.....	NC
- noter la dose irradiée dans le Carnet de Santé .....	NC
• Gazométrie artérielle sous air.....	2
- après antalgie locale par xylocaïne crème locale : Emla@ .....	NC
• Recherche et caractérisation d'un syndrome inflammatoire et/ou infectieux : .....	1
- numération-formule sanguine .....	NC
- fibrine ou C réactive protéine .....	NC
• Bilan infectieux : .....	1
- hémocultures à la recherche d'un germe bactérien, si pic fébrile, frissons, hypothermie .....	2
- prélèvement rhinopharyngé : .....	NC
· selon les équipes.....	NC
· à la recherche du virus respiratoire syncytial (VRS).....	NC
- bandelette urinaire ± examen cyto bactériologique des urines .....	NC
- ponction lombaire au moindre doute .....	NC

*NB : Éliminer absolument une méningite devant tout enfant "choqué" : urgence thérapeutique ! Le VRS n'est recherché que dans les centres participant aux études épidémiologiques (pas de véritable intérêt sauf chez les malades présentant une 3<sup>e</sup> crise de bronchiolite et pour lesquels on hésite avec un asthme, par exemple du fait de l'absence de terrain atopique franc ; pas d'indication à un traitement antiviral spécifique par aérosol sauf pour les malades immunodéprimés).*

5. Que pensez-vous du traitement prescrit en ville à l'occasion des deux premiers accès ? (10)

• (32-mimétiques per os : pas de preuve de leur efficacité par voie orale .....	2
• Corticoïdes per os (= voie générale) : anti-inflammatoire .....	1
- éventuellement indiqués en cas d'asthme avéré (et non de bronchiolite) .....	1
- contre-indiqués par voie générale en cas d'eczéma .....	2
• Amoxicilline seule .....	1
- discutable en cas d'infection pulmonaire à cet âge.....	1
- on lui préfère souvent à cet âge .....	1
· une association amoxicilline + acide clavulanique (par exemple Augmentin@).....	1
· ou une céphalosporine orale.....	NC
· afin de couvrir l' <i>Haemophilus influenzae</i> ?.....	1
• Absence de prescription de kinésithérapie .....	2

*NB: La vaccination anti-haemophilus (Act-HiB®, Pentacoq®) ne couvre "que" le sérotype b, responsable des méningites graves et des épiglottites à Haemophilus influenzae?. Elle n'évite donc pas les infections à autres sérotypes. Traiter une bronchiolite par des corticoïdes par voie générale revient à se voiler la face ou à refuser de "dire la vérité" aux parents : s'il s'agit d'un asthme alors autant le dire, traiter la composante inflammatoire bronchique chronique par des corticoïdes inhalés, ainsi que par un ensemble d'autres mesures... Pas de demi-mot, pas de demi-mesure mais un diagnostic ferme pour une prise en charge adaptée ! Il suffit de voir "bronchite asthmatiforme" dans trop de carnets de santé : cela ne veut rien dire ! Ou bien si, que les asthmes sont trop souvent traités au coup par coup... Dommage!*

**DOSSIER N°12**

## 6. Quelle est votre attitude thérapeutique immédiate ? (20)

Hospitalisation (oubli =0).....	2
• En urgence.....	2
• En unité de soins intensifs pédiatriques.....	NC
Traitement de l'asthme aigu grave :.....	NC
• (32-mimétiques inhalés (oubli = 0) .....	3
- par exemple Ventoline® ou Bricanyl® .....	1
- 3 masques de 0,03 mg/kg (minimum 0,3 ml; maximum 1 ml) .....	1
- à 20 minutes d'intervalles .....	NC
- puis 1 masque toutes les 3-4 heures.....	NC
- en fonction de l'état de l'enfant.....	NC
- associés à des anticholinergiques inhalés selon les équipes.....	NC
- par exemple Atrovent® .....	NC
- 1 ampoule pédiatrique 3 fois par jour.....	NC
• Corticoïdes.....	2
- par voie générale .....	1
- malgré l'eczéma, du fait de la gravité de l'accès .....	NC
- dose de charge initiale puis cure courte sur 3 à 5 jours.....	NC
- bétaméthasone .....	NC
- par exemple Célestène® gouttes.....	NC
- X (10) gouttes/kg/j en une prise le matin.....	NC
• Oxygénothérapie par lunettes.....	1
- afin d'obtenir une SaO <sub>2</sub> comprise entre 92 et 99 % .....	NC
• Proclive dorsal à 30°.....	NC
• Fractionnement des repas.....	NC
• Désinfection rhino-pharyngée par instillations répétées de sérum physiologique .....	1
- "mouchage" par aspiration nasale.....	NC
• Kinésithérapie respiratoire de drainage par accélération du flux expiratoire (oubli = 0) .....	1
- dès la phase productive .....	1
• Surveillance (oubli =0) : .....	2
- avant tout clinique : .....	NC
- fréquence respiratoire, signes de détresse respiratoire .....	1
- saturation artérielle transcutanée en oxygène .....	1
- fraction inspirée en oxygène (lunettes).....	NC
- tension artérielle, fréquence cardiaque, température, conscience .....	NC
- examen rhino-pharyngé.....	NC
- état cutané .....	NC
- mise à jour du carnet de santé (asthme = maladie chronique) .....	NC

## 7. Quelles autres mesures associez-vous ? (10)

Traitement du terrain et des facteurs déclenchants	
• Mesures physico-chimiques antipyrétiques :.....	1
- déshabiller, ne pas couvrir, faire boire.....	NC
- monothérapie antipyrétique par paracétamol.....	NC
- association à l'acide acétyl-salicylique en cas d'échec de la monothérapie .....	NC
- doses adaptées au poids de l'enfant.....	NC
• Antibiothérapie (oubli = 0) .....	2
- per os.....	1
- active sur le Streptocoque <i>pneumonia?</i> ( <i>pneumocoque</i> ).....	1
- et l' <i>Hæmophilus influenza</i> =.....	1
- association amoxicilline + acide clavulanique.....	NC
- par exemple Augmentin® .....	NC
- doses adaptées au poids de l'enfant.....	NC
- en cas d'allergie aux (3-lactamines) : .....	1
- macrolide par exemple Josacine®.....	1
- ou association macrolide + sulfamide par exemple Pédiazole®.....	NC
• Traitement de l'eczéma : soins cutanés hydratants et émollients, savon gras (oubli = - 3) .....	2
- désinfection de l'eau du bain, tiède à 33°C, par exemple par Septivon® : 1 bouchon pour 20 litres d'eau ; sécher sans frotter .....	NC

**NB:** Prévoir également la prise en charge à 100 %, le traitement (*dont kiné*, mais pas à la phase aiguë) et la surveillance prolongée (peak flow ou *débit-mètre* de pointe...).

8. Quels seront vos examens complémentaires une fois l'état de l'enfant amélioré ? (15)

Recherche d'un facteur favorisant/déclenchant

- Recherche d'un foyer infectieux chronique : .....1
- radiographie de cavum (profil) .....1
- consultation ORL.....1
- radiographie de thorax (face).....1
- Recherche d'un reflux gastro-cesophagien passé inaperçu .....1
- pH-métrie cesophagienne.....1
- discuter une fibroscopie oesophagienne : recherche d'cesophagite occulte .....1
- Discuter une fibroscopie bronchique : recherche d'un corps étranger intra-bronchique .....1

Bilan du terrain : évaluation initiale

- Explorations fonctionnelles respiratoires.....1
- Tests épicutanés.....1
- Recherche d'allergènes (Phadiatop®, FX-50) .....1
- Numération-formule sanguine (hyperéosinophilie) .....1
- Immuno-électrophorèse (Ig G, A, M et E).....1
- Test de la sueur (éliminer une mucoviscidose) .....1
- Dosage de l'a1-antitrypsine (éliminer un déficit même partiel).....1

*NB : Les déficits mineurs en a1 -antitrypsine sont beaucoup plus fréquents qu'on ne veut bien l'admettre... Ne pas hésiter à demander un dosage (et le consigner dans le carnet de santé, afin d'éviter les prélèvements ultérieurs inutiles et coûteux). Comme par hasard, une fois le dosage revenu pathologique, on retrouvera chez un grand-père un emphysème non lié au tabac...*

*NB : Évitez l'oxygénation par enceinte de Hood : cela fait un boucan incroyable pour les petits, genre tête dans un réacteur de 747... Les «lunettes», surtout en coupant les petits embouts, ça marche très bien et c'est surtout moins inconfortable...*

## DOSSIER N°13 : Un petit nourrisson bien maigre...

La petite Mireille, âgée de 10 mois, vous est adressée en consultation par le pédiatre de la PMI voisine pour retard statu ro-pondéral.

Les antécédents néonataux de cette enfant sont sans particularité. Il existe un contexte social défavorisé, le père est incarcéré, la mère vivant désormais avec un homme n'étant pas le père de l'enfant. L'interrogatoire de la maman retrouve la notion dans la fratrie de deux morts subites inexpliquées du nourrisson, sans étiologie retrouvée. Aucun autre antécédent familial notable.

L'alimentation de Mireille est diversifiée, complétant des biberons de lait maternisé 2<sup>e</sup> âge.

Le poids est noté à 7,2 kg, la taille à 75 cm. Il existe une pâleur cutanée et conjonctivale. Vous palpez des nodosités osseuses costales. Les articulations des poignets et des chevilles semblent élargies à la palpation. Il existe une alopecie en clairière, la fontanelle antérieure est encore ouverte. Vous notez l'existence de nombreux hématomes d'âges différents. L'enfant est modérément mais globalement hypotonique.

Vos explorations biologiques retrouvent

- NFS :	Hb 10 g/dl	VGM 70 fl	Leucocytes et plaquettes normaux
- Calcémie :	1,42 mmol/l		
- Phosphorémie :	0,9 mmol/l		
- Phosphatases alcalines :	870 U/l		
- Protidémie :	50 g/l		
- Glycémie :	5,5 mmol/l		
- Ionogramme sanguin :	normal		
- Fonction rénale :	normale		
- Bilan d'hémostase :	normal (dont temps d'Ivy)		
- Absence de syndrome inflammatoire biologique.			

1. Quel diagnostic suspectez-vous ? Sur quels arguments ?
2. Complétez-vous vos explorations ? Si oui, comment ?
3. Qu'évoque par ailleurs l'examen clinique et le bilan phosphocalcique ? Détaillez.
4. Quels signes radiologiques conforteraient le diagnostic porté à la question n°1 ? À la question n°3 ?
5. Quelles sont les complications de l'affection diagnostiquée à la question n°3 ?
6. Quelle est votre attitude thérapeutique globale, particulièrement en ce qui concerne le diagnostic porté à la question n°3 ?
7. Comment surveillez-vous la tolérance et l'efficacité de votre traitement médical ? Quel est le premier signe radiologique témoignant de l'efficacité du traitement de l'affection diagnostiquée à la question n°3 ? Sur quel élément biologique jugez-vous l'enfant guéri de l'affection diagnostiquée à la question n°3 ?

**DOSSIER N°13**

1. Quel diagnostic suspectez-vous ? Sur quels arguments ? (15)
- Sévices à enfant (oubli = 0) ou syndrome des enfants battus .....2
  - Terrain
    - antécédent de plusieurs morts subites multiples dans la fratrie.....1
  - Clinique
    - retard staturo-pondéral .....1
    - carences multiples :.....1
      - . calcique.....1
      - . protidique .....1
      - . martiale probable (anémie microcytaire hors contexte inflammatoire) ..... 1
    - lésions traumatiques .....1
      - . disséminées .....1
      - . d'âges différents.....1
      - . d'allure non accidentelle .....2
      - . hématomes.....1
      - . alopecie.....1

*NB : Le contexte social ne peut être retenu comme argument du diagnostic de sévices à enfant: les enfants sont parfois (plus souvent qu'on ne veut l'admettre, d'ailleurs...) battus dans des familles "aisées". En revanche, le contexte social défavorisé est à risque de carences alimentaires. Plus d'une mort subite dans une fratrie est extrêmement suspect, même s'il peut s'agir d'une maladie congénitale rapidement fatale (rarissime) non diagnostiquée. Ce n'est pas parce que la maman vous dit donner des biberons de lait qu'elle ne les coupe pas avec de l'eau : la pauvreté est parfois difficile à "avouer"... Attention : le syndrome de Silverman est un syndrome radiologique et non clinique.*

## 2. Complétez-vous vos explorations ? Si oui, comment ? (15)

- OUI : .....1
- Explorations cliniques : .....1
  - Examen clinique complet, si possible par un médecin légiste (assermenté) .....2
  - À la recherche de lésions d'allure non accidentelle.....1
  - Lésions photographiées.....1
  - Descriptions cliniques datées et signées .....1
  - Examen gynécologique ± prélèvements vaginaux si point d'appel .....1
  - Examen proctologique (recherche de lésion suspecte de la marge anale) .....1
  - Examen ORL et stomatologique.....1
- Explorations paracliniques
  - Radiographies de squelette (corps entier), bilatérales et comparatives ..... 1
  - Examen du fond d'œil.....1
  - Tomodensitométrie cérébrale.....1
  - au moindre doute d'hématome intra-crânien .....1
  - Bilan martial : .....1
  - fer sérique, ferritinémie, capacité totale de fixation de la sidérophiline..... NC

*NB: On ne dose la 25-hydrocholécalférol (25-OH D3 ou calcidiol) qu'en cas de doute entre un rachitisme carenciel (carence d'apport) et une ostéodystrophie rénale (par déficit en 1,25 hydrocalcitriol ou 1,25-OH D3 endogène) : pas le terrain ici. Pensez aux pires horreurs et examinez complètement tout enfant suspect de sévices.*

## 3. Qu'évoque par ailleurs l'examen clinique et le bilan phosphocalcique ? Détaillez. (10)

- Rachitisme vitamino-carenciel (oubli = 0).....2
- Terrain
  - âge (6 à 18 mois, parfois hypocalcémie symptomatique chez le nouveau-né)..... 1
  - contexte social défavorisé.....NC
    - . suspicion de carences voire de négligences ..... 1

- Clinique
  - retard staturo-pondéral .....1
  - signant un stade avancé .....NC
  - nouures métaphysaires .....1
  - chapelet costal .....1
  - hypotonie généralisée.....1
- Paraclinique
  - hypocalcémie-hypophosphorémie .....1
  - phosphatases alcalines augmentées signant un "épuisement".....1

*NB: Retard de fermeture de la fontanelle antérieure : pathologique après 15 mois. Autres signes à rechercher: crânio-tabès après 6 mois (physiologique avant 3 mois) ; hyperlaxité ligamentaire ; cyphose dorso-lombaire ; retard des acquisitions posturales ; arcatures des membres inférieurs ; plagiocéphalie ; altérations de l'émail dentaire.*

4. Quels signes radiologiques conforteraient le diagnostic porté à la question n°1 ? À la question n°3 ? (25)

- Syndrome radiologique de Silvermann : .....2
- Fractures.....1
  - forte suspicion si : métaphysaires ; arcs costaux postérieurs ; diaphysaire complexe type spiroïde de l'avant-bras.....2
  - suspicion moyenne si : multiples ; d'âge différents ; complexe de la voûte crânienne ..... 1
  - suspicion faible : clavicule ; diaphyse des os longs ; linéaire du crâne .....1
- Cals .....1
- Appositions périostées .....1
- Déformations séquellaires .....1
- Rachitisme vitamino-carentiel
  - Os longs
    - métaphyse
      - élargissement inter-épiphysométaphysaire .....1
      - flou.....1
      - incurvation en cupule.....1
      - spicules latérales en toit de pagode.....1
    - épiphyse
      - retard d'apparition et de maturation des noyaux d'ossification .....1
      - transparence excessive .....1
      - aspect irrégulier des contours .....1
  - Vertèbres
    - augmentation de la transparence.....1
    - doubles contours.....1
    - cyphose dorso-lombaire .....1
  - Thorax
    - chapelet costal .....1
    - fracture spontanée ; cals .....1
    - anomalies parenchymateuses (poumon rachitique).....1
  - Crâne
    - amincissement de la voûte.....1
    - retard d'ossification .....NC
    - plagiocéphalie.....1

**DOSSIER N°13**

5. Quelles sont les complications de l'affection diagnostiquée à la question n°3 ? (5)

- Aiguës
  - crises convulsives non fébriles .....1
  - accès de tétanie.....1
  - mort subite par torsades de pointe (hypocalcémie : allongement du QT)..... 1
- Subaiguës
  - poumon rachitique .....1
  - anémie hypochrome hyposidérémique.....NC
  - acidose hyperchlorémique .....NC
  - amino-acidurie ; hypomagnésémie.....NC
- Séquelles
  - déformations des os longs .....1
  - coxa vara.....NC
  - genu varum.....NC
  - cyphose dorso-lombaire.....NC

*NB : Le laryngospasme est une vieille notion désuète du temps où l'on pensait que le cartilage laryngé devenait "mou" du fait de la carence en calcium, par analogie avec le cartilage du pavillon de l'oreille qui était alors décrit comme "ramolli" dans les études sémiologiques de nos anciens maîtres... En fait, ceci est réfuté de nos jours par la majorité des ORL, tant pour le cartilage de l'oreille que pour celui du larynx! Le larynx du rachitique n'est pas mou, donc pas de laryngospasme ! À effacer de vos polys !!! En revanche, le manque de calcium, ça n'est pas bon pour la contractilité cardiaque ni pour les neurones... Danger!!!*

6. Quelle est votre attitude thérapeutique globale, particulièrement en ce qui concerne le diagnostic porté à la question n°3 ? (20)

- Hospitalisation (oubli = 0) .....1
    - immédiate, pronostic vital en jeu (hypocalcémie avant tout).....NC
    - pour prise en charge thérapeutique .....NC
    - psychosociale.....NC
    - médico-légale et éventuellement judiciaire.....NC
  - Recharge calcique préalable (oubli = 0).....2
    - car calcémie inférieure à 1,8 mmol/l.....NC
    - par gluconate de calcium .....1
    - par voie intraveineuse lente sur 48 heures .....1
    - sous monitoring cardiaque continu (oubli = 0) .....1
    - et surveillance de la calcémie .....NC
    - 50 mg/kg de calcium-élément.....NC
    - relais par voie orale dès que la calcémie dépasse 2 mmol/l.....1
    - 500 mg/j pendant 10 jours .....1
  - Vitaminothérapie D curative (oubli = 0) : .....2
    - débutée 48 heures après la recharge calcique .....NC
    - vitamine D2 .....1
    - par exemple Stérogyl® ou Zyma® ou Uvestérol® .....NC
    - 4 000 UI/j.....NC
    - en une prise orale par jour pendant 1 mois.....NC
    - puis 1600 UI/j .....NC
    - jusqu'à l'âge de 18 mois.....NC
    - puis les mois d'hiver jusqu'à 5 ans .....NC
    - puis durant la poussée de croissance de l'adolescence (prévention de la fracture du col fémoral du sujet âgé) .....NC
    - régime enrichi en calcium .....1
- = l'administration de vitamine D doit se faire à distance de la prise de calcium ou d'un aliment lacté ... NC

- Recharge martiale.....1
- Régime hypercalorique, hyperprotidique .....1
- Signalement auprès du Juge des Enfants (oubli = 0) .....2
- pour enquête par la brigade des mineurs .....1
- Mesures de protection par l'Aide Sociale à l'Enfance (ASE) .....1
- Ordonnance de placement provisoire (OPP) si refus de coopération des parents ..... 1
- en milieu hospitalier et si besoin ultérieurement en famille d'accueil ..... NC
- Mise à jour du Carnet de Santé : noter les clichés radiologiques et doses irradiées ..... 1
- Vérification du statut vaccinal (négligence associée ?).....NC

7. Comment surveillez-vous la tolérance et l'efficacité de votre traitement médical ? Quel est le premier signe radiologique témoignant de l'efficacité du traitement de l'affection diagnostiquée à la question n°3 ? Sur quel élément biologique jugez-vous l'enfant guéri de l'affection diagnostiquée à la question n°3 ? (10)

- Surveillance
  - constantes usuelles .....NC
  - monitoring cardiaque et signes d'hypocalcémie aiguë.....1
  - signes d'hypercalcémie aiguë/d'intoxication à la vitamine D sous traitement curatif .....1
  - calcémie/j jusqu'à sa normalisation.....1
  - ultérieurement
    - courbe statu ro-pondérale, acquisitions psychomotrices, nouures, chapelet costal .....1
    - signes de sévices (quel que soit le mode de garde décidé par le Juge) ..... 1
    - bilan martial à 3 mois.....NC
    - bilan phosphocalcique sanguin et urinaire à J10 et à 1 mois.....1
    - phosphatases alcalines à 1 mois.....1
    - radiographies ciblées à 1 mois (âge osseux) .....1
    - poursuite de la prise en charge sociale, psychologique et judiciaire selon l'ordonnance du Juge ..NC
    - coordination service hospitalier- PMI-Aide Sociale à l'Enfance .....NC
- Premier signe radiologique à se normaliser
  - ligne de calcification métaphysaire vers la 3<sup>e</sup> semaine de traitement ..... 1
- Dernier signe biologique à se normaliser
  - phosphatases alcalines normales vers la 4<sup>e</sup>-6<sup>e</sup> semaine de traitement ..... 1

NB: 25 OH D3 normale en 48 heures; calcémie normale en quelques jours puis normalisation de la phosphorémie.

NB: Le rôle du corps médical n'est pas de juger (les violences ne sont peut-être pas perpétrées par les parents; rôle du Juge et de la brigade des mineurs) mais de PROTÉGER l'enfant le temps que l'enquête fasse le point. Demander la coopération des parents. Si échec, demande d'OPP, avec éventuellement isolement et interdiction de visite (décidés par le Juge sur recommandation du corps médical). Oubliez ce préjugé que seules les classes sociales défavorisées sont le lieu de violences et sachez "tiquer" devant des signes suspects même chez un enfant aux parents "biens sous tous rapports": jetez donc un cil sur le syndrome de Münchausen par procuration... Encore une fois, ne jouez pas les cow-boys : protégez l'enfant, laissez l'enquête et les accusations à qui de droit...

## DOSSIER N°14 : Une crise convulsive hyperthermique

Sharon, âgée de 14 mois, est amenée aux urgences pédiatriques par ses parents.

Ceux-ci sont affolés car Sharon a soudainement présenté une perte de connaissance brutale avec violents tremblements des quatre membres et teint bleu. Elle est revenue spontanément à la conscience en 1 à 2 minutes. La température rectale était mesurée à 40°C au décours immédiat de l'épisode. Il s'agit du premier épisode de ce type chez Sharon et les antécédents familiaux sont sans particularité notamment aucune notion d'épilepsie.

Sharon est fébrile depuis 48 heures malgré une prescription d'antipyrétiques bien conduite et semble-t-il respectée.

Cliniquement, Sharon est en excellent état général. Son poids est de 12 kg. Taille et périmètre crânien sont normaux. La température rectale est mesurée aux urgences à 39°C. L'examen neurologique est strictement normal, l'enfant est bien réactive, tonique. La fontanelle antérieure est encore ouverte, normotendue. Il n'existe aucun élément en faveur d'un syndrome méningé. L'examen ne retrouve aucun point d'appel infectieux. L'examen cutané est normal, absence d'éruption vésiculeuse.

La lecture du carnet de santé ne révèle aucun souci particulier notamment en ce qui concerne la grossesse, l'accouchement et la période néonatale. Les vaccinations sont à jour, dont le BCG qui a été vérifié par intradermo-réaction à la tuberculine, et le vaccin anti-Haemophilus.

Vous posez le diagnostic de crise convulsive hyperthermique du nourrisson.

1. Quels sont d'une manière générale les éléments anamnestiques et cliniques faisant poser le diagnostic de crise convulsive hyperthermique compliquée ? Quel est l'intérêt de parler de crise convulsive hyperthermique compliquée ?
2. Faut-il hospitaliser cette enfant ? Est-il nécessaire de pratiquer des examens complémentaires ? Justifiez votre attitude.
3. Rédigez votre ordonnance de traitement antipyrétique.
4. Comment traitez vous une crise convulsive hyperthermique simple du nourrisson ?
5. Est-il nécessaire chez cette enfant d'envisager un traitement anticonvulsivant préventif ? Quel serait-il ? Quels en sont les effets secondaires ? La surveillance ? Les deux conditions d'interruption ?
6. Quelles explications et conseils thérapeutiques donnez vous aux parents en ce qui concerne cette affection ? Quelles annotations portez vous dans le carnet de santé ?
7. Trois jours plus tard, alors que Sharon est retournée à domicile, sa maman vous téléphone pour vous signaler l'apparition d'une éruption généralisée faite de multiples éléments rose-pâle à la limite du visible, non confluent, non prurigineux. La fièvre a disparu juste avant l'apparition de l'éruption. Quel diagnostic donnez-vous à la maman ?

**DOSSIER N°14**

1. Quels sont d'une manière générale les éléments anamnestiques et cliniques faisant poser le diagnostic de crise convulsive hyperthermique compliquée ? Quel est l'intérêt de parler de crise convulsive hyperthermique compliquée ? (8)

- Crise convulsive hyperthermique compliquée
- âge inférieur à 9 mois.....1
- durée supérieure à 15-20 minutes.....1
- déficit moteur post-critique.....1
- hémicrise convulsive.....1
- résistance au diazépam .....1
- Compliquée = pronostic : à risque de récurrence, de crise résistante au traitement, de crise prolongée  
aucun argument dans le cas présent.....3

*NB: Ne pas confondre une CCH compliquée de ce qui n'est pas une CCH : une méningite, par exemple !!! CCH = imputable à la fièvre et à elle seule. Une CCH peut être simple ou compliquée*

2. Faut-il hospitaliser cet enfant ? Est-il nécessaire de pratiquer des examens complémentaires ? Justifiez votre attitude. (10)

- Hospitalisation = OUI (oubli = 0) .....3
- pour surveillance clinique au décours d'une première crise .....2
- et éventuelle décision d'examens complémentaires si évolution péjorative .....NC
- Explorations complémentaires = NON dans l'immédiat.....3
- car crise convulsive simple c'est-à-dire n'ayant aucun argument en faveur d'une autre cause que la fièvre.  
(L'enfant étant hospitalisé, il sera toujours possible de réaliser les examens en cas d'évolution suspecte.)
- Certaines équipes préconisent dans ce contexte des explorations en urgences (dont ponction lombaire) puis retour à domicile si normalité du bilan.....2

*NB: Citez les deux "écoles": surveillance hospitalière sans bilan versus bilan puis retour à domicile; si tout est normal bien sûr... sinon, c'est qu'il ne s'agissait pas d'une CCH, par définition ! Au décours d'une 2e crise, si l'état de l'enfant n'est pas inquiétant et si la tolérance parentale le permet, retour à domicile: une CCH simple... est une CCH simple !! En résumé : CCH simple : hospitalisation ± bilan pour la 1re crise. Ultérieurement, hospitalisation et bilan généralement non nécessaires car CCH et non autre chose ! Restons simples !!*

3. Rédigez votre ordonnance de traitement antipyrétique. (22)

- Docteur X, signé, daté .....1
- Enfant Sharon + nom de famille .....1
- 14 mois.....1
- 12 kg .....1
- En cas de fièvre supérieure à 37,5°C : .....1
- déshabiller l'enfant, ne pas la couvrir.....2
- faire boire fréquemment.....2
- donner un bain (ou couvrir d'un linge humide) tiède 2°C au-dessous de la température de l'enfant pendant 10 minutes, renouvelable.....2
- ne pas poser de vessie de glace sur la tête.....NC
- Efferalgan® sirop pédiatrique : .....2
- une première prise de 4 cuillers-mesure puis 2 cuillers-mesure toutes les 6 heures soit 4 fois par jour 1
- à poursuivre 24 heures après disparition complète de la fièvre ..... 2
- si persistance de la fièvre trois heures après la première prise d'Efferalgan® : .....1
- donner Aspégic® 100 mg : 1 sachet et demi toutes les 6 heures .....2
- en alternance toutes les 3 heures avec l'Efferalgan® (prise concomitante toutes les 6 heures acceptée) ..... 1
- Traitement pour 7 jours - renouvelable .....1
- Consultez si persistance de la fièvre plus de 48 heures ou apparition de signes nouveaux ..... 1

*NB: En pratique: débiter par une monothérapie antipyrétique par le paracétamol en première intention, associée à des mesures symptomatiques +++.* La règle dite de Le Chevalier qui consiste à associer un deuxième antipyrétique (aspirine) n'est licite qu'après échec de la monothérapie (3 à 6 heures). En terme de pharmacocinétique (taux sériques efficaces), la prescription d'aspirine et de paracétamol alternée toutes les 3 heures ou la prise concomitante toutes les 6 heures est équivalente: à adapter donc au cas par cas, avant toute chose à l'état de l'enfant! Dose aspirine = dose paracétamol = 60 mg/kg/j en 4 ou 6 prises.

4. Comment traitez-vous une crise convulsive hyperthermique simple du nourrisson ? (15)

- Position latérale de sécurité .....2
- Vérification de la perméabilité des voies aériennes supérieures ± canule de Guédel.....2
- Enfant maintenu.....2
- Anticonvulsivant d'action rapide : .....3
  - benzodiazépine type diazépam.....1
  - par exemple Valium®.....1
  - ampoule 2 ml =10 mg: 0,5 mg/kg .....1
  - à administrer par voie intrarectale à l'aide d'une seringue non montée .....NC
  - renouvelable une fois 10 minutes après si persistance des signes .....1
- Dans tous les cas, mesures physico-chimiques antipyrétiques (oubli = - 2) .....1
- Surveillance (oubli = 0) : température, examen neurologique .....1

*NB: Doses exigibles au Concours...*

5. Est-il nécessaire chez cette enfant d'envisager un traitement anticonvulsivant préventif ? Quel serait-il ? Quels en sont les effets secondaires ? La surveillance ? Les deux conditions d'interruption ? (25)

- NON chez cette enfant :.....2
  - car première crise simple : .....3
  - aucun facteur de risque prédictif d'une évolution vers un terrain de crise convulsive hyperthermique compliquée .....2
  - aucun critère en faveur d'une étiologie organique sous-jacente donc notamment pas une épilepsie-maladie.....2
- \* Traitement anticonvulsivant préventif
  - en continu .....1
  - valproate de sodium.....1
  - par exemple Dépakine®.....NC
  - 20 à 30 mg/kg/j en 2 prises (3 prises chez le nourrisson) .....NC
  - solution buvable 1 ml = 200 mg.....NC
- Effets secondaires
  - troubles digestifs transitoires et dose-dépendants (gastralgies, nausées, vomissements) .....1
  - prise de poids.....2
  - alopecie partielle .....2
  - tremblements d'attitude.....1
  - thrombopénie.....1
  - hépatotoxicité : élévation transitoire et modérée des transaminases (30 % des cas), hépatite cytolytique ; pancréatite exceptionnelle ; états confusionnels ou convulsifs (en cas de polythérapie anti-convulsivante).....1
  - surdosage aigu : coma calme, myosis, hypotonie, hyporéflexie ; absence d'antidote ..... 1
  - aménorrhée.....NC
- Surveillance
  - dépakinémie mensuelle durant les six premiers mois puis tous les six mois ..... 1
  - intervalle thérapeutique = 50 à 100 mg/l.....NC
  - bilan hépatique mensuel durant les six premiers mois puis tous les six mois ..... NC
  - bilan pancréatique selon les équipes..... NC
- Critères d'arrêt
  - âge supérieur à 4-5 ans ou traitement ininterrompu pendant au moins deux ans..... 2
  - absence prolongée de récurrence convulsive.....2

## DOSSIER N°14

6. Quelles explications et conseils thérapeutiques donnez vous aux parents en ce qui concerne cette affection ? Quelles annotations portez vous dans le carnet de santé ? (17)

- Affection bénigne et transitoire.....2
- disparaissant vers l'âge de 5 ans.....2
- crise unique dans 60 % des cas .....2
- récédive si fièvre mal contrôlée dans 40 % des cas dans les deux ans suivants la première crise .....1
- aucune augmentation du risque d'épilepsie-maladie par rapport aux autres enfants ..... 1
- Pas d'indication à un traitement anticonvulsivant préventif en continu avant la troisième récédive (à discuter au cas par cas : bénéfique/risques, tolérance parentale et de l'enfant, retentissement) ..... 2
- Pas d'indication à un traitement préventif par Valium® en cas de fièvre .....2
- Traitement physico-chimique antipyrétique systématique : .....2
- ordonnance à fournir aux parents.
- Carnet de santé
- proscrire le vaccin anti-coqueluche ± anti-rougeole .....2
- ne jamais marquer "épilepsie" ni "crise convulsive" dans un carnet de santé mais plutôt "CCH simple" en abrégé .....1

*NB: Bien que confidentiel, le carnet de santé est souvent lu par les maîtresses et moniteurs de colo "encore un épileptique" ! Et pas de colo pour le biquet... Ou bien un coup de Valium® par la puéricultrice de la crèche à chaque poussée de fièvre ; bébé shooté, idéal pour ses acquisitions...*

7. Trois jours plus tard, alors que Sharon est retournée à domicile, sa maman vous téléphone pour vous signaler l'apparition d'une éruption généralisée faite de multiples éléments rose-pâle à la limite du visible, non confluents, non prurigineux. La fièvre a disparu juste avant l'apparition de l'éruption. Quel diagnostic donnez-vous à la maman ? (3)

- Exanthème subit ou 6e maladie :.....3
- infection à Herpès virus (HHV6) ;
- incubation silencieuse durant 5 à 15 jours ;
- fièvre en plateau à 39-40°C pendant 3 jours, difficilement contrôlée par le traitement antipyrétique ;
- disparition de la fièvre et apparition d'une éruption roséoliforme.
- Bilan inutile : leucopénie transitoire.
- Complications
- classique crise convulsive hyperthermique ;
- méningite lymphocytaire rare et sans grande gravité ;
- récédive possible chez l'immunodéprimé.
- Pas de traitement spécifique (bénin).
- \* Diagnostic différentiel: rougeole, rubéole, mononucléose infectieuse, mégalérythème épidémique du 5e jour (grand enfant), virose (entéro et adénovirus,...), intolérance médicamenteuse.

*NB : En terme de pharmacocinétique, la co-prescription ou la prescription alternée de deux antipyrétiques est STRICTEMENT équivalente (revoyez vos cours de pharmacologie de PCEM et redessinez donc ces jolies sinusoïdes et les belles courbes de demi-vie...) : arrêtez donc de vous "prendre la tête" avec vos Internes, chefs de clinique ou patrons: TOUT LE MONDE a raison ! En pratique, ce qui compte, c'est que l'enfant ait toujours au moins un antipyrétique à taux plasmatique efficace : surveillez la courbe thermique : si la température remonte une heure avant la prise simultanée, c'est probablement que la prise alternée sera plus efficace. Sinon, dites-vous bien que la tolérance parentale décidera probablement de la manière dont sera suivie votre prescription : c'est épuisant de se lever toutes les 3 heures afin de donner un médicament... Deux médicaments toutes les 6 heures, c'est plus confortable... Si vous trouvez les parents stressés, si vous pensez qu'un petit coup d'œil de leur part sur leur biquet s'impose toutes les 3 heures, alors insistez pour le respect d'une prescription alternée. Bref, adaptez avant tout votre prescription à l'état de l'enfant, à la tolérance des parents, plutôt qu'aux arguments péremptifs de vos aînés !!!*

## DOSSIER N°15 : Une toux aboyante

Placido, âgé de 2 ans et demi, est amené aux urgences pédiatriques à 4 heures du matin par ses parents pour toux et difficultés respiratoires apparues brutalement durant la nuit.

Ses antécédents sont sans particularité, les vaccinations sont à jour dont le BCG (vérifié) et le PentaCoq®.

La veille, Placido semblait fébrile mais la température n'a pas été prise.

À l'examen, l'enfant est en bon état général. Il existe de francs signes de lutte respiratoire avec tirage sus-sternal et polypnée à 50/min. La voix est rauque et la toux est aboyante. La température rectale est mesurée à 38,6°C bien tolérée. Le faciès est vultueux, les yeux sont brillants, les conjonctives sont propres. Il n'est pas retrouvé d'adénopathie cervicale. Le nez est sec, la gorge est propre, les tympans sont normaux. L'auscultation cardio-pulmonaire est normale hormis l'existence d'une tachycardie régulière à 140/min. Il n'existe aucun signe de décompensation cardio-vasculaire imminente. Le temps de recoloration cutanée périphérique est immédiat. La coloration des téguments est normale notamment absence de cyanose. Le reste de l'examen clinique dont neurologique est strictement normal. La saturation artérielle en oxygène mesurée à l'aide d'un capteur transcutané est limite mais stable à 96 %.

1. Un caractère séméiologique manque dans l'observation de cette dyspnée laryngée : quel est-il ?
2. Une cause de dyspnée laryngée de l'enfant est une urgence thérapeutique : quelle est-elle ? Quelles en sont les particularités séméiologiques ? Pourquoi cette affection est-elle désormais moins fréquente en France ?
3. Quel est votre diagnostic (sans les arguments) ?
4. Pratiquez-vous des explorations complémentaires ? Si oui, lesquelles ? Si non, pourquoi ?
5. Quels sont les micro-organismes responsables de cette affection ?
6. Quelle est votre attitude thérapeutique immédiate et dans les jours suivants ?

**DOSSIER N°15**

1. Un caractère séméiologique manque dans l'observation de cette dyspnée laryngée : quel est-il ? (5)

- Bradypnée .....2
- Inspiratoire.....2
- Signant une atteinte laryngée ou pharyngée .....1

*NB : L'asthme et les obstructions de l'arbre pulmonaire (bronchioles, bronches) entraînent une bradypnée expiratoire. Une obstruction trachéale entraîne généralement une dyspnée aux deux temps (voire une apnée fatale !).*

2. Une cause de dyspnée laryngée de l'enfant est une urgence thérapeutique : quelle est-elle ? Quelles en sont les particularités séméiologiques ? Pourquoi cette affection est-elle désormais moins fréquente en France ? (15)

- Épiglottite aiguë (oubli = 0).....4
- Terrain
  - âge = 7 mois à 7 ans .....1
- Clinique
  - fièvre élevée mal tolérée .....1
  - coloration grisâtre .....1
  - état de choc .....1
  - cyanose franche.....1
  - position assise, ne tolérant pas le décubitus.....1
  - adénopathies cervicales .....1
  - dysphagie, hypersialorrhée, stase salivaire.....1
  - bradypnée inspiratoire .....NC
- Moins fréquente en France grâce à la couverture vaccinale.....1
  - protégeant contre *Hæmophilus influenza*; de type b .....2

3. Quel est votre diagnostic (sans les arguments) ? (10)

- Laryngite aiguë sous-glottique .....10
- Ou laryngite striduleuse..... NC

4. Pratiquez-vous des explorations complémentaires ? Si oui, lesquelles ? Si non, pourquoi ? (10)

- Non.....5
- Car inutiles .....5

5. Quels sont les micro-organismes responsables de cette affection ? (5)

- Viral : .....2
  - *para influenza*? I et II .....1
  - paramixovirus .....1
  - adénovirus .....1

6. Quelle est votre attitude thérapeutique immédiate et dans les jours suivants ? (55)

Principes

- Lutte contre l'œdème laryngé .....3
- Lutte contre la fièvre .....3

- Aux urgences :.....1
- Aérosol de Bompert associant adrénaline, corticoïdes et sérum physiologique .....4
  - a renouveler 1 à 3 fois.....2
  - Dose de charge de corticoïdes (voie orale ou intra-musculaire) : .....4
  - 0,2 à 0,4 mg/kg .....NC
  - Mesures physico-chimiques antipyrétiques.....2
  - Surveillance courte aux urgences (1 à 2 heures) afin de juger de l'efficacité du traitement, de la tolérance respiratoire et de la fièvre.....1

- Retour à domicile : .....1
- Uniquement si la tolérance respiratoire le permet.....4
  - Ordonnance de corticoïdes par voie générale.....3
  - en cure courte, décroissance progressive inutile .....3
  - béthamétasone.....1
  - par exemple Célestène®.....NC
  - 10 gouttes/kg en une prise unique le matin .....NC
  - pendant 3 jours .....3
  - ne pas renouveler sans avis médical (pas d'auto-médication par corticoïdes) .....2

- Pas d'indication à un traitement antibiotique.....3
- Mesures physico-chimiques antipyrétiques :.....2
- déshabiller, ne pas couvrir, faire boire.....2
- bains tièdes (ou linges humides) 2°C en dessous de la température de l'enfant .....2
- paracétamol : monothérapie initiale, le plus souvent suffisante .....2
- par exemple Efferalgan® sirop pédiatrique.....NC
- dose adaptée au poids (cuiller-mesure) .....2
- toutes les 6 heures.....2
- à poursuivre 24 heures après disparition complète de la fièvre .....2
- consulter si persistance de la fièvre plus de 48 heures malgré le traitement .....1
- afin de rechercher une surinfection bactérienne nécessitant un traitement antibiotique adapté ....NC

*NB : Essayez de casser le cercle vicieux de la prescription inutile d'antibiotiques... Faites bien comprendre aux parents que la majorité des infections de l'enfant sont virales, que le traitement antibiotique n'a ni d'intérêt sur les virus, ni en prévention d'une surinfection bactérienne et qu'un traitement antipyrétique seul pourra contrôler la fièvre et améliorer l'état de l'enfant. Encore faut-il respecter sa prescription : prise régulière et suffisamment prolongée (arrêt trop précoce ou prise anarchique --> baisse du taux sanguin efficace --> réeffervescence thermique !...). Et que, bien sûr, vous êtes à la disposition des parents pour réévaluer l'état de leur charmant bambin ! Confiance, assurance, fermeté...*

## DOSSIER N°16 : Un gros oeil rouge, aigu et fébrile

Samira, âgée de 5 ans, consulte accompagnée de ses parents aux urgences pédiatriques pour un gros oeil gauche, des douleurs rétro-orbitaires gauches et de la fièvre.

Les antécédents de Samira sont sans particularité. Elle a vécu en Afrique du Nord où elle a reçu l'ensemble des vaccinations usuelles hormis le vaccin anti-heemophilus.

Les signes ont brutalement commencé la nuit précédente par des douleurs rétro-orbitaires et une fièvre à 38,8°C résistante au paracétamol à doses correctes. Ce matin, devant la constatation d'un gonflement impressionnant des paupières supérieure et inférieure gauches et la majoration des douleurs rétro-orbitaires, ses parents ont décidé de consulter aux urgences.

À l'examen, Samira est fébrile à 39,9°C sans frisson. Les paupières supérieure et inférieure gauches sont effectivement œdématisées et érythémateuses ; l'enfant ne peut les ouvrir. Elle se plaint de douleurs rétro-orbitaires gauches importantes et apparaît prostrée, quoique répondant parfaitement aux ordres simples.

Il existe une rhinorrhée purulente postérieure à l'examen de la cavité buccale et du pharynx qui sont normaux par ailleurs. Les tympanes sont normaux. Il n'existe pas d'adénopathie cervicale suspecte. La pression des sinus maxillaires n'est pas sensible alors que la pression de l'angle interne de l'œil gauche déclenche une violente douleur.

Le reste de l'examen, notamment neurologique, est strictement normal.

1. Quel élément indispensable de l'examen clinique manque à cette observation ? Détaillez votre réponse.
2. Sachant la normalité de cet élément de l'examen clinique, quel est le diagnostic le plus probable ? Sur quels arguments ?
3. Quelles sont les complications de cette affection ?
4. Quels examens complémentaires biologiques prescrivez-vous ? Qu'en attendez-vous ?
5. Prescrivez-vous des examens d'imagerie ? Si oui, lesquels et pourquoi ?
6. Quelle est votre attitude thérapeutique ?

## DOSSIER N°16

1. Quel élément indispensable de l'examen clinique manque à cette observation ? Détaillez votre réponse. (15)

- Examen du globe oculaire (oubli = 0) .....2
- bilatéral et comparatif .....NC
- examen de la cornée et des récessus palpébraux.....NC
- examen de l'abouchement (ostium) des canaux lacrymaux.....NC
- recherche d'une anesthésie cornéenne.....3
- recherche d'une exophtalmie .....3
- analyse de la motricité oculaire extrinsèque et intrinsèque à la recherche ..... NC
- d'une ophtalmoplégie.....3
- d'une mydriase aréactive.....3
- évaluation sommaire de l'acuité visuelle.....1

NB: Cf. complications.

2. Sachant la normalité de cet élément de l'examen clinique, quel est le diagnostic le plus probable ? Sur quels arguments ? (20)

- Ethmoïdite aiguë extériorisée.....5
- Terrain
  - enfant âgé de 5 ans.....2
  - absence de vaccination anti-hxmophilus .....NC
- Clinique
  - cédème palpébral d'allure inflammatoire = cellulite péri-orbitaire (mot-clé)..... 2
  - fièvre élevée.....2
  - signe d'obstruction sinusale avec rhinorrhée purulente postérieure ..... 2
  - douleurs rétro-orbitaires .....2
  - majorées à la pression du canthus interne gauche.....3
  - pas d'argument en faveur d'une complication .....2
  - pas d'argument en faveur d'une autre pathologie.....NC

NB : Les germes les plus fréquents à cet âge sont le **Staphylococcus aureus** et l'**Haemophilus influenzae** du groupe b (les autres sérotypes pouvant être responsables, l'absence de vaccination ne peut donc être reconnue comme argument du diagnostic). D'autres germes peuvent être responsables d'infections sinusiennes: **Streptococcus pneumoniae**, **Branhamella catarrhalis**, streptocoques I3-hémolytiques. Virus retrouvé dans 10 % des cas, rôle pathogénique incertain... Anaérobies rarement responsables de formes fulminantes, plus souvent lors de sinusites frontales.

NB : La notion de rhinorrhée chronique, d'angines à répétition n'est pas systématiquement retrouvée l'éthmoïdite peut survenir brutalement. Dans le cas contraire, pensez à rechercher ces facteurs favorisants et à les traiter afin de prévenir les récurrences (notamment amygdalectomie si besoin).

3. Quelles sont les complications de cette affection ? (20)

- Extension à l'orbite : (oubli = 0) .....2
- cellulite préseptale .....NC
- cellulite postseptale .....NC
- cellulite aiguë orbitaire.....2
- abcès palpébral.....2
- abcès sous-périosté .....2
- phlegmon orbitaire .....2
- panophtalmie .....2
- fonte purulente de l'oeil.....2

- Extension rétro-orbitaire :.....NC
- méningite purulente .....2
- abcès cérébral.....2
- thrombose du sinus caverneux.....2
- névrite optique rétrobulbaire .....NC
- atteinte des paires crâniennes (IIIème et IVème paires) .....NC
- septicémie ; métastases septiques à distance.....NC

*NB : Complications orbitaires annoncées par : anesthésie cornéenne, abolition des mouvements oculaires extrinsèques (ophtalmoplégie), exophtalmie, chémosis et baisse de l'acuité visuelle. Ces complications sont essentiellement le fait de l'ethmoïdite et sont exceptionnelles dans les autres formes de sinusites aiguës infectieuses. Autres complications des sinusites : ostéite frontale en cas de sinusite frontale ; ostéomyélite maxillaire exceptionnelle dans les sinusites maxillaires dont la complication principale quoique rare est la cellulite de la joue (rôle favorisant des AINS !!) .*

4. Quels examens complémentaires biologiques prescrivez-vous ? Qu'en attendez-vous ? (15)

- Pour identification du germe : (oubli = 0) .....2
- hémocultures .....3
- avant tout traitement antibiotique .....NC
- lors d'un pic fébrile ou de frissons .....NC
- sur milieu aéro- et anaérobie .....1
- avec antibiogramme pour étude de la sensibilité de la souche et adaptation du traitement ..... 1
- recherche d'antigènes solubles circulants (*Haemophilus influenzae* b) : sang + urines ..... 1
- Pour évaluation initiale du syndrome inflammatoire :.....2
- numération-formule sanguine : polynucléaires neutrophiles et plaquettes (thrombocytémie ?) .....1
- vitesse de sédimentation (marqueur le plus sensible en cas d'atteinte osseuse) .....2
- fibrine, protéine C-réactive ou orosomucoïde selon disponibilité .....1
- Bilan biologique usuel "pré-opératoire" : .....1
- ionogramme sanguin.....NC
- hémostase : temps de prothrombine, temps de céphaline activée .....NC
- groupe sanguin, deuxième détermination, recherche d'agglutinines irrégulières .....NC

*NB : La culture du pus de la rhinorrhée est inutile (contamination par les commensaux du rhinopharynx) car non corrélé au pus séquestré. Ponction-aspiration du sinus : uniquement chez les immunodéprimés ou dans les formes d'emblée compliquées, ou si évolution péjorative sous traitement antibiotique. Ponction lombaire au moindre signe neurologique suspect. Le bilan usuel est à faire "au cas où" l'enfant présente une complication nécessitant intervention chirurgicale.*

5. Prescrivez-vous des examens d'imagerie ? Si oui, lesquels et pourquoi ? (15)

- OUI: .....1
- Recherche de complications débutantes.....2
- notamment extension osseuse et/ou orbitaire.....1
- abcès sous-périosté .....1
- abcès rétro-orbitaire.....1
- À cet âge
- Tomodensitométrie (scanner) crânio-faciale .....4
- coupes axiales et coronales .....1
- avec examen approfondi des structures osseuses et des parties molles .....2
- en particulier de l'hémiface supérieure gauche .....1
- noter la dose irradiée dans le carnet de santé.....1

*NB : Les clichés conventionnels sont d'un intérêt tout relatif à la recherche de telles complications. Pas d'indication aux clichés de sinus lors d'une sinusite aiguë non compliquée en particulier chez l'enfant plus âgé.*

**DOSSIER N°16**

## 6. Quelle est votre attitude thérapeutique ? (45)

- Hospitalisation immédiate en pédiatrie (oubli = 0).....3
- pose d'une voie d'abord veineuse de bon calibre .....1
- traitement spécifique : antibiothérapie (oubli = 0).....5
- présomptive .....2
- active et synergique sur les germes possibles à cet âge.....2
- en particulier sur le staphylocoque doré.....3
- initialement triple (1) afin d'avoir au moins deux antibiotiques actifs sur le staphylocoque doré ..... 1
- initialement intraveineuse .....1
- adaptée au poids de l'enfant.....1
- adaptée secondairement aux résultats des explorations complémentaires, de l'antibiogramme et des dosages sériques, débutée après prélèvements à visée bactériologiques sans en attendre les résultats.NC
- céphalosporine de troisième génération (2) : en l'absence d'allergie ..... 2
- céfotaxime (2) par exemple Claforan® 150 mg/kg/24 h en trois injections intraveineuses lentes ..... 2
- antibiotique phosphonique : fosfomycine (2) par exemple Fosfocine® 150 mg/kg/24 h en trois injections intraveineuses lentes .....2
- aminoside (2) : nétilmicine par exemple nêtromicine® 6 mg/kg/24 h en trois injections intraveineuses (à la suite de celles du céfotaxime).....2
- aminosides pendant 96 h maximum revoir un bilan d'audition à distance ..... NC
- apports hydro-électrolytiques adaptés au poids de l'enfant et au ionogramme sanguin .....NC
- antalgiques antipyrétiques (oubli = 0) (2) par exemple paracétamol Prodafalgan®..... 2
- Désinfection rhinopharyngée soigneuse et répétée au sérum physiologique ..... 3
- Soins locaux de l'oeil gauche.....3
- Surveillance à la recherche de complications débutantes (oubli = 0) : .....2
- pluriquotidienne.....2
- oedème et inflammation de l'oeil gauche .....1
- température .....1
- sensibilité cornéenne, mobilité oculaire intrinsèque, extrinsèque, acuité visuelle .....2
- douleur (oubli = - 5) .....1
- tolérance du traitement .....1

*NB : Contre-indication formelle aux anti-inflammatoires non stéroïdiens : risque de cellulite de la face. Orbitotomie chirurgicale si collection intra-orbitaire ou sous-périostée d'emblée ou au cours de l'évolution. L'apyrexie doit impérativement être obtenue en 48-72 heures.*

*NB : Sinus de l'enfant : ethinoïde = présent à la naissance ; maxillaires = rudimentaires à la naissance, visibles sur les radiographies à partir de l'âge de 6 mois ; frontaux = visibles radiologiquement entre 3 et 9 ans; cliniquement, l'éthmoïdite n'apparaît que vers l'âge de 6 mois, 50 % des cas ont lieu entre 1 et 5 ans durant lesquels le signe d'appel le plus fréquent est la cellulite péri-orbitaire. La sinusite maxillaire apparaît après l'âge de 1 an ; la sinusite frontale est inhabituelle avant l'âge de 10 ans.*

## DOSSIER N°1 7 : Une enfant algique

Une fillette de 5 ans vous est adressée pour suspicion de leucémie aiguë devant l'association d'un syndrome tumoral patent constitué d'une polyadénopathie diffuse, de douleurs osseuses intolérables prédominant aux genoux et d'un syndrome hémorragique associant pétéchies disséminées, épistaxis et hémorragies gingivales. Ces symptômes sont apparus en quelques jours. S'y associent une franche altération de l'état général avec fièvre à 39°C. Il n'existe pas de syndrome méningé. Le médecin traitant a fait pratiquer une numération-formule sanguine qui montre une pancytopénie avec présence de blastes circulants.

Vous confirmez le diagnostic par un myélogramme qui montre une moelle riche envahie à 100 % par des blastes de type L2 dans la classification Franco-Américano-Britannique (FAB). Les colorations cytologiques et le typage immunologique confirment le diagnostic de leucémie aiguë lymphoblastique pré-B CALLA (CD10) positive, le caryotype des blastes médullaires et sanguins montre l'existence d'une anomalie chromosomique de type Ph1 sur l'ensemble des mitoses analysées.

1. Quels sont les grands principes de la prise en charge symptomatique d'une leucémie aiguë au diagnostic ?
2. Quelles sont les grandes étapes du traitement spécifique de la LAL de l'enfant ?
3. Quel facteur pronostic péjoratif retrouvez-vous chez cette enfant ? Un autre facteur pronostic, non évoqué dans l'énoncé, est décisif dans les LAL de l'enfant : quel est-il ?
4. Vous décidez d'entreprendre une thérapeutique antalgique chez cette enfant. Quelles sont les grandes classes thérapeutiques disponibles (d'une manière générale) ?
5. Quelle escalade thérapeutique à visée antalgique pouvez-vous proposer ?
6. Les antalgiques majeurs possèdent un certain nombre d'effets indésirables : quels sont-ils ?
7. Comment surveillez-vous l'efficacité de votre traitement antalgique ?

**DOSSIER N°17**

1. Quels sont les grands principes de la prise en charge symptomatique d'une leucémie aiguë au diagnostic ? (25)

- Hospitalisation en urgence.. .....1
- Lutte contre la douleur (oubli = 0).....2
- Prévention/traitement des complications métaboliques (oubli = 0) :.....2
  - syndrome de lyse tumorale : (mot-clef, oubli = 5) :.....2
  - hypocalcémie et hyperphosphorémie.....1
  - hyperuricémie.....1
  - hyperkaliémie .....1
  - acidose métabolique.....1
  - leucostase pulmonaire et cérébrale, priapisme chez le garçon .....1
  - insuffisance rénale aiguë oligo-anurique.....1
  - coagulation intravasculaire disséminée.....1
  - hyperhydratation alcaline.....1
  - rééquilibrage hydroélectrolytique.....1
  - diurèse forcée .....1
  - par mesures médicamenteuses adaptées (uricolytique, diurétiques, héparine, transfusion plaquettaire...) .....1
- Prévention/traitement des complications infectieuses :.....2
  - antibiothérapie parentérale intraveineuse à large spectre.....1
  - après prélèvements à visée microbiologique .....1
  - secondairement adaptée aux résultats des examens bactériologiques .....1
  - discuter un isolement.....NC
- Soutien transfusionnel : culots globulaires et/ou concentrés plaquettaires d'aphérèse (phénotypés, déleucocytés, irradiés, viro-inactivés si disponible) .....2

*NB : Intérêt démontré de l'isolement en chambre à flux laminaire : lutte contre l'aspergillus en contexte de neutropénie profonde et prolongée, notamment en cours de greffe de moelle ; dans le cas présent : neutropénie récente, patient venant de ville donc porteur de germes a priori peu résistants. Isolement discutable. En revanche, mesures d'hygiène strictes.*

2. Quelles sont les grandes étapes du traitement spécifique de la LAL de l'enfant ? (10)

- Objectifs
  - mise en rémission .....1
  - puis consolidation.....1
  - afin d'obtenir une guérison complète et définitive.....1
  - prenant en compte le risque de séquelles irréversibles chez l'enfant ..... NC
- Moyens
  - polychimiothérapies séquentielles prolongées.....1
  - induction puis consolidation .....NC
  - puis intensification, entretien ± réintensifications.....NC
  - molécules essentielles : corticoïdes, anthracyclines, épipodophylotoxines, méthotrexate, aracytine et antimétabolites type purinéthol .....NC
  - études protocolaires multicentriques nationales et internationales .....NC
- Prévention de l'atteinte du sanctuaire cérébro-méningé :.....2
  - chimiothérapie intra-rachidienne ± irradiation crano-spinale selon le stade ..... 1
- Consentement éclairé des parents et/ou de l'enfant (selon l'âge)..... 1
- Durée du traitement : 2 à 3 ans selon le sexe de l'enfant.....NC
- Prise en charge globale : de la famille, de l'enfant, soutien scolaire et psychologique ..... 1
- Prise en charge à 100 %, allocation de maladie de longue durée (ALD 30) .....1
- Indication de transplantation médullaire : .....NC
  - en cas de rechute après obtention d'une deuxième rémission complète .....NC
  - ou en première rémission complète, selon les équipes, s'il existe d'emblée au diagnostic des critères de mauvais pronostic.....NC

*NB : Hémato-oncologie, en particulier infantile = en constante évolution => s'en tenir aux grands principes, ne pas se lancer tête baissée sur les traitements. Connaître les grandes classes de molécules anticancéreuses et leurs effets secondaires. Pronostic meilleur chez les filles d'où traitement "plus court".*

## Dossiers de pédiatrie

3. Quel facteur pronostic péjoratif retrouvez-vous chez cette enfant ? Un autre facteur pronostic, non évoqué dans l'énoncé, est décisif dans les LAL de l'enfant : quel est-il ? (5)

- Chromosome Philadelphie : .....2
- translocation t(9,22) .....NC
- responsable de la synthèse d'un transcrite de fusion bcr-abl.....NC
- codant pour la synthèse d'une protéine chimérique de la famille des tyrosines-kinases .....NC
- évocateur d'une leucémie myéloïde chronique acutisée de très mauvais pronostic ..... 1
- parfois chez l'enfant LAL PhI+ de novo, de tout aussi mauvais pronostic .....NC

• Facteur de risque péjoratif admis par toutes les équipes : corticorésistance au 8e jour de l'induction2

*NB* : En pratique chez l'enfant, il s'agit le plus souvent de LAL vraie à Ph 1 ; l'intensité des traitements actuels "émousse" la valeur des critères pronostics retenus *jusqu'à* présent. Autre facteur majeur, en cours d'évaluation : importance de la maladie résiduelle sous traitement puis après traitement.

4. Vous décidez d'entreprendre une thérapeutique antalgique chez cette enfant. Quelles sont les grandes classes thérapeutiques disponibles (d'une manière générale) ? (15)

- Médicaments du groupe I : .....1
- paracétamol .....1
  - salicylés (contre-indiqués dans les affections potentiellement hémorragiques) ..... 1
  - glafénine et analogues.....1
  - anti-inflammatoires non stéroïdiens : .....1
  - . indométacine (Indocid®), diclofénac (Voltarène®).....NC

- Médicaments du groupe II : .....1
- codéine .....1
  - dextropropoxyphène : .....NC
  - . pur (Antalvic®), associé (paracétamol Di-Antalvic®, salicylé Propofan®) .....NC

- Médicaments du groupe III = morphiniques = antalgiques majeurs ..... 1
- morphine :.....1
  - . sulfate de morphine (Moscontin®, Skenan®), préparation magistrale (Élixir de Morphine) .....NC
  - dérivés morphiniques : .....1
  - . péthidine Dolosal®, dextromoramide Palfium®, buprénorphine TemgésicID, nalbuphine Nubain®, pentazocine Fortal® .....NC

- Co-analgésiques : .....1
- Anticonvulsivants : .....1
  - carbamazépine Tégrétol® => si douleurs fulgurantes (compression nerveuse) .....NC
  - clonazépam Rivotril® => si douleurs fulgurantes.....NC
  - diazépam Valium® => si spasmes musculaires.....NC
  - Neuroleptiques : .....1
  - lévopromazine Nozinan® .....NC
  - Thymo-analéptiques : .....1
  - amitryptilline Laroxyl® => si douleurs superficielles de désafférentiation .....NC
  - clomipramine Anafranil® => si douleurs superficielles de désafférentiation .....NC
  - Corticoïdes : .....1
  - prednisone Cortancyl®, prednisolone Solupred® => si compression nerveuse .....NC
  - dexaméthasone Synacthène® => si hypertension intracrânienne tumorale ..... NC

*NB* : La *morphine* ne soulageant pas tous les types de douleurs, ne pas se priver d'utiliser les co-analgésiques.

**DOSSIER N°17**

5. Quelle escalade thérapeutique à visée antalgique pouvez-vous proposer ? (5)

- Procéder par paliers .....1
- Préférer la voie orale (voire sublinguale ou rectale) .....NC
- Détermination individuelle de la classe thérapeutique, de la dose et des paliers de doses en fonction de l'évaluation clinique de la douleur et du poids.....NC
- Penser aux médications adjuvantes.....1
- Prévention systématique des effets secondaires.....2
- Passage progressif de la classe I à la classe III en fonction du type et de l'intensité de la douleur ...1
- Chez cet enfant : l'hyperhydratation puis le traitement spécifique participeront pour beaucoup à la sédation de la douleur.....NC

*NB : Depuis peu, commercialisation de patches à diffusion transcutanée. Les effets secondaires sont une cause fréquente d'interruption du traitement: à prévenir **SYSTÉMATIQUEMENT!***

6. Les antalgiques majeurs possèdent un certain nombre d'effets indésirables : quels sont-ils ? (25)

Morphine

- Troubles dysphoriques.....1
- Sédation .....2
- Confusion mentale.....2
- Vertiges .....1
- Hypertension intracrânienne.....1
- Nausées, vomissements .....2
- Constipation.....2
- Rétention aiguë d'urine (globe vésical) .....2
- Dépression respiratoire.....2
- Troubles de l'accommodation visuelle (myosis) .....1
- Prurit.....2
- Syndrome de sevrage : sueur, bâillements, larmoiement, rhinorrhée, agitation, sensation de froid, mydriase, myalgies, douleurs osseuses, tachycardie, HTA, diarrhée ..... NC
- Surdosage : dépression respiratoire, myosis extrême, hypotension, hypothermie, coma profond ..... 2

Autres morphiniques : idem, variable selon la molécule

- Agonistes-antagonistes : ne *jamais* associer à un agoniste pur (*risque d'annulation des effets antalgiques*), respecter un intervalle suffisant en cas de relais.....2
- Effet plafond fréquent (*à la différence de la morphine qui n'en a pas, la dose limitante étant celle voyant l'apparition d'effets secondaires dangereux*) .....2
- Risque de convulsions sous Dolosal® (*abaisse le seuil épileptogène*) : associer à une benzodiazépine (*mais risque de co-intoxication en cas de surdosage*) ..... 1

*NB: Dépendance physique et psychique: PAS CHEZ LE MALADE ALGIQUE!!! Seuls les "shoot" (donc l'erreur de prescription !!) entraînent la sensation de "bien-être" chère aux toxicomanes... donc pas de risque de dépendance psychique si vous prescrivez la morphine EN CONTINU. Quant à la dépendance physique, il paraît évident qu'elle existera tant que la maladie sous-jacente continuera à faire mal... Évitez ce genre de non-sens dans une copie et AVEC VOS MALADES!!! Combattre la constipation par un laxatif, systématique; les nausées par des anti-émétiques. TRUC PRATIQUE: le prurit est calmé par la co-prescription de Nubain® (pourtant agoniste-antagoniste !) per os, au 1110<sup>e</sup> de sa dose antalgique. N'essayez pas les anti-histaminiques, cela ne marche malheureusement pas...*

7. Comment surveillez-vous l'efficacité de votre traitement antalgique ? (15)

- Évaluation de la douleur : .....2
- examen répété.....2
- chez l'enfant
- après 6 ans => Échelle Visuelle Analogique (EVA) .....1
- avant 6 ans => observation du comportement : .....1
- rechercher des signes directs de douleur : position antalgique au repos, évitement de certains gestes (boiterie, esquive), localisation de la douleur par l'enfant, tonalité de la plainte douloureuse ; rechercher la répercussion globale de la douleur : désintérêt pour le monde extérieur, absence d'expressivité du visage, lenteur et rareté des mouvements, passivité lors des soins pénibles, hostilité .....NC
- Dépistage, prévention et traitement des effets secondaires : .....2
- constantes vitales (dont respiratoire).....1
- laxatif, anti-émétique, antiprurigineux .....3
- globe urinaire.....NC
- signes d'imprégnation (myosis, constipation, nausées...).....1
- antidote(s) et matériel de réanimation cardiorespiratoire prêts à proximité .....2

*NB: Autres moyens: crème anesthésique (Emla®) pour les gestes invasifs : ponction lombaire, gaz du sang, myélogramme, biopsie ostéomédullaire,... non suffisante à elle-seule (notamment pour la biopsie ostéomédullaire), mais bien utile. Autre ressource : anesthésiques volatiles type monoxyde d'azote Entonox®: méthode ambulatoire dénuée d'effets secondaires.*

## DOSSIER N°18 : Une boiterie

Jean-Pierre, âgé de 10 ans, vous est adressé pour boiterie et douleurs de hanche gauche.

Ses antécédents sont sans particularité. Ses vaccins sont à jour. Le développement staturo-pondéral est normal pour l'âge.

Il existe une notion de rhinopharyngite d'évolution favorable il y a une semaine.

L'interrogatoire précise que ces douleurs sont apparues brutalement le matin dès l'appui. Elles sont localisées au niveau de l'aîne gauche lors de la marche et diminuent au repos. Absence de notion de traumatisme locorégional.

L'examen clinique retrouve un enfant en bon état général. Il existe un fébricule à 38,4°C sans frissons. Il n'existe aucun point d'appel infectieux notamment ORL.

Le membre inférieur gauche ne présente aucune attitude vicieuse. La mobilisation passive et active de la hanche gauche réveille une douleur dans le pli de l'aîne gauche, particulièrement en rotation interne, abduction et hyperextension de jambe. Les masses musculaires péri-articulaires ne sont pas atrophiées. Il n'existe pas de signe du trépied.

Le genou gauche, le membre inférieur droit et le rachis sont normaux. Il n'existe pas d'inégalité de longueur des membres inférieurs, de pieds creux ni plats. L'examen neurologique est strictement normal, il n'est notamment retrouvé aucun déficit sensitivo-moteur ni réflexe. L'examen cutané est normal. Il n'est pas retrouvé d'adénopathie locorégionale.

La marche est altérée avec boiterie d'esquive à gauche, sans inclinaison de l'épaule homolatérale.

Les explorations biologiques inflammatoires et à visée infectieuse, les explorations d'imagerie dont les radiographies standard, l'échographie de hanche et la scintigraphie reviendront normales.

1. Citez sans les décrire les principales étiologies de boiterie de l'enfant en fonction de l'âge.
2. Quels clichés radiologiques demandez-vous ?
3. Quel élément des explorations biologiques à visée inflammatoire a le plus de valeur ?
4. Quels sont les arguments contre une ostéochondrite primitive de hanche ?
5. Quels sont les arguments contre une épiphysiolyse de hanche ?
6. Quel est le diagnostic le plus probable ? Justifiez.
7. Quelle est alors votre attitude thérapeutique ?

**DOSSIER N°18**

1. Citez sans les décrire les principales étiologies de boiterie de l'enfant en fonction de l'âge. (40)

Grand nourrisson

• Luxation congénitale de hanche .....	2
• Arthrite infectieuse de hanche.....	2
• Boiterie post-traumatique.....	1
• Inégalité de longueur des membres inférieurs.....	1
• Affection neuromusculaire : .....	1
- poliomyélite .....	2
- myopathie .....	2
- infirmité motrice cérébrale.....	2
• Malformation rachidienne.....	1

De 3à10ans:

• Sinovite transitoire de hanche.....	2
• Ostéochondrite primitive de hanche .....	3
• Ostéomyélite.....	2
• Ostéoarthrite de hanche .....	2
• Spondylodiscite.....	1
• Sacro-iléite .....	1
• Arthrite rhumatismale.....	2
• Ostéodystrophies.....	1
• Infirmité motrice cérébrale .....	NC
• Tumeurs osseuses : .....	2
- sarcome d'Ewing .....	NC
- ostéosarcome.....	NC
- métastases : neuroblastome, leucémie, lymphome.....	NC

Pré- et adolescents

• Épiphysiolyse de hanche .....	2
• Épiphysite .....	2
• Apophysite : .....	2
- apophysite tibiale antérieure (maladie d'Osgood-Schlatter).....	1
- apophysite calcanéenne postérieure .....	NC
- scaphoïdite tarsienne .....	NC
• Spondylodiscite .....	NC
• Sacro-iléite .....	NC
• Arthrite rhumatismale .....	NC
• Pieds creux ou plats (synostose du tarse).....	NC
• Lésions traumatiques	
- entorse.....	2
- rupture méniscale.....	1
• Affection rachidienne.....	NC
• Tumeurs osseuses : .....	NC
- sarcome d'Ewing ;	
- ostéosarcome ;	
- métastases : neuroblastome, leucémie, lymphome.	

*NB : La grille de points est là pour vous identifier les affections à ne pas oublier...*

2. Quels clichés radiologiques demandez-vous ? (10)

• Technique	
- clichés bilatéraux et comparatifs .....	2
- radiographie de bassin de face .....	2
- radiographies de hanches de face .....	2
- incidence de Lowenstein des deux hanches .....	2
- clichés supplémentaires centrés sur la région suspecte en fonction des résultats précédents .....	1
- nombre de clichés et dose irradiée à noter dans le Carnet de santé .....	1

3. Quel élément des explorations biologiques à visée inflammatoire a le plus de valeur ? (5)

• Vitesse de sédimentation = paramètre le plus sensible d'une atteinte osseuse inflammatoire .....	5
--	---

4. Quels sont les arguments contre une ostéochondrite primitive de hanche ? (5)

- Dans le cas d'une ostéochondrite primitive de hanche, il s'agirait
  - d'une boiterie d'installation progressive.....2
  - avec limitation de la mobilité articulaire.....2
  - et hypofixation scintigraphique du noyau épiphysaire fémoral supérieur ("trou vasculaire")..... 1

*NB: Nécrose du noyau épiphysaire fémoral supérieur probablement d'origine vasculaire. 85 % de garçons entre 4 et 10 ans. Bilatéral dans 10 à 15 % des cas. Biologie normale. Radiographies souvent normales à la phase initiale puis évolution en 4 phases : nécrose, résorption avec fragmentation du noyau, reconstruction avec noyau déformé et enfin remodelage avec grosse tête fémorale ou aplatie. Traitement orthopédique ± chirurgical: recentrage de la tête par traction ± ostéotomie de recentrage. Risques : coxarthrose, coxa plana.*

5. Quels sont les arguments contre une épiphysiolyse de hanche ? (5)

- Dans le cas d'une épiphysiolyse de hanche, il s'agirait
  - d'un enfant en période pré- ou pubertaire .....1
  - le plus souvent obèse .....1
  - douleurs à début parfois brutal mais le plus souvent modérées.....1
  - attitude vicieuse en rotation externe, raccourcissement et abduction ..... 1
  - radiologiquement, glissement postérieur du cartilage de conjugaison sur le cliché de profil .....1

*NB : Affection touchant également les deux sexes. Dystrophie du cartilage de conjugaison de l'épiphyse fémorale supérieure qui entraîne un glissement de cette dernière sur le col fémoral en bas, en arrière et en dedans. Parfois début brutal évoquant une fracture du fémur. Scintigraphie normale. URGENCE: décharge immédiate de l'articulation puis fixation chirurgicale en urgence dans les formes aiguës. Risques : coxite, nécrose de tête fémorale.*

6. Quel est le diagnostic le plus probable ? Justifiez. (15)

- Synovite transitoire de hanche gauche ou "rhume de hanche gauche" ..... 5
- Chez un garçon de 10 ans.....NC
  - boiterie .....1
  - douleurs de hanche gauche.....1
  - de début brutal.....1
  - douleurs prédominant au niveau de l'aîne gauche .....1
  - limitation douloureuse de la mobilité active et passive.....1
  - en particulier en rotation interne, abduction et hyperextension .....1
  - explorations radiologiques, biologiques, échographiques et scintigraphiques normales .....1
  - notion d'infection virale récente .....2
  - pas d'argument en faveur d'un autre diagnostic.....1

*NB: Étiologie inconnue. Touche l'enfant de 3 à 10 ans. Radiographies le plus souvent normales, parfois élargissement des parties molles et flou en regard du psoas et de l'obturateur interne. Plus rarement, discret élargissement de l'interligne articulaire (diagnostic différentiel difficile avec une arthrite débutante).*

7. Quelle est alors votre attitude thérapeutique ? (20)

- Retour à domicile .....1
- Avec ordonnance de béquilles.....2
  - mise en décharge de la hanche gauche .....3
  - avec appui esquivé pendant 6 semaines .....2
  - \* Antalgiques simples si besoin .....2
- Contrôle radiographique 6 semaines plus tard .....2
  - afin d'éliminer une ostéochondrite débutante.....2
- En cas de douleurs intenses : .....NC
  - hospitalisation .....2
  - traction collée de hanche gauche.....2
  - antalgiques majeurs si besoin .....2

## DOSSIER N°19 : Une éruption cutané-muqueuse fébrile

Un enfant âgé de 6 ans vous est adressé pour une éruption fébrile.

L'état général est conservé malgré une fatigue patente. La fièvre est mesurée à 39,5°C. L'enfant se plaint d'une dysphagie et d'otalgies bilatérales.

Il existe une éruption en nappes érythémateuses confluentes, sans intervalle de peau saine, généralisée à l'ensemble du corps, atteignant les extrémités mais respectant les paumes et les plantes. Les zones les plus marquées sont les grands plis de flexion (inguinaux, coudes et aisselles). Au niveau du bassin, l'éruption dessine un caleçon. Au visage, la région péribuccale, le nez et le menton sont respectés. Au toucher, la peau est brûlante, donnant une impression de papier de verre.

Il n'existe pas de desquamation. Les conjonctives sont propres. On note une perlèche ainsi qu'une chéillite.

La gorge et le pharynx sont rouge-vif. Il existe une franche angine érythémato-pultacée. La langue est saburrale, sauf la pointe et les bords qui sont desquamés et très inflammatoires. Les tympans sont normaux. Il n'existe pas de rhinorrhée.

Il existe de discrètes adénopathies cervicales et sous-angulo-maxillaires bilatérales, douloureuses à la palpation.

Le reste de l'examen est sans particularité, hormis une tachycardie régulière à 140/minute.

La lecture du carnet de santé ne révèle aucun antécédent notable, les vaccinations sont à jour. Absence d'allergie médicamenteuse connue. Poids 15 kg.

1. Quel est votre diagnostic ?
2. Pratiquez-vous des examens complémentaires afin de confirmer votre diagnostic ? Si oui, lesquels ?
3. Quels sont les diagnostics différentiels à évoquer devant une telle éruption ?
4. Quelle est l'évolution de l'atteinte cutané-muqueuse de l'affection évoquée à la question n°1 ?
5. Quelles en sont les complications possibles ?
6. Quel est votre traitement ?
7. Quelles mesures mettez-vous en œuvre concernant l'entourage ?

**DOSSIER N°19**

## 1. Quel est votre diagnostic ? (5)

- Scarlatine commune : .....3
- chez un enfant de 6 ans .....1
- pharyngite aiguë à streptocoque du groupe A R-hémolytique .....1
- sécrétant une toxine érythrogène .....NC
- responsable de l'atteinte cutanéomuqueuse .....NC

## 2. Pratiquez-vous des examens complémentaires afin de confirmer votre diagnostic ? Si oui, lesquels ? (5)

- NON.....2
- Car inutiles : diagnostic clinique.....3

*NB : NFS non spécifique ; ASLO : intérêt rétrospectif si doute. Prélèvement de gorge : il existe un test diagnostique rapide malheureusement non disponible en France.*

## 3. Quels sont les diagnostics différentiels à évoquer devant une telle éruption ? (20)

- Rash scarlatiniforme
- varicelle débutante (pré-vésiculeuse) .....2
- rougeole.....2
- rubéole.....2
- mononucléose infectieuse.....2
- toxoplasmose.....2
- infection à adénovirus, coxsackie et échovirus.....2
- fièvre typhoïde .....1
- maladie de Kawasaki .....2
- méningococcie.....1
- septicémie à staphylocoque, pneumocoque et streptocoque .....1
- foyer chronique à staphylocoque.....1
- érythème médicamenteux scarlatiniforme : survient au 9e-10e jour d'une prise médicamenteuse ; prurit, urticaire, hyperéosinophilie ; absence d'érythème.....2
- primo-infection par le VIH (rash scarlatiniforme : rare).....NC
- fièvre scarlatiniforme d'Extrême-Orient à *Yersinia pseudotuberculosis*..... NC

## 4. Quelle est l'évolution de l'atteinte cutanéomuqueuse de l'affection évoquée à la question n°1 ? (20)

- Cutanée
- une seule poussée évolutive.....1
- extension en 24-48 heures.....2
- acmé au 2e-3e jour.....1
- puis décroissance vers le 6e jour .....1
- desquamation caractéristique :.....2
- débute entre le 8e et le 15e jour ("en doigts de gant"), parfois plus tard .....2
- Muqueuse
- lisse et sèche vers le 5e jour.....2
- normalisation vers le 10e-12e jour.....2
- la desquamation de la langue débute du 2e au 4e jour et progresse de la périphérie vers le centre 2
- au 6e-8e jour, la langue est entièrement à nu, réalisant l'aspect "framboisé" ..... 2
- réépithélialisation avec aspect vernissé vers le 10e-12e jour.....2
- normalisation à partir du 15e jour.....1

*NB : Apyrexie : vers le 4e-7e jour. Tachycardie : plus lente à disparaître. En fait, ces signes rentrent rapidement dans l'ordre sous antibiotiques. À noter la possibilité d'une protéinurie durant la phase symptomatique.*

5. Quelles en sont les complications possibles ? (20)

- Scarlatine maligne : .....2
  - immédiate ou retardée ;
  - rarissime.
- Complications ORL : .....4
  - bubon scarlatineux (adénite) .....1
  - otites (précoce nécrosante ou tardive par surinfection vers le 18<sup>e</sup> jour) .....2
    - éventuellement compliquées (mastoïdite, labyrinthite) ; rhinite ; sinusite ; laryngite ..... 1
- Néphrite : .....3
  - rare ;
  - glomérulonéphrite aiguë post-streptococcique (précoce dans les formes sévères ; tardives vers le 20<sup>e</sup> jour) .....1
- Rhumatisme scarlatin : .....1
  - rare ;
  - arthralgies sans gravités.
- Atteinte hépatique : .....2
  - urobilinurie isolée possible dans les formes communes .....1
  - plus rarement ictère et hépatomégalie .....1
  - cholécystite alithiasique et dilatation des voies biliaires : exceptionnel .....1

*NB : À noter la possibilité de scarlatine à porte d'entrée cutanée (plaie, brûlure) : septicémie possible ; l'angine manque alors. En théorie, le rhumatisme articulaire aigu est possible (porte d'entrée pharyngée), ainsi que les complications des infections streptococcique : érythème noueux, chorée de Sydenham... en pratique complications exceptionnelles.*

6. Quel est votre traitement ? (15)

- Retour à domicile.....1
  - repos au lit pendant 15 jours (en pratique 2 jours, sorties autorisées après une semaine) .....2
- Antibiothérapie à visée anti-streptococcique.....3
  - par voie orale .....1
  - pénicilline V .....1
  - par exemple Oracilline®.....1
  - 100 000 unités/kg/j soit pour cet enfant 1,5 millions d'unités par jour ..... 1
  - en 3 prises (soit 500 000 unités par prise) pendant 10 jours .....1
  - En cas de vomissements (angine) : pénicilline G intra-musculaire .....1
  - En cas d'allergie à la pénicilline : érythromycine érythrocyne® 50 mg/kg/j.....1
  - Soit chez cet enfant 250 mg trois fois par jour pendant 10 jours.
  - Mise à jour du carnet de santé.....1
  - Recherche d'une protéinurie (bandelette) après 3 semaines .....1

*NB: La déclaration n'est plus obligatoire... On vous donne le poids de l'enfant dans l'énoncé...*

7. Quelles mesures mettez vous en oeuvre concernant l'entourage ? (15)

- Éviction scolaire du sujet contaminant : .....3
  - contagiosité jusqu'au 3<sup>e</sup> jour de traitement.....2
- Traitement préventif des sujets-contact : .....4
  - pénicilline V.....2
  - par exemple Oracilline®.....2
  - 200 000 à 400 000 unités par jour en deux prises orales .....1
  - pendant 7 à 10 jours .....1

*NB: Maladie de Kawasaki = syndrome infectieux (fièvre + syndrome inflammatoire; supérieur à 7 jours) + syndrome adéno-cutanéomuqueux (hyperhémie conjonctivale + chéillite + atteinte bucco-pharyngée ; érythème des paumes et des plantes puis desquamation; adénopathies cervicales) + syndrome vasculaire et viscéral (myalgies ; arthralgies ; atteinte hépatique avec ictère, parfois hydrocholécyste ; tachycardie sinusale, épanchement péricardique, myocardite, endocardite avec atteinte mitrale, coronaropathie par anévrisme géant, infarctus du myocarde).*

*Mots-clés : ECG + échocardiographie ± échographie hépatique + aspirine (dose anti-inflammatoire jusqu'à l'apyrexie puis doses anti-agrégantes pendant 1 à 3 mois ; contre-indication des corticoïdes ; se discutent des immunoglobulines intraveineuses. Surveillance++).*

## **DOSSIER N°20 : Un nourrisson en état de choc**

Marie, âgée de 10 mois, est amenée aux urgences pédiatriques par ses parents pour altération de l'état général.

L'histoire a débuté il y a 48 heures par des vomissements d'abord alimentaires puis secondairement verdâtres. Son médecin traitant a alors posé le diagnostic de gastro-entérite débutante et entrepris un traitement symptomatique. Aucune fièvre n'a été notée depuis le début des troubles. La maman a cependant remarqué la présence de sang à plusieurs reprises sur le thermomètre lors de la prise de la température rectale. Depuis 24 heures, Marie refuse ses biberons, n'a émis aucune selle et présente de fréquents épisodes de cris aigus avec accès de pâleur impressionnante.

Votre examen retrouve une enfant en état de choc patent, tension artérielle imprenable, pouls filant et rapide, faciès terreux, hypotonie généralisée et réactivité considérablement diminuée. Température prise aux urgences : 39°C avec frissons. Aucun signe de déshydratation clinique. La palpation abdominale retrouve une contracture généralisée, les orifices herniaires sont libres, le toucher rectal retrouve une ampoule rectale vide de matière mais présence de sang rouge-vif sur le doigtier. Pas de masse abdominale palpable.

1. Quel est votre diagnostic ?
2. Quelle est votre attitude thérapeutique immédiate ?
3. Quels auraient été les résultats des deux examens radiologiques à visée diagnostique que vous auriez pu pratiquer au début des troubles ?
4. Un autre examen radiologique possède à la fois un intérêt diagnostique et thérapeutique hors contexte suraigu : quel est-il et quelles en sont les modalités pratiques ?
5. Quels en sont les résultats diagnostiques attendus ? Quels en sont les critères de réussite thérapeutique ?
6. Quelles sont d'une manière générale les indications chirurgicales dans le cadre de l'affection causale ?

## DOSSIER N°20

## 1. Quel est votre diagnostic ? (10)

Collapsus (choc) hémodynamique (autre diagnostic = 0) .....	2
• Probablement d'origine septique.....	2
• Sur péritonite aiguë.....	2
• Par perforation et/ou nécrose d'anse digestive.....	2
• Par probable invagination intestinale aiguë .....	2

Arguments : .....NC

- Choc : altération de l'état général ; hypotension artérielle, tachycardie.
- Septique : fièvre.
- Péritonite aiguë sur perforation et/ou nécrose d'anse : contracture abdominale généralisée; rectorragies de sang rouge vif ; arrêt des matières et des gaz ; vomissements (verdâtres).
- Invagination intestinale aiguë
  - terrain ;
  - notion de crises douloureuses abdominales paroxystiques avec refus des biberons et accès de pâleur : probable épisodes d'invagination subintrante.

*NB : L'urgence est dominée par le choc hémodynamique, l'invagination est presque "secondaire" dans ce contexte : montrez que vous hiérarchisez votre réponse, ce qui conditionnera votre prise en charge thérapeutique...*

## 2. Quelle est votre attitude thérapeutique immédiate ? (36)

• Hospitalisation immédiate (oubli = 0) .....	1
- pronostic vital en jeu.....	1
- mise en condition immédiate aux urgences :.....	1
- poursuivie secondairement en salle d'induction anesthésique .....	NC
• Correction du choc hémodynamique (oubli = 0) : .....	4
- après pose d'une voie d'abord veineuse de bon calibre .....	1
- expansion vasculaire par soluté macromoléculaire de remplissage .....	1
- éventuellement associé à des amines vasopressives .....	1
- ventilation au masque puis intubation + ventilation assistée .....	1
- monitoring cardiaque et tensionnel, de la diurèse, de l'état respiratoire et neurologique .....	1
• Antibiothérapie présomptive (oubli = 0) : .....	4
- à visée anti-gram négatifs et anaérobies d'origine digestive .....	2
- intraveineuse à fortes doses.....	1
- doses adaptées au poids de l'enfant.....	1
- par exemple amoxicilline + acide clavulanique associée à un aminoside .....	NC
- ou selon les équipes céphalosporine de 3 <sup>e</sup> génération associée à un nitro-imidazolé ± aminoside...NC	
• Intervention chirurgicale en urgence (oubli = 0) : .....	4
- après correction du choc hémodynamique (oubli = - 5).....	1
- avec l'autorisation écrite des parents, prévenus des risques et séquelles possibles .....	1
- sous anesthésie générale.....	NC
- laparotomie horizontale du flanc droit éventuellement élargie.....	1
- pour confirmation diagnostique et recherche d'une éventuelle cause secondaire .....	1
- vérification de la vitalité du segment invaginé.....	1
- et tentative de désinvagination manuelle .....	1
- colectomie segmentaire en cas de nécrose patente.....	1
- éventuellement en un temps chez l'enfant (résection-anastomose) .....	NC
- exploration et toilette péritonéale soigneuse (avec bactériologie) (oubli = 0) .....	2
- recherche d'une invagination iléo-iléale associée.....	1
- vérification systématique de l'existence d'un diverticule de Meckel .....	1
- appendicectomie de principe à discuter.....	NC
- pièce de résection confiée à l'anatomopathologiste .....	1
- examen extemporané si doute sur une tumeur digestive (lymphome notamment) .....	NC
- poursuite de l'antibiothérapie en post-opératoire en fonction des germes retrouvés ....	NC
- soins de paroi adaptés ; nursing .....	NC
• Surveillance postopératoire .....	NC

*NB : Amoxicilline + acide clavulanique : admis par beaucoup d'équipes chirurgicales car actif sur de nombreux BGN et anaérobies (sauf bactéroïdes, pourtant "fréquent"...). Attention aux aminosides en situation de choc donc d'insuffisance rénale : pensez à effectuer des dosages !*

3. Quels auraient été les résultats des deux examens radiologiques à visée diagnostique que vous auriez pu pratiquer au début des troubles ? (14)

- Radiographies d'abdomen sans préparation :.....2
- technique : face debout + face couché .....1
- résultats
- signe direct : boudin d'invagination = opacité arrondie à droite de la ligne médiane (le plus souvent) cernée par l'air du côlon d'aval .....1
- signes indirects
- absence de granité caecal dans la fosse iliaque droite.....1
- niveau hydro-aérique sur le grêle.....1
- opacité sous-hépatique cerclée .....1
- flou du bord droit du foie .....1
- souvent non contributives au diagnostic .....NC
- noter la dose reçue de rayonnements ionisants dans le carnet de santé ..... NC
- Échographie abdominale : .....2
- par un opérateur entraîné : sensibilité 100 % .....1
- aspect en cocarde de face, en pinces de crabe de profil : centre hyperéchogène, couronne (musculaire) hypoéchogène .....1
- lacunes hypo-échogènes = adénopathies mésentériques.....1
- une échographie normale n'élimine pas le diagnostic :.....1
- accès d'invagination-désinvagination spontanée. Répéter l'examen au moindre doute .....NC

*NB : 11 est évident que dans le contexte actuel de choc, on ne se contentera sans doute que d'une échographie... En tout cas après "déchocage" !!*

4. Un autre examen radiologique possède à la fois un intérêt diagnostique et thérapeutique hors contexte suraigu : quel est-il et quelles en sont les modalités pratiques ? (15)

- Lavement baryté opaque :.....3
- contre-indications = pneumopéritoine, colectasie, niveau-hydro-aérique .....1
- "non-indications" = péritonite, choc... .....1
- réalisée par le radiologue en présence du chirurgien et de l'anesthésiste .....1
- parents prévenus d'une décision chirurgicale possible, avec leur accord écrit .....1
- après bilan pré-opératoire, voie d'abord veineuse + prémédication (Valium®).....1
- baryte (plutôt que hydrosolubles car hyperosmolaires, sauf si doute sur une perforation) .....1
- réchauffée et diluée .....1
- injectée à faible pression .....1
- à l'aide d'une canule non oblitérante .....NC
- 3 essais maximum, chaque essai inférieur à 1 minute.....1
- pression progressivement croissante sans dépasser 100 CMH<sub>2</sub>O .....1
- incidences radiologiques multiples (scopie + clichés) .....1
- protéger les organes génitaux (mini-écran plombés).....1
- noter la dose reçue de rayonnements ionisants dans le carnet de santé ..... NC

*NB : invagination = angoisse de l'Interne de garde -, si ni l'échographie ni le lavement ne sont contributifs au diagnostic (invagination-désinvagination spontanée) et qu'un doute vous assaille, personne ne vous reprochera de garder un enfant en observation : "Demain, il fera jour..." et tant pis pour le trou de la sécu... qui sera beaucoup plus grand, si tant est que cela soit là l'important, si vous laissez repartir le biquet et qu'il revient tel celui présenté dans cette observation...*

## DOSSIER N°20

5. Quels en sont les résultats diagnostiques attendus ? Quels en sont les critères de réussite thérapeutique ? (15)

- Critères diagnostiques positifs
  - progression de la baryte en sens inverse du transit .....2
  - amputation d'un segment colique .....3
  - arrêt en cocarde (lacune) de face, en pinces de crabe de profil .....3
- Critères de désinvagination
  - remplissage complet du cadre colique.....1
  - remplissage franc et massif de la dernière anse grêle .....1
  - cxcum en place.....1
  - absence d'encoche pariétale (image d'addition signant une souffrance pariétale) .....1
  - réduction suivie .....1
  - cliché normal après évacuation complète du produit de contraste (récidive immédiate fréquente) ...1
  - débacle diarrhéique.....1

6. Quelles sont d'une manière générale les indications chirurgicales dans le cadre de l'affection causale ? (10)

- Indications chirurgicales dans le cadre de l'invagination intestinale aiguë
  - doute diagnostique .....1
  - désinvagination incomplète.....1
  - désinvagination douloureuse.....1
  - récurrence immédiate après 3 tentatives.....1
  - récurrence à distance.....1
  - nouveau-né et enfant de plus de deux ans (recherche une cause secondaire organique) ..... 2
  - forme vue tardivement .....1
  - forme iléo-iléale .....1
  - complications (perforation ; péritonite) .....1

*NB: Bien savoir les causes secondaires d'I1A : il est dommage de réséquer une anse invaginée mais non nécrosée sur un lymphome de Burkitt digestif lorsqu'on sait qu'une désinvagination manuelle opératoire suivie d'une chimiothérapie guérit le plus souvent une majorité d'enfants sans avoir à leur enlever 30 cm de tube digestif: guérir d'un cancer, c'est tout à fait possible ; sans cathéter de nutrition parentérale à vie, c'est encore mieux...*

*NB : Tous les candidats au concours sauront diagnostiquer une invagination aiguë. Vous saurez diagnostiquer un choc septique sur perforation digestive, qu'elle qu'en soit la cause...*

## DOSSIER N°21 : Une sténose du pylore

Dominique, âgé de 41 jours, vous est adressé par son médecin traitant pour vomissements à répétition.

Naissance au terme de 35 semaines d'aménorrhée d'une mère primipare primigeste âgée de 24 ans. Sérologies maternelles : toxoplasmose et rubéole positives, VIH, HBs et syphilis négatives. Accouchement prématuré rapporté à une béance méconnue du col utérin. Absence de contexte infectieux materno-foetal ni de souffrance foetale aiguë. Accouchement par voie basse. Poids de naissance mesuré à 1 800 g, taille 47 cm, périmètre crânien 32 cm.

La période néonatale sera marquée par la nécessité d'une prise en charge nutritionnelle par gavage gastrique au moyen d'une sonde nasale, gavage initialement continu puis rapidement discontinu. Après une semaine d'assistance nutritionnelle, Dominique prend bien ses biberons et les gavages sont interrompus. Aucune autre complication liée à la prématurité ne sera à déplorer. L'enfant retourne à domicile à 15 jours de vie, son poids est alors de 2 010 g. Il est revu en consultation à 30 jours de vie son examen clinique est normal, le poids est mesuré à 2 430 g.

Dominique est alimenté au sein et reçoit un complément par un lait hypoallergénique Nidal® HA. La ration journalière correspond à environ 5 tétées de 160 g. L'alimentation s'est toujours bien déroulée depuis la sortie du service de néonatalogie.

Depuis 3 jours, il présente de plus en plus fréquemment des vomissements post-prandiaux immédiats, alimentaires, sans trace de sang. L'enfant ne semble pas douloureux ni avant ni après le repas. Sa maman le pense constipé puisqu'il n'a émis aucune selle depuis 2 jours. Il a toujours eu un excellent appétit et semble nettement plus vorace depuis une semaine, réclamant bruyamment ses biberons. Cependant, il n'a d'après sa maman, "rien gardé" depuis 24 heures, ce qui a motivé sa consultation auprès de son médecin traitant.

Votre examen retrouve un nourrisson en excellent état général pesant 2 550 g. Taille et périmètre crânien sont normaux pour l'âge. La température est normale. L'examen de la paroi abdominale révèle à jour frisant des ondes péristaltiques se propageant de gauche à droite. L'abdomen est souple et indolore. Il n'est pas retrouvé d'hépatosplénomégalie. La palpation de l'hypochondre droit retrouve une masse oblongue d'environ 2 cm dans son plus grand axe. Il existe un clapotage gastrique, l'enfant étant à jeun. Le toucher rectal ne retrouve ni matière, ni sang. Le reste de l'examen clinique est strictement normal, il n'existe notamment aucun signe clinique de déshydratation ni de fièvre.

Vous évoquez alors le diagnostic de sténose du pylore qui sera confirmé par l'échographie abdominale.

1. Quels sont les deux autres diagnostics principaux à évoquer devant une masse abdominale du nourrisson ?
2. Quels sont les facteurs de risque de sténose du pylore retrouvés dans cette observation ?
3. Quels sont les cinq éléments anamnestiques retrouvés dans cette observation en faveur d'une sténose du pylore ?
4. Faut-il pratiquer d'autres examens complémentaires ? Si oui, lesquels ?
5. Si vous décidiez de pratiquer un transit baryté, quels en seraient modalités et les résultats ?
6. Quelle est votre attitude thérapeutique ?

## DOSSIER N°21

1. Quels sont les deux autres diagnostics principaux à évoquer devant une masse abdominale du nourrisson ? (8)

- Malformation congénitale : .....4
  - urinaire : rein polykystique, hydronéphrose .....NC
  - digestive : duplicité digestive, pancréatique ; invagination intestinale (rare chez le nourrisson) .....NC
  - vasculaire .....NC
- Tumeur : .....4
  - rénale : néphroblastome (tumeur de Wilms) ; sarcome à cellules claires du rein ; tumeur de Bolande polykystose rénale; gros reins de l'insuffisance rénale aiguë (bilatéral ; signes associés) ..... NC
  - hépatique : hépatoblastome ; carcinome hépato-cellulaire (rare) ; kyste ; rhabdomyosarcome des voies biliaires (exceptionnel) ; neuroblastome = syndrome de Pepper (nouveau-né) .....NC
  - sympathique : sympathoblastome = neuroblastome parachidien ou surrénalien..... NC
  - pelvienne : kyste ovarien ; tumeur germinale .....NC
  - lymphome digestif .....NC
  - tératome.....NC

NB : On vous demande DEUX diagnostics... Difficile de tout mettre, alors **rusez...**

2. Quels sont les facteurs de risque de sténose du pylore retrouvés dans cette observation ? (12)

- Âge.....3
- Prématurité.....3
- Premier-né .....3
- Sexe masculin .....3

NB : La sonde gastrique est un facteur de risque de reflux gastro-cesophagien. 5 à 10 % des enfants dont un des deux parents a eu une sténose du pylore, particulièrement la mère, seront également affectés.

3. Quels sont les cinq éléments anamnestiques retrouvés dans cette observation en faveur d'une sténose du pylore ? (20)

- Intervalle libre d'environ un mois .....4
- Vomissements post-prandiaux immédiats.....4
- Appétit conservé .....4
- Cassure récente de la courbe de poids .....4
- Constipation.....4

NB : Intervalle libre = mot-clef obligatoire ; vorace... ; cassure de la courbe de poids : exceptionnel dans le reflux, pensez avant tout à la sténose ; constipation = aspécifique mais évocateur.

4. Faut-il pratiquer d'autres examens complémentaires ? Si oui, lesquels ? (12)

- OUI: .....1
- Transit baryté ceso-gastro-duodéal.....4
- Bilan biologique préopératoire : .....4
  - numération-formule sanguine + hémostase .....1
  - ionogramme sanguin + glycémie + calcémie + urée + créatinine : vérifier le retentissement des vomissements .....1
  - radiographie de thorax (noter la dose reçue dans le carnet de santé) ..... 1

NB: L'énoncé vous précise que l'échographie abdominale a permis de poser le diagnostic. La plupart des équipes se contente de l'échographie et se passe du transit baryté, sauf si doute...

5. Si vous décidiez de pratiquer un transit baryté, quels en seraient les modalités et les résultats ? (30)

Technique :	1
- examen réalisé à jeun ; enfant maintenu (ceinture de contention), réchauffé	2
- en présence du radiologue	1
- baryte	2
- tiède éventuellement sucrée ou chocolatée	1
- administrée au biberon, par sonde nasale si échec	2
- après vérification de la normalité du cliché d'abdomen sans préparation	2
- scopie + clichés centrés sur l'œ�ophage et la jonction gastroduodénale	2
- contention + table radiante pour les tout-petits	NC
- protection des organes génitaux par mini-écrans plombés	1
Résultats :	1
• Temps œsophagien :	1
- normalité des contours œsophagiens	1
• Temps gastrique :	1
- chute de la baryte en flocons de neige	3
- cardia en place	2
- empreinte pylorique avec diminution du calibre de la lumière duodénale (image de soustraction)	4
- normalité des contours duodénaux en aval de la sténose	2
• Noter la dose reçue dans le carnet de santé	1

*NB : Radiologie = technique + résultats... Pensez TOUJOURS aux doses cumulatives de vos "irradiations à visée diagnostiques"...*

6. Quelle est votre attitude thérapeutique ? (18)

• Hospitalisation	1
• Pour bilan pré-opératoire	NC
• Puis traitement	NC
• Éventuellement précédé d'une rééquilibration hydroélectrolytique et nutritionnelle	3
• Traitement chirurgical :	4
- après accord écrit des parents	1
- sous anesthésie générale	1
- pylorotomie extra-muqueuse	4
- selon Ramstedt	NC
• Réalimentation précoce	3
• Surveillance postopératoire	1
• Mise à jour du carnet de santé	NC

**DOSSIER N°22 : Une déshydratation aiguë du nourrisson**

Sylvie, âgée de huit mois, est admise en urgence en pédiatrie.

Depuis 48 heures, elle présente une diarrhée faite de 8 à 10 selles liquides non sanglantes par jour. Son médecin traitant a prescrit un traitement associant Ercéfuryl®, Imodium® et Ultra-Levure®. La veille de l'hospitalisation sont apparus des vomissements empêchant toute alimentation. Ses parents ne s'inquiètent qu'aujourd'hui de l'état de leur enfant qui est depuis le matin totalement prostrée, hypotonique. Dernier poids relevé dans le carnet de santé : 7 400 g.

À l'examen, Sylvie est en très mauvais état général, la conscience est visiblement altérée. Hypotonie généralisée sans signe de localisation. Température 39°C. Pli cutané persistant, fontanelle déprimée, yeux creux, hypotonie des globes oculaires, muqueuse buccale sèche, marbrures et extrémités froides. Poids 6 300 g. Tachycardie régulière à 200/min. TAS 50 mmHg, diastolique et moyenne non mesurables. TRC 6 sec. Fréquence respiratoire régulière et ample à 55/min. L'examen clinique ne retrouve aucun point d'appel infectieux particulier.

## Ionogramme sanguin

Na <sup>+</sup> = 149 mmol/l	K <sup>+</sup> = 6 mmol/l	Cl <sup>-</sup> = 133 mmol/l
Protides = 78 g/l	Glycémie = 5,5 mmol/l	
Urée = 45 mmol/l	Créatinine = 168 pmol/l	Osmolarité plasmatique = 360 mOsm/l

## Numération-formule sanguine

GR = 5 millions/mm <sup>3</sup>	Hb = 14,5 g/dl	Ht = 45
GB = 8 000/mm <sup>3</sup>	Plaquettes = 250 000/mm <sup>3</sup>	

## Ionogramme urinaire obtenu sur une miction, trois heures après le début du traitement

Na <sup>+</sup> = 4 mmol/l	K <sup>+</sup> = 30 mmol/l	Urée = 570 mmol/l
Osmolarité = 490 mOsm/l		volume mictionnel = 45 ml

## Gazométrie artérielle

pH = 7,15	PCO <sub>2</sub> = 18 mmHg	HC0 <sub>3</sub> <sup>-</sup> = 5 mmol/l
BE = - 19 mmol/l	pO <sub>2</sub> = 103 mmHg	SaO <sub>2</sub> = 100

Radiographie de thorax : parenchyme et plèvre normaux ; petit coeur en goutte. Tous les examens à visée microbiologique (PL, ECBU, Hémo cultures...) reviendront négatifs.

Le diagnostic posé est celui d'une déshydratation aiguë du nourrisson sur gastro-entérite d'allure virale.

1. Quel aurait été votre traitement il y a 48 heures ?
2. Quels sont les signes de déshydratation retrouvés dans cette observation ?
3. Quel est votre diagnostic concernant l'état respiratoire et gazométrique ? Détaillez.
4. Quels sont en général les critères de gravité de la déshydratation aiguë du nourrisson ?
5. Quelle est votre attitude thérapeutique durant les 24 premières heures ?
6. Quelles sont les voies d'abord possibles chez un enfant de cet âge ? (question non cotée)
7. Trois heures après le début de votre traitement, Sylvie convulse. Quels sont les diagnostics à envisager ?
8. Quelles sont les autres complications possibles de la déshydratation aiguë du nourrisson ?
9. Quelles sont les indications de la coproculture en cas de diarrhée aiguë du nourrisson ? (question non cotée)
10. À quelle pathologie sous-jacente penser si
  - reprise précoce d'une diurèse malgré la persistance d'un état clinico-biologique de déshydratation ?
  - déglobulisation et thrombopénie dans un contexte d'insuffisance rénale persistante avec hypertension artérielle malgré la réhydratation ? (question non cotée)

**DOSSIER N°22**

## 1. Quel aurait été votre traitement il y a 48 heures ? (20)

- Traitement ambulatoire (à domicile) .....1
- Arrêt du lait et de tous les aliments lactés sauf l'allaitement maternel (oubli = 0) .....2
  - afin de prévenir l'apparition d'une intolérance aux protéines de lait de vache .....1
- Réhydratation orale (oubli = 0) .....3
  - par soluté adapté par exemple Ges 45® ou Adiaril®.....1
  - proposée toutes les heures .....1
- Lait de reprise type Diargal® ou AL 110® si possible dès la 24-48e heure .....1
- Régime antidiarrhéique type pomme-coing, eau de riz, riz-carotte, tapioca... .....1
- Éviter les aliments accélérateurs du transit : pruneau, jus d'orange ..... 1
- Pansement gastrique type Smecta® : .....1
  - un demi sachet matin, midi et soir, avant le biberon, pendant 3 à 5 jours ..... NC
- Antiémétique : .....1
  - par exemple Primpéran® .....NC
  - posologie adaptée au poids de l'enfant, 15 minutes avant chaque repas ..... NC
  - prévenir les parents du risque de syndrome extra-pyramidal .....NC
- Reprise d'une alimentation usuelle dès normalisation du transit ..... 1
  - avec réintroduction très progressive des aliments lactés.....1
- Mesures physiques et chimiques antipyrétiques si fièvre.....1
- Surveillance par les parents du poids, de la fréquence et de l'aspect des selles ..... 3

*NB: Imodium® : ralentisseur du transit, rassure les mères mais n'évacue pas la "bête": risque de pullulation microbienne et de translocation d'un germe dangereux: salmonelle, shigelle : septicémie souvent fatale... Ercéfuryh : antiseptique digestif, efficacité non prouvée. Ultra-Levure® : efficacité ?? Une alimentation normale restaurera ultérieurement la flore de cette enfant sans entamer le budget de ses sympathiques et consciencieux parents... ARRÊTER LE LAIT et PRIVILÉGIER LA RÉHYDRATATION HYDRO-ÉLECTROLYTIQUE, les calories peuvent attendre... un petit peu...*

## 2. Quels sont les signes de déshydratation retrouvés dans cette observation ? (20)

- Déshydratation extra-cellulaire : .....1
  - pli cutané persistant .....1
  - dépression de la fontanelle .....1
  - yeux creux.....1
  - perte de poids de 15 % (grave) .....2
  - TRC allongé .....1
  - hémococoncentration avec hyperprotidémie .....1
  - insuffisance rénale fonctionnelle.....1
  - choc hypovolémique : marbrures, extrémités froides, tachycardie non expliquée par la fièvre, hypotension artérielle, oligurie, petit cœur radiologique.....4
- Déshydratation intra-cellulaire : .....1
  - fièvre sans point d'appel infectieux hormis la diarrhée d'allure virale .....1
  - troubles de conscience.....1
  - hypotonie des globes oculaires .....1
  - muqueuse buccale sèche .....1
  - hypernatrémie.....1
  - hyperosmolarité plasmatique.....1

*NB: Hypotension artérielle = signe tardif, de gravité. Diurèse normale chez l'enfant = 1 ml/kg/h.*

3. Quel est votre diagnostic concernant l'état respiratoire et gazométrique ? Décrivez. (10)

- Acidose.....1
- Métabolique.....1
- Hyperchlorémique .....1
- Non compensée .....1
- D'origine extra-rénale : .....1
- pH abaissé inférieur à  $7,38 \pm 0,02$ .....1
- $HC03^-$  inférieurs à 21 mmol/l .....1
- $PC02$  inférieure à 38 mmHg .....1
- indosés anioniques normaux à 17 mmol/l .....1
- chlorémie élevée supérieure à 110 mmol/l .....1
- signent une perte excessive d'alcalins (diarrhée) avec compensation rénale adaptée mais insuffisante, et respiratoire (polypnée d'acidose) .....NC

*NB : Sachez interpréter une gazométrie... Indosés anioniques =  $(Na^+ + K^+) - (Cl^- + HC03^-)$  = normalement 17 mmol/l ; si supérieurs, pensez à l'accumulation d'acides fixes : ex. acidocétose diabétique, intoxication à l'aspirine...*

4. Quels sont en général les critères de gravité de la déshydratation aiguë du nourrisson ? (19)

- Cliniques : .....1
- âge inférieur à 3 mois.....1
- dénutrition préexistante .....1
- choc ou collapsus prolongé .....1
- oligurie persistante .....1
- hypothermie inférieure à 35°C.....1
- hyperthermie supérieure à 40°C.....1
- perte de poids supérieure à 15 %.....1
- Biologiques : .....1
- natrémie supérieure à 170 mmol/l .....1
- glycémie supérieure à 10 mmol/l .....1
- base déficit supérieur à - 15 .....1
- pH inférieur à 7,15.....1
- pH urinaire supérieur à 6 (non adapté) .....1
- coagulation intravasculaire disséminée.....1
- hémoculture positive .....1
- < 3 signes = bénin .....1
- 3-7 signes = gravité + séquelles possibles.....1
- 7 signes = pronostic vital en jeu .....1

5. Quelle est votre attitude thérapeutique durant les 24 premières heures ? (25)

- Traitement débuté immédiatement aux urgences .....1
- Hospitalisation ultérieure en soins intensifs pédiatriques après déchocage .....1
- Mise en condition :.....1
- deux voies d'abord veineuses de bon calibre .....1
- vidange gastrique + aspiration digestive douce par sonde naso-gastrique..... 1
- repos digestif complet .....1
- monitoring tensionnel, cardiaque .....1
- monitoring de la diurèse par poche de recueil urinaire.....1
- Traitement débuté sans attendre les résultats des examens complémentaires : .....1
- remplissage vasculaire rapide par soluté macromoléculaire.....2
- par exemple Elohes®.....NC
- 20 ml/kg en 30 minutes, à renouveler si besoin.....1
- amines vasopressives, intubation + ventilation assistée si choc majeur ..... NC

**DOSSIER N°22**

- r • Secondairement, après obtention d'une hémodynamique stable :.....1
- réhydratation hydro-électrolytique intraveineuse lente.....2
- par un glucosé enrichi en sodium, initialement dépourvu de potassium ..... 1
- glucosé à 5 % 110 à 120 ml/kg/j + NaCl 3 à 4 mEq/kg/j + gluconate de calcium 30 à 40 mg/kg/j ....1
- ne pas dépasser 0,5 à 1 mEq/h de correction de la natrémie.....1
- perfusions préparées pour 8 heures, adaptées aux résultats des ionogrammes de contrôle et à l'état d'hydratation .....1
- apports potassiques : à entreprendre secondairement (insuffisance rénale initiale) .....1
- Surveillance : clinique et biologique (oubli = 0) : .....1
- diurèse horaire, constantes hémodynamiques toutes les 15 minutes initialement puis selon l'état clinique, état d'hydratation (poids, pli cutané,...), conscience.....1
- périmètre crânien à l'admission puis tous les jours (recherche d'un hématome sous-dural).....1
- ionogramme sanguin + calcémie + fonction rénale toutes les 6 heures, urinaire à la 6<sup>e</sup> heure puis toutes les 12 heures.....1
- osmolarité plasmatique et urinaire toutes les 12 heures .....1

*NB: En pratique, si kaliémie d'emblée inférieure à 5 mmol/l : ajouter 3 à 4 mEq/kg/j ; si kaliémie supérieure à 5 mmol/l : attendre la reprise de la diurèse et voir le ionogramme de contrôle. Perfusion de bicarbonate 14 % : rarement indiquée... Bicar à perfuser en mmol = base excess x 0,3 x poids en kg; attention aux variations de la kaliémie ! La correction de l'acidose est discutable si le pH est d'emblée supérieur à 7,10: le rétablissement d'une hémodynamique et donc d'une fonction rénale stable devrait permettre la correction spontanée du déséquilibre acido-basique. En cas d'acidose métabolique persistante, rechercher et corriger une cause surajoutée. Contre-indication à la perfusion d'albumine humaine : risque viral (VIH, HCV,...) ; éviter si possible le PlasmionO : dérivé d'albumine d'origine bovine : prions et Creutzfeld-Jakob théorique*

6. Quelles sont les voies d'abord possibles chez un enfant de cet âge ? (NC)

- Veine périphérique
- face postérieure du poignete.....NC
- pli du coude.....NC
- cou de pied .....NC
- scalp.....NC
- veine jugulaire externe.....NC
- Sinus veineux longitudinal supérieur.....NC
- Veine sous-clavière .....NC
- Veine jugulaire interne.....NC
- Perfusion intra-osseuse (médullaire tibiale) : en cas de choc majeur, en l'absence de veine perfusable, 24 heures maximum .....NC

7. Trois heures après le début de votre traitement, Sylvie convulse. Quels sont les diagnostics à envisager ? (6)

- CEdème cérébral par correction trop rapide de la natrémie .....1
- Hématome sous-dural aigu .....1
- Thrombose veineuse cérébrale.....1
- Méningite/méningo-encéphalite virale.....1
- Shigellose/salmonellose (toxine à tropisme cérébral).....1
- Anoxie cérébrale (choc hypovolémique) .....NC
- Coagulation intravasculaire disséminée/syndrome hémolytique et urémique ..... NC
- Hypoglycémie.....NC
- Hypocalcémie.....NC
- Convulsions hyperthermiques .....1

8. Quelles sont les autres complications possibles de la déshydratation aiguë du nourrisson ? (NC)

- Collapsus hémodynamique : .....NC
- anoxie tissulaire dont cérébrale.....NC
- acidose.....NC
- coagulation intravasculaire disséminée.....NC
- insuffisance rénale aiguë.....NC
  
- Rénales :.....NC
- insuffisance rénale aiguë organique .....NC
- nécrose tubulo-interstitielle aiguë .....NC
- nécrose corticale.....NC
- nécrose papillaire.....NC
- oligo-anurie persistante.....NC
- insuffisance rénale terminale .....NC
  
- Digestives :.....NC
- ulcère gastrique de stress.....NC
- hémorragie digestive .....NC
- ischémie mésentérique.....NC
- foie de choc.....NC
  
- Diverses
- acidose métabolique .....NC
- hyperkaliémie et troubles du rythme cardiaque.....NC
- hyperglycémie/hypoglycémie.....NC
- polyurie de réhydratation .....NC
- décès .....NC

9. Quelles sont les indications de la coproculture en cas de diarrhée aiguë du nourrisson ? (NC)

- Diarrhée glairo-sanglante.....NC
- Diarrhée persistante ou résistante au traitement symptomatique.....NC
- Signes de gravité associés.....NC
- Mauvaise tolérance de la diarrhée.....NC
- Retour d'une zone d'endémie .....NC
- Uniquement à visée épidémiologique en cas de toxi-infection alimentaire collective (car germe absent, infection toxinique par définition).....NC

*NB: Retour d'une zone d'endémie : penser alors au frottis-goutte épaisse : le Plasmodium donne un tableau batard de type gastro-entérite aiguë chez le petit.*

10. A quelle pathologie sous-jacente penser si (NC)

- reprise précoce d'une diurèse malgré la persistance d'un état clinico-biologique de déshydratation ?
- "Illogique", l'oligo-anurie étant un mécanisme d'adaptation rénale à l'hypovolémie. En cas de reprise de diurèse trop précoce (généralement pas de reprise de diurèse avant la 3<sup>e</sup> heure du traitement) chez un nouveau-né/nourrisson, pensez à une
- insuffisance surrénale aiguë dans le cadre d'un bloc surrénalien congénital .....NC
  
- déglobulisation et thrombopénie dans un contexte d'insuffisance rénale persistante avec hypertension artérielle malgré la réhydratation ?
- Suspecter un
- syndrome hémolytique et urémique.....NC
- sur entérite à *Escherichia coli* entéro-hémorragique .....NC
- devant l'association d'une déshydratation aiguë avec diarrhée aiguë glairo-sanglante, anémie, thrombopénie, HTA, insuffisance rénale aiguë organique oligo-anurique, convulsions.

*NB : Impossible de se limiter aux 100 points imposés par notre cher éditeur... mais au moins vous avez tous les éléments de la question*

## DOSSIER N°23 : Un ictère néonatal précoce

Une jeune femme originaire du Mali se présente aux urgences de la maternité pour contractions utérines rapprochées. Sa grossesse n'a pas été suivie, elle arrive d'Afrique où elle aurait subi un avortement il y a quelques années.

Elle est en possession d'une carte de groupe sanguin et de sérologies récentes l'établissant comme de groupe A rhésus négatif, toxoplasmose positive, rubéole positive, HBs positive, VIH négative, syphilis négative.

Son mari est quant à lui de groupe sanguin O Rhésus positif. Tous deux seraient drépanocytaires hétérozygotes.

Le terme de la grossesse actuelle est évalué à 36 semaines et trois jours d'aménorrhée. L'échographie utérine pratiquée en urgence par votre collègue obstétricien montre des signes patents d'anasarque fœto-placentaire. L'enregistrement du rythme cardiaque fœtal s'inscrit en tracé sinusoïdal. Une césarienne en urgence est donc décidée pour souffrance fœtale aiguë.

Nouveau-né de sexe féminin, pesant 2 000 g. Apgar 2/6/8. Après réanimation en salle de travail, l'enfant vous est adressé en unité de soins intensifs néonatale pour prise en charge d'un ictère cutanéomuqueux franc. Votre examen clinique retrouve par ailleurs un souffle systolique, une volumineuse hépatosplénomégalie, un œdème généralisé et une matité des flancs. Le reste de l'examen clinique est normal, hormis une discrète hypotonie axiale et périphérique rapportée à la souffrance fœtale.

1. Peut-il s'agir d'une hépatite B néonatale ? Pourquoi ? L'ictère néonatal peut-il avoir pour cause une drépanocytose ? Pourquoi ?
2. Quel est le risque majeur de l'ictère néonatal ? Quels sont les signes cliniques de cette complication ?
3. Quel est votre diagnostic ? Sur quels arguments ?
4. Quels examens complémentaires biologiques pratiquez-vous chez le nouveau-né dans le cadre du diagnostic porté à la question n°3 ?
5. Que recherche le test de Kleihauer ? Quelles en sont les indications principales ?
6. Citez les différents paliers thérapeutiques proposés en cas d'ictère néonatal. Quelle est votre attitude concernant la séropositivité HBs de la mère ?

**DOSSIER N°23**

1. Peut-il s'agir d'une hépatite B néonatale ? Pourquoi ? L'ictère néonatal peut-il avoir pour cause une drépanocytose ? Pourquoi ? (10)

- NON : .....1
- contamination verticale au cours de l'accouchement.....1
- incubation 60 à 180 jours.....2
- donc révélation clinique et biologique néonatale tardive.....1
- NON: .....1
- car prépondérance chez le nouveau-né d'hémoglobine foetale  $\alpha_2\gamma_2$  .....1
- le génotype drépanocytaire  $\alpha_2(3S_2)$  ne peut donc s'exprimer qu'après le "switch" HbF ---> HbA .....2
- soit vers l'âge de 3 mois .....1

2. Quel est le risque majeur de l'ictère néonatal ? Quels sont les signes cliniques de cette complication ? (10)

- Ictère nucléaire : .....4
- Début des signes vers le 3<sup>e</sup>-6<sup>e</sup> jour de vie :.....1
- hypertonie des muscles de la nuque s'étendant au rachis et au tronc = opisthotonos..... 1
- mouvements de reptation et d'enroulement des membres.....1
- plafonnement du regard + ictère conjonctival = signe de Parinaud .....1
- cri aigu .....1
- abolition des réflexes archaïques .....1
- Décès/séquelles lourdes : .....NC
- hémiplégie spastique ; mouvements choréoathétosiques ; surdi-mutité ..... NC

3. Quel est votre diagnostic ? Sur quels arguments ? (20)

- Ictère néonatal (oubli = 0) .....4
- Précoce .....1
- Par incompatibilité sanguine Rhésus foeto-maternelle : .....3
- Arguments
- mère Rhésus négatif (d/d), père Rhésus positif (D/D ou D/d) .....1
- transmission autosomique dominante donc 50 % de "risque" d'un foetus Rhésus positif ..... 1
- probable passage transplacentaire d'hématies foetales Rh+ au cours de la première grossesse .....1
- développement d'une immunité anti-D chez la mère.....1
- en l'absence de notion d'immunoprophylaxie post-avortement.....2
- passage transplacentaire d'anticorps maternels IgG anti-D au cours de la deuxième grossesse ;
- et hémolyse extra-corporelle chez le foetus d'où :.....1
- . anémie (rythme sinusoïdal pathognomonique).....1
- . anasarque foeto-placentaire et souffrance fœtale aiguë.....2
- . ictère cutanéomuqueux de révélation immédiate.....NC
- . oedèmes généralisés dont viscéral (ascite).....1
- . hépatomégalie par hématopoïèse extramédullaire.....1
- . ictère probablement majoré par la souffrance foetale .....NC

*NB: Incompatibilité ABO non envisageable ici car tableau trop marqué, pas de notion de transfusion antérieure chez la mère... Ictère de révélation immédiate = toujours pathologique si apparition avant la 24<sup>e</sup> heure. L'hypotonie est fréquente et relativement banale en cas de souffrance foetale ; en revanche, hypertonie et agitation sont de mauvais augure et feront demander un EEG en urgence.*

4. Quels examens complémentaires biologiques pratiquez-vous chez le nouveau-né dans le cadre du diagnostic porté à la question n°3 ? (10)

- Afin d'évaluer le degré de l'anémie, en confirmer l'étiologie et établir la gravité
- numération-formule sanguine + réticulocytes.....1
- groupe sanguin + rhésus + deuxième détermination : groupe provisoire .....1
- test de Coombs direct .....2
- bilirubine totale et conjuguée.....2
- bilirubine intra-érythrocytaire .....2
- pour établissement du diagramme de Diamond .....1
- albuminémie (protéine de transport de la bilirubine) + index de saturation de l'albumine .....1
- haptoglobine sérique + recherche d'hémoglobinémie et hémoglobinurie..... NC

*NB : Groupe sanguin du nouveau-né : toujours provisoire car le passage possible d'hématies maternelles chez tout fœtus fausse possiblement le groupe sanguin du nouveau-né jusqu'au 3e mois.*

5. Que recherche le test de Kleihauer ? Quelles en sont les principales indications ? (10)

- Recherche d'hématies fœtales HbF dans le sang maternel :.....4
- Intérêts
- suivi en cours de grossesse d'une mère Rh- suspecte de porter un fœtus Rh+ et ayant récemment positivée son test de recherche d'agglutinines irrégulières (RAI) .....2
- suivi après administration d'Ig anti-D de la décroissance des hématies fœtales circulantes chez une mère Rh- ayant accouchée (ou avortée) d'un fœtus Rh+.....2
- = bilan d'un ictère néonatal retardé d'origine incertaine (recherche d'une cause maternelle) ..... 2

6. Citez les différents paliers thérapeutiques proposables en cas d'ictère néonatal. Quelle est votre attitude concernant la séropositivité HBs de la mère ? (40)

La décision thérapeutique est décidée sur l'état clinico-biologique de l'enfant, aidée par des tables prenant en compte la bilirubinémie, le terme et le poids de l'enfant : .....NC

Abstention thérapeutique en l'absence de critères de risque d'ictère grave : .....3

- Absence
- de prématurité.....NC
- d'incompatibilité sanguine.....NC
- d'infection .....NC
- de souffrance fœtale/néonatale.....NC
- Poids de naissance supérieur à 3 000 g.....NC
- Ictère retardé.....NC

Traitement préventif selon les équipes : .....NC

- clofibrate Lipavlon® per os.....NC
- en cas de facteurs de risque présents mais en absence d'ictère patent ..... NC
- à instituer dès la naissance et à renouveler à la 24e heure .....NC

Photothérapie discontinuée/continue : .....4

- ultraviolets 260 nm .....1
- yeux protégés .....1
- augmentation des apports hydriques .....4
- car augmentation des pertes hydriques cutanées..... NC
- et risque de diarrhée par inhibition de la lactase intestinale et dégradation des métabolites de la bilirubine .....NC

Administration d'albumine humaine (discutable)..... 1

Exsanguino-transfusion ou échange transfusionnel total : .....4

- indication formelle et immédiate chez ce nouveau-né .....4
- car ictère immédiat et anémie symptomatique .....2
- = prévention de l'hypocalcémie, de l'hypoglycémie et de la thrombopénie liées à l'échange ..... NC

**DOSSIER N°23**

Dans tous les cas : arrêt de tout médicament susceptible de déplacer la fixation de la bilirubine sur l'albumine.....1

Concernant la séropositivité HBs de la mère

- Dès le premier jour de vie chez l'enfant : .....2
- Immunoglobulines spécifiques anti HBs = séroprophylaxie à JO + vaccination : .....4
- vaccin recombinant non vivant (antigène HBs) Genhevac B®/Engérix B10 0 .....1
- à JO, 1 mois, 2 mois, 1 an puis tous les 5 ans .....NC
- Sites d'injection séparés.....1
- Compléter le bilan sérologique de la mère (dont VIH1 et 2 et HTLV1)..... 1
- Vérifier le statut sérologique du père : vaccination anti-HBV si négatif ..... 2
- Règles d'hygiène (brosse à dents...) .....1
- Éviction de la mère du don de sang.....1
- Surveillance sérologique de l'enfant : HBV, VIH 1 et 2, HTLV1 .....2

*NB: trop de nouveaux-nés sont mis systématiquement sous UV.... risques à long terme mal connus. Ne pas oublier l'abstention... en l'absence de véritable indication ! L'apport d'albumine est à discuter (risques, notamment viral, versus bénéfiques). L'exsanguino-transfusion se fait toujours en sang O Rh- donc NON isogroupe : évite l'hémolyse par les anticorps maternels anti-D toujours en circulation chez le nouveau-né. Séroprophylaxie anti-D désormais **inutile chez cette** mère... Hépatite B = maladie sexuellement transmissible : pensez à la prise en charge globale...*

## DOSSIER N°24 : Un ictère persistant

Jean-Marie, né à domicile au terme de 42 semaines d'aménorrhée, poids de naissance 4 350 g, taille de naissance 50 cm, périmètre crânien de naissance 36 cm, est adressé à votre consultation par le médecin de la PMI à 15 jours de vie pour ictère persistant. Il a auparavant été vu par le médecin de famille à 10 jours de vie qui a noté l'ictère de ce bébé, sans s'en inquiéter.

L'enfant est en bon état général, calme. Apyrétique à 37°C. Votre examen clinique retrouve effectivement un ictère cutané, un abdomen ballonné avec notion de constipation, une hernie ombilicale. L'auscultation cardio-pulmonaire est normale. L'examen neurologique est normal hormis l'existence d'une mauvaise succion. La fontanelle postérieure est largement ouverte, non bombante. L'implantation des cheveux, très foncés et enduits de sébum à leur base, est à l'évidence basse sur la nuque. La peau a un aspect discrètement cireux et épaissi. Le reste de l'examen clinique est sans particularité hormis le fait qu'il s'agit visiblement d'un "gros bébé".

Allaitement maternel. La courbe statu ro-pondérale semble correcte d'après les renseignements issus du carnet de santé. Pas de notion de diabète gestationnel chez la mère.

1. Quel est votre diagnostic ? Sur quels arguments ?
2. Quels sont les autres signes cliniques post-nataux possibles dans cette affection ?
3. Quels sont les signes anténataux possibles ?
4. Quelles sont les causes possibles de cette affection ?
5. Pratiquez-vous des examens complémentaires afin de confirmer votre diagnostic ? Si oui, le(s)quel(s) ?
6. Cette affection aurait pu être diagnostiquée par un examen simple : quel est-il et quelles en sont les modalités pratiques ?
7. Quel est votre traitement ?

## DOSSIER N°24

## 1. Quel est votre diagnostic ? Sur quels arguments ? (20)

Hypothyroïdie congénitale (oubli = 0).....4

## Arguments

## • Terrain

- naissance à domicile = probable absence de dépistage systématique.....2

- allaitement maternel : rechercher la prise d'antithyroïdien de synthèse ..... 2

## • Anamnèse

- accouchement post-terme (post-maturité) .....1

- hypertrophie (macrosomie) néonatale à taille et périmètre crânien normaux ..... 1

- ictère prolongé (persistant) .....1

## • Examen clinique

- hernie ombilicale .....1

- ballonnement abdominal.....1

- constipation.....1

- absence de retard pondéral .....1

- fontanelle postérieure large .....1

- implantation basse des cheveux, foncés .....1

- sébum.....1

- peau cireuse et épaissie.....1

- mauvaise succion.....1

## 2. Quels sont les autres signes cliniques post-nataux possibles dans cette affection ? (20)

## • Néonataux

- retard à l'émission du méconium supérieur à la 24e heure .....1

- faciès grossier .....1

- macroglossie .....1

- obstruction respiratoire haute (nasale)/cyanose.....1

## • Premiers mois

- retard statural sans retard pondéral voire surcharge pondérale (obésité relative) .....1

- stagnation du développement postural, psychomoteur et scolaire ..... 2

- hypotonie.....1

- hyporéflexie.....1

- bradycardie .....1

- somnolence .....1

- anorexie/difficultés alimentaires.....1

- constipation.....1

- ballonnement abdominal.....1

- marbrures cutanées .....1

- voix rauque .....1

- peau froide &amp; infiltrée .....1

- cheveux fins et secs .....NC

-yeux bouffis.....NC

- perte des cils .....NC

## • Signes tardifs

- hypothermie .....1

- frilosité.....1

- retard pubertaire.....1

*NB : Goitre néonatal : possible mais inconstant, fonction du mécanisme de l'hypothyroïdie. La question précise de donner les "autres" signes : inutile de répéter l'énoncé et les arguments donnés dans la réponse à la question n°1...*

## 3. Quels sont les signes anténataux possibles ? (4)

• Diminution des mouvements actifs.....1

• Post-maturité (20 %) .....1

• Hypertrophie &gt; goe percentile.....1

• Retard d'ossification (points d'ossification fémoraux inférieurs et tibiaux supérieurs) .....1

4. Quelles sont les causes possibles de cette affection ? (16)

Hypothyroïdie primaire :	1
• Défaut de migration = thyroïde ectopique (60 % des cas ; sublinguale le plus souvent)	2
• Athyréose (15 % des cas ; hypoplasie ou aplasie thyroïdienne)	2
• Troubles de l'hormonogénèse (transmission autosomique récessive) :	2
- défaut de transport de l'iode	NC
- défaut d'organification :	NC
. défaut de désiodation	NC
. déficit en thyroglobuline	NC
• Thyroïdite maternelle (passage transplacentaire d'anticorps)	2
• Prise médicamenteuse maternelle :	2
- antithyroïdiens de synthèse dont propylthio-uracile	1
- amiodarone	1
- lithium	1
- iode	1
- méthimazole	NC
• Carence iodée maternelle (crétinisme - n'existe plus en France)	NC
Hypothyroïdie secondaire ou tertiaire :	1
• Déficit en thyroxin binding globulin (transmission autosomique dominante).	
* Anomalie de la ligne médiane (pan hypopituitarisme).	
• Syndrome de résistance aux hormones thyroïdiennes.	

*NB: Lithium = risque maximal de cardiopathie congénitale au cours de l'organogénèse soit #J45 relais par carbamazépine au 3<sup>er</sup> semestre de grossesse.*

5. Pratiquez-vous des examens complémentaires afin de confirmer votre diagnostic ? Si oui, le(s)quel(s) ? (10)

• OUI:	1
• Biologie	
- T4 totale et libre	2
- TSH-ultra-sensible (élevée dans les hypothyroïdies primaires)	2
- T3 libre	NC
• Imagerie	
- scintigraphie thyroïdienne ( <sup>123</sup> I ou <sup>99m</sup> Tc) : permet de distinguer l'hypothyroïdie par glande ectopique de l'athyréose	1
- âge osseux	1
- hémicorps gauche	NC
- recherche	
. un retard d'âge osseux	1
. à cet âge, points d'ossification de Todt et Béclar = tibial supérieur et fémoral inférieur	1
. une dysgénésie épiphysaire, une densification osseuse de la base du crâne	NC
• En fonction des résultats préliminaires	
- échographie cervicale	1
- iodurie des 24 heures	NC
- dosage de la thyroglobuline plasmatique (nulle dans l'athyréose)	NC

*NB: Examens non spécifiques: NFS = anémie normochrome normocytaire (au cours de l'évolution, parfois microcytaire ou macrocytaire par défaut d'absorption du fer, des folates et de la cobalamine) ; ECG : bradycardie, microvoltage. Radiographie de thorax: cardiomégalie fréquente. Difficile d'être plus précis dans ce contexte : on ne vous donne pas le résultat des dosages hormonaux...*

**DOSSIER N°24**

6. Cette affection aurait pu être diagnostiquée par un examen simple : quel est-il et quelles en sont les modalités pratiques ? (5)

- Dosage de la TSH ultra-sensible sur papier buvard (oubli = 0) .....3
- obligatoire en France au 3<sup>e</sup> jour de vie .....1
- conjointement avec le test de Guthrie (recherche d'une phénylcétonurie) ..... 1
- prélèvement aseptique au talon .....NC
- envoi à un laboratoire de référence .....NC
- un résultat de TSH < 30 mU/l est considéré comme normal, un résultat compris entre 30 et 40 mU/l impose au laboratoire de reconstruire cette valeur sur le même échantillon. La confirmation du premier dosage conduit à demander un deuxième échantillon. Enfin, une valeur de TSH > 40 mU/l est pathologique. Le nouveau-né est alors convoqué pour un examen clinique et un prélèvement pour dosages plasmatiques de la TSH et de la T4 libre .....NC

*NB: Méconnaît les hypothyroïdies secondaires.*

7. Quel est votre traitement ? (25)

- Hormonothérapie (opothérapie) substitutive : (oubli = 0) .....4
- Thyroxine : LT4.....2
- par exemple L-Thyroxine® (goutte à 5 pg) ou Levothyrox® (cp à 50 pg) .....NC
- 5 à 8 p g/kg/j ..... NC
- Sans attendre la confirmation biologique.....NC
- Tous les jours.....1
- À vie si le diagnostic d'hypothyroïdie primaire est confirmé.....1
- À noter dans le carnet de santé .....1
- parents prévenus des signes de décompensation et de surdosage .....1
- Surveillance : (oubli = 0).....1
- Clinique
- régression des signes d'hypothyroïdie : .....1
- notamment normalisation de l'examen neurologique et psychique (acquisitions et efficacité scolaire) ..2
- taille, poids et périmètre crânien .....1
- état cutané.....1
- transit intestinal .....1
- température .....1
- examen cardiovasculaire (surveiller notamment l'apparition de signes de surdosage : thyrotoxicose iatrogène).....1
- Biologique
- initialement jugée sur les taux de FT4, la normalisation de la TSH n'intervenant qu'après plusieurs jours voire semaines.....NC
- la TSH ultra-sensible doit rester dans les limites de la normale .....2
- soit inférieure à 5 mU/l (0,5 < normale < 5) .....NC
- son élévation signe soit la nécessité d'augmenter la dose, soit la nécessité d'augmenter la compliance..NC
- la FT4 doit être maintenue à la limite supérieure de la normale ..... 1
- Radiologique :.....1
- âge osseux deux fois par an initialement, puis selon l'évolution clinique ..... 1
- doses reçues à noter dans le carnet de santé .....NC
- Allocation de maladie de Longue Durée (ALD30) - prise en charge à 100 % .....1

## DOSSIER N°25 : Une tuberculose extra-pulmonaire

Une petite fille de 4 ans, d'origine malienne, née en France métropolitaine et n'ayant jamais voyagé à l'étranger, vous est adressée pour altération de l'état général et fièvre évoluant depuis un mois, compliqués depuis deux jours par une polypnée. Son médecin traitant a fait pratiquer une radiographie de thorax de face qui objective une cardiomégalie importante sans foyer pleuro-parenchymateux ni élargissement médiastinal.

La lecture du carnet de santé de l'enfant ne retrouve aucun antécédent particulier. Les vaccinations sont à jour, notamment le BCG dont le dernier contrôle (IDR) était normal.

L'examen clinique retrouve une enfant fatiguée, subfébrile à 37,9°C. Il existe effectivement une polypnée régulière à 50 par minute sans autre signe de détresse respiratoire ni toux. L'auscultation pulmonaire retrouve quelques crépitations aux deux bases. Il existe un pouls paradoxal, la tension artérielle est normale. On retrouve une hépatomégalie franche avec turgescence jugulaire spontanée. Les bruits du cœur sont assourdis, la fréquence cardiaque est régulière à 120 par minute. Le reste de l'examen est sans particularité, il n'existe notamment pas d'adénopathie ni de splénomégalie. Absence d'épanthème ni d'exanthème.

L'ECG s'inscrit en rythme sinusal à 120 par minute sans trouble de la conduction auriculo-ventriculaire ni intraventriculaire. Il existe un micro-voltage évident.

L'échographie cardiaque réalisée en urgence objective un volumineux épanchement péricardique circonférentiel avec un ventricule gauche quasiment arrêté (FR 12 %), un ventricule droit dilaté, un septum interventriculaire paradoxal et des pressions de remplissage élevées. L'architecture cardiaque est par ailleurs normale. Il ne semble pas exister de formation tumorale intra-péricardique susceptible d'expliquer l'épanchement.

On pose donc le diagnostic de tamponnade et l'enfant est adressée en urgence en chirurgie cardiaque où est pratiqué un drainage qui confirme l'hémopéricarde puis une biopsie péricardique dont l'examen anatomopathologique retrouvera l'existence de foyers de nécrose caséeuse au sein de granulomes géantocellulaires. Présence de bacilles alcool-résistants à l'examen direct. L'identification ultérieure confirmera l'existence de *Mycobacterium tuberculosis*.

On pose donc le diagnostic de péricardite tuberculeuse chez cette enfant de 4 ans.

1. Que vous inspire la notion d'une vaccination bien conduite chez cette enfant ? D'une manière générale, quel est l'intérêt de la vaccination par le BCG chez l'enfant ? Quelles en sont les modalités ?
2. Quelles sont les particularités de la tuberculose de l'enfant par rapport à celle de l'adulte ?
3. Dans ce contexte particulier, quelle est votre démarche diagnostique complémentaire ?
4. Vous décidez de la mise en route d'un traitement antituberculeux. Quels sont les médicaments utilisables chez l'enfant, leur mode d'action, leurs effets secondaires ? (question non cotée)
5. Quel(s) schéma(s) thérapeutique(s) pouvez-vous proposer ?
6. Un médicament particulier doit être ajouté dans ce contexte particulier. Quel est-il ? Que cherche-t-on à éviter ? Quelle en serait la contre-indication majeure dans ce contexte ?
7. Comment surveillez-vous votre traitement ?

**DOSSIER N°25**

1. Que vous inspire la notion d'une vaccination bien conduite chez cette enfant ? D'une manière générale, quel est l'intérêt de la vaccination par le BCG chez l'enfant ? Quelles en sont les modalités ? (20)

- La vaccination par le BCG, même bien conduite, même efficace en terme de positivité des tests tuberculiniques de contrôle, n'élimine en rien la possibilité d'un contage tuberculeux ni d'une tuberculose-maladie.....4
- Modalités pratiques
  - contre-indications formelles = déficits immunitaires portant sur l'immunité cellulaire (oubli = 0) .....2
  - dont SIDA, materno-foetal notamment (suspecté, et *a fortiori* avéré) .....1
  - risque de BCGite mortelle.....1
  - dermatose infectieuse évolutive (contre-indication temporaire) .....1
- Injection réalisée à la face interne du tiers moyen du bras (esthétique...) .....1
- Monovax® = recommandé chez l'enfant de moins de 6 ans :.....1
- impacts cutanés faits au travers de la solution de BCG déposée sur la peau (2 impacts avant 6 mois, 3 impacts avant 3 ans, 4 impacts avant 9 ans, 5 impacts avant 15 ans, 6 à 7 impacts après 15 ans et chez l'adulte).....NC
- BCG intradermique = recommandé chez l'enfant de plus de 6 ans et chez l'adulte ..... 1
- Obligatoire en France avant l'entrée en collectivité (soit vers 2 ans) ..... 4
- Contrôle de l'immunité .....1
- 3 à 12 mois après la vaccination puis tous les ans jusqu'à 25 ans .....NC
- Une seule revaccination recommandée en cas d'échec.....1
- Mise à jour du carnet de santé.....2

*NB : Le BCG a fait pratiquement disparaître toutes les formes de tuberculose les plus graves (miliaire et méningite) mais son intérêt diminue avec la diminution de l'endémie tuberculeuse; la vaccination de masse ne doit cependant pas être remise en question du fait de l'apparition de résistances aux antituberculeux (cf. pandémie à VIH), particulièrement dans les pays à forte prévalence et chez les migrants. Le BCG diminue le risque de tuberculose dans les 10 ans qui suivent chez 50 % des sujets vaccinés et dans les 20 ans qui suivent chez 50 % d'entre-eux.*

2. Quelles sont les particularités de la tuberculose de l'enfant par rapport à celle de l'adulte ? (10)

- Aptitude plus élevée aux atteintes extra-pulmonaires.....3
- Peu de lésions cavitaires.....2
- Moins de résistance secondaire.....2
- Populations bactériennes plus réduites.....1
- Médicaments bien tolérés à doses plus élevées .....1
- Moindres effets secondaires de ces médicaments .....1

3. Dans ce contexte particulier, quelle est votre démarche diagnostique complémentaire ? (30)

"Confirmation" diagnostique

- Intradermo-réaction à la tuberculine.....2
- Examens cyto bactériologiques à la recherche du bacille de Koch (bacille alcool-résistant) : .....2
- tubages gastriques (3 matins de suite, à jeun, avant le lever ; examen sensibilisé par la mise en route du traitement : à répéter sous traitement).....2
- urines (intérêt si leucocyturie uniquement) .....1
- crachats .....1
- sang (hémocultures "mycobactéries") .....1
- ponction lombaire au moindre doute (fréquence des localisations extra-pulmonaires) .....1
- Examen direct (coloration de Ziehl-Neelsen) + culture (milieu de Löwenstein).....2
- Possibilité de diagnostic rapide (48 h) par PCR .....1
- Antibiogramme + étude du pouvoir bactéricide des associations.....2

Recherche d'une éventuelle porte d'entrée / localisation secondaire : .....4

- Radiographie de thorax face et profil.....1
- Tomodensitométrie thoracique (examen du médiastin +++ ) .....2
- ± fibroscopie bronchique si point d'appel radiologique en faveur d'une menace de fistulisation..... 2

Enquête sanitaire et sociale : (oubli = 0) .....4

- Recherche du contaminateur et dépistage des autres contaminés (fratrie +++)......1
- Déclaration obligatoire au médecin-inspecteur de la DDASS.....1

4. Vous décidez de la mise en route d'un traitement antituberculeux. Quels sont les médicaments utilisables chez l'enfant, leur mode d'action, leurs effets secondaires ? (NC)

Produits	Posologie	Dose maximale quotidienne	Produits
Isoniazide Rimifon® bactériostatique intracellulaire RP = 3 %	10 à 12 mg/kg/j	300 mg	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Toxicité hépatique (élévation, des transaminases, ictère).</li> <li>• Neuropathies périphériques.</li> <li>• Convulsions.</li> </ul>
Rifampicine Rifadine® Rimactan® bactéricide intracellulaire RP= 0,1 %	10 à 15 mg/kg/j avant 2 ans 10 mg/kg/j après 2 ans	600 mg	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Induction enzymatique (accélère le catabolisme des glucocorticoïdes, digoxine, théophylline, anticonvulsivants, kétoconazole, ciclosporine, isoniazide).</li> <li>• Augmente l'hépatotoxicité de l'isoniazide.</li> <li>• Coloration rouge-orangée des urines.</li> <li>• Troubles digestifs.</li> <li>• Rares accidents immuno-allergiques.</li> </ul>
Ethambutol Myambutol® Dexambutol® bactériostatique RP=0%	20 à 25 mg/kg/j	2,5 g	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Névrite optique (dose-dépendante).</li> </ul>
Pyrazinamide Pyrilène® bactéricide RP=0	20 à 30 mg/kg/j	2 g	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Hépatotoxicité (dose-dépendante).</li> <li>• Hyperuricémie.</li> <li>• Troubles digestifs.</li> <li>• Arthralgies.</li> <li>• Rash cutané.</li> </ul>

NB : Doses non exigibles au Concours. RP = résistance primaire. Tableau emprunté à l'excellent Pédiatrie pour le Praticien, par A. Bourillon et collaborateurs aux Éditions SIMEP.

5. Quel(s) schéma(s) thérapeutique(s) pouvez-vous proposer ? (10)

- Schémas possibles (France)
  - trithérapie INH + RMP + EMB pendant 2 mois.....2
  - . puis bithérapie INH + RMP pendant 7 mois .....2
  - . soit 9 mois au total .....1
  - quadrithérapie INH + RMP + EMB + PZA pendant 2 mois.....2
  - . puis bithérapie INH + RMP pendant 4 mois .....2
  - . soit 6 mois au total .....1
  - Protocole de l'American Thoracic Society : .....NC
  - trithérapie INH + RMP + PZA pendant 2 mois ;
  - . puis bithérapie INH + RMP pendant 4 mois.
  - en cas de suspicion initiale de résistance à l'INH, ajout d'une quatrième drogue initiale (EMB ou streptomycine) jusqu'à obtention de l'antibiogramme.
  - Chez cette enfant en particulier, la plupart des équipes s'accordera pour un schéma de 6 mois avec éventuellement prolongation de la bithérapie jusqu'à 10 mois soit 12 mois de traitement .....NC

NB : Pas d'abréviations le jour du Concours... Règle d'or initiale : jamais moins de trois antibiotiques, ceci afin qu'au moins deux antibiotiques agissent de façon synergique sur un mycobacterium potentiellement résistant; une fois l'antibiogramme obtenu, il sera alors possible d'adapter le traitement: pas avant!

**DOSSIER N°25**

6. Un médicament particulier doit être ajouté dans ce contexte particulier. Quel est il ? Que cherche t-on à éviter ? Quelle en serait la contre-indication majeure dans ce contexte ? (10)

- Corticothérapie :.....4
- Prévention de la péricardite constrictive séquellaire .....2
- Contre-indication formelle
  - adénopathie latéro-trachéale.....1
  - risque de fistulisation trachéale avec vomique caséuse asphyxiante mortelle (essentiellement chez le nourrisson ; indication chirurgicale).
- Modalités pratiques
  - 1 à 2 mg/kg/j en prises fractionnées le matin et à midi, pendant le repas .....1
  - à doses maximales pendant 3 mois puis décroissance très progressive (éviter l'effet rebond) .....1
  - mesures associées : régime hypercalorique hypoglycémique limité en graisses, apports calciques et vitaminiques ; pansement gastrique.....1

*NB : Autres indications de la corticothérapie dans le cadre de la tuberculose : pleurésie séro-fibrineuse, atélectasie parenchymateuse, granulome endobronchique.*

7. Comment surveillez-vous votre traitement ? (20)

Efficacité

- Obtention de l'antibiogramme .....3
  - prouvant la sensibilité de la souche aux antibiotiques utilisés (environ 5 à 7 semaines de délai) ..... 1
- Absence de récurrence péricardique ni de dissémination secondaire :.....1
- radiographie de thorax tous les 3 mois.....1
- échographie cardiaque :.....1
  - tous les mois pendant 3 mois puis tous les 3 mois pendant un an puis tous les ans pendant 3 ans..NC

Observance du traitement :.....3

- Coloration des urines sous rifampicine .....1
- Uricémie sous pyrilène .....1

Tolérance :.....3

- Tolérance clinique des antibiotiques et de la corticothérapie .....1
- Consultation mensuelle pendant 6 mois puis tous les 3 mois.....1
- Transaminases tous les mois pendant 2 mois puis selon l'évolution (ictère) .....1
- Uricémie (si PZA) à 1 mois .....1
- Examen ophtalmologique au diagnostic ; à renouveler si troubles fonctionnels ..... 1

*NB : Cette enfant ne tousse pas et n'est donc pas bacillifère : retour possible à la maison sous réserve d'identification du contaminateur et que les contaminés soient identifiés et traités. "Garder l'enfant en otage" (hum... !) afin de forcer la famille à se faire dépister et traiter: il est de votre responsabilité (et de celle du médecin de la DDASS) d'éviter l'épidémie... Ne pas mollir devant une tuberculose*

*Pour le Concours : tuberculose => sachez pratiquer les tests d'acétylation (non faits en pratique !) et sachez adapter les doses en cas de complications (exemple : cytolyse). Se rappeler qu'une trithérapie antibiotique initiale reste obligatoire dans tous les cas. Pensez à enrayer l'épidémie : médecin-inspecteur de la DDASS.*

## **DOSSIER N°26 : Une tuméfaction rétro-auriculaire**

Sylvain, âgé de 18 ans, se présente à votre consultation pour une tuméfaction rétro-auriculaire droite douloureuse, accompagnée de céphalées diffuses, apparues depuis 2 jours.

Cet adolescent n'a aucun antécédent particulier, la lecture du carnet de santé retrouve un développement staturo-pondéral normal. Les vaccinations obligatoires sont à jour.

L'examen retrouve une fièvre à 38,7°C bien tolérée. La douleur s'étend en avant du conduit auditif externe droit et irradie à l'intérieur de l'oreille. Il existe un trismus droit modéré. La palpation retrouve la tuméfaction ferme, élastique, d'aspect piriforme, refoulant le lobe de l'oreille droite, comblant le sillon rétro-auriculaire, ainsi que des adénopathies prétragiennes et sous angulo-maxillaires bilatérales douloureuses.

Il n'existe aucun signe en faveur d'un syndrome méningé. Il n'est pas retrouvé d'exanthème. L'examen endobuccal retrouve une inflammation en regard des orifices des canaux de Sténon et de Wharton.

Le reste de l'examen clinique est sans particularité.

1. Quel est votre diagnostic ? Quels en sont les arguments ?
2. Quelles sont les caractéristiques de l'agent causal ?
3. Une atteinte particulière doit être éliminée chez cet adolescent. Quelle est-elle ? Quel en est le traitement ? Quelles en sont les complications ?
4. Quels sont les diagnostics différentiels des deux atteintes principales de cette affection ?
5. Deux autres complications moins fréquentes peuvent survenir au cours de cette affection : quelles sont-elles ?
6. Quelles mesures thérapeutiques prenez-vous chez cet adolescent ? Quels sont les autres moyens thérapeutiques de cette affection ?

**DOSSIER N°26**

## 1. Quel est votre diagnostic ? Quels en sont les arguments ? (20)

- Oreillons (parotidite ourlienne) .....5
- Chez un adolescent âgé de 18 ans.....NC
- Parotidite droite typique .....4
  - avec signes imminents de bilatéralisation : .....1
  - adénopathies locorégionales bilatérales.....1
  - énanthème en regard des orifices des deux canaux de Sténon .....1
- Sublinguite/submaxillite : .....2
  - douleur provoquée.....1
  - enanthème en regard des orifices de deux canaux de Wharton.....1
- Fièvre modérée inférieure à 39°C.....2
- Céphalées .....2
- Pas d'argument en faveur d'un autre diagnostic.....NC

*NB : Céphalées plus fréquentes chez l'adolescent.*

## 2. Quelles sont les caractéristiques de l'agent causal ? (5)

- Infection à paramyxovirus à ARN .....3
  - hémagglutinine positive, neuraminidase positive, hémolysine positive, récepteur du complément positif .....NC
- Incubation : 18 à 21 jours .....1
- Contagion : 3-4 jours avant, 4-5 jours après l'apparition des signes cliniques .....1

## 3. Une atteinte particulière doit être éliminée chez cet adolescent. Quelle est-elle ? Quel en est le traitement ? Quelles en sont les complications ? (15)

- Recherche systématique d'une orchite (oubli = 0) .....4
- Uni ou bilatérale.....1
- Chez tout garçon pubère .....1
  - souvent tardive .....NC
  - avec ré-élévation thermique vers le 6<sup>e</sup> jour .....NC
  - douleurs abdominales .....NC
  - douleurs scrotales irradiant à l'aîne .....NC
  - testicules sensibles à la palpation .....NC
- Traitement .....2
  - immobilisation des bourses (suspensoir).....2
  - repos au lit .....2
  - anti-inflammatoires non stéroïdiens.....2
- Évolution .....NC
  - bénigne le plus souvent.....NC
  - azoospermie transitoire possible.....1
  - stérilité (5 ‰) par atrophie unilatérale à fonction endocrinienne toujours respectée .....2

*NB : Plus souvent unilatérale que bilatérale (25 %). Tuméfaction rouge du scrotum. Intégrité du déférent et de l'épididyme. À rechercher a fortiori chez tout monorchide pubère présentant une parotidite ourlienne !*

4. Quels sont les diagnostics différentiels des deux atteintes principales de cette affection ? (30)

Parotidite	
• Virale .....	3
- coxsackie A, échovirus, para influenza? .....	1
- VIH.....	1
• Bactérienne : terrain : lithiase, dénutrition, déshydratation, opéré .....	3
- staphylocoque doré.....	1
- streptocoque .....	1
• Médicamenteuse : .....	3
- phénylbutazone et pyrazolés, isoprénaline, thiouracile, guanéthidine .....	NC
• Intoxication : .....	3
- iode, plomb, mercure.....	NC

Orchite

* Torsion de testicule (oubli = 0) (fièvre généralement inférieure à 38°C sauf si vue tardivement) .....	3
• Épididymite aiguë (MST à cet âge -> bilan ++). .....	2
• Torsion d'annexe (hydatide de Morgani) .....	1
• Cancer du testicule à révélation aiguë.....	2
• Purpura rhumatoïde.....	2
• Douleurs projetées : pyélonéphrite/appendicite aiguës, colite néphrétique, hernie étranglée .....	4

*NB: Régime riche en amidon (mangeur de pain) : plutôt hypertrophie parotidienne que parotidite.  
Cancer du testicule = cancer du sujet jeune !!!*

5. Deux autres complications moins fréquentes peuvent survenir au cours de cette affection quelles sont-elles ? (10)

• Méningo-encéphalite ourlienne (0,5 ‰) : .....	4
- contemporaine de la parotidite ou retardée de 2-3 semaines .....	NC
- syndrome infectieux, syndrome méningé discret.....	NC
- troubles de conscience, convulsions, signes déficitaires.....	NC
- complications : surdité uni/bilatérale irréversible inappareillable.....	2
• Pancréatite aiguë ourlienne (0,4 ‰) : .....	4
- douleurs solaires, vomissements .....	NC
- élévation de l'amylasémie et de l'amylasurie, hyperglycémie et glycosurie transitoires .....	NC
- complication exceptionnelle : diabète insulino-dépendant.....	NC

6. Quelles mesures thérapeutiques prenez-vous chez cet adolescent ? Quels sont les autres moyens thérapeutiques de cette affection ? (20)

• Chez cet adolescent	
- retour à domicile.....	3
- éviction scolaire pendant 15 jours.....	3
- éloignement des monorchides et mal-entendant(e)s non-immun(e)s.....	3
- antalgiques simples.....	3
- par exemple paracétamol-dextropropoxyphène.....	1
- Diantalvic®.....	NC
- 2 gélules 3 fois par jour sans dépasser 6 gélules par jour .....	NC
- mise à jour du Carnet de santé .....	1

- Autres traitements
- traitement préventif = vaccination .....2
- vaccin vivant atténué.....1
- contre-indiqué chez l'immunodéprimé .....1
- Imovax Oreillons® ou ROR® (+ rubéole + rougeole) .....NC
- 1 seule injection sous-cutanée.....NC
- anticorps positifs dès le 18<sup>e</sup> jour et pendant 15 ans.....NC
- indications
- nourrissons entre 12 et 18 mois.....NC
- contage récent (incubation 18 à 21 jours ; positivité des anticorps en 18 jours...) chez un monorchide ou un(e) mal-entendant(e) non immun vivant en collectivité .....NC
- Traitement "curatif" = immunoglobulines spécifiques : .....2
- 0,3 ml/kg en intramusculaire moins de 48 heures après le contage..... NC
- indications : femme enceinte (naturellement immunodéprimée donc à risque), adolescent non immun ... NC

*NB: nouveau-né protégé jusqu'à l'âge de 6 mois (anticorps maternels). Attention au ROR®: pas de vaccination chez la jeune fille pubère sans contraception : risque de rubéole congénitale si grossesse en cours car vaccin vivant atténué.*

## DOSSIER N°27 : Une éruption vésiculeuse fébrile

Marc, âgé de 4 ans, vous est amené aux urgences pédiatriques pour une éruption fébrile. Cette éruption est constituée de papules et vésicules ortiées disséminées sur l'ensemble du corps, notamment du cuir chevelu. Ces lésions sont d'âge et d'aspects différents : croûteuses, ou au contraire creusées et cernées de lésions de grattage, ou bien claires, intactes, cernées d'un halo érythémateux réalisant l'aspect d'une goutte de rosée sur un pétale de rose. Aucune lésion en cocarde. Ces lésions sont apparues il y a quatre jours.

Autour des orifices nasaires, ces lésions confluent en plaques jaunâtres discrètement suintantes (aspect de miel). Les conjonctives sont normales, ainsi que les amygdales et les tympans. Il existe cependant des lésions ulcéreuses non hémorragiques endobuccales, à la face interne des joues et sur la voûte du palais.

Vous retrouvez des adénopathies sterno-cléido-mastodienne et rétro-occipitales sensibles, bilatérales. Aucune lésion purpurique ni pâleur cutanée ou conjonctivale. Les ongles et les mains sont sales.

La nuque est parfaitement souple, l'examen neurologique est strictement normal.

L'auscultation cardio-pulmonaire, l'examen abdominal et articulaire sont normaux.

La température est à 38,5°C. Marc se gratte beaucoup durant votre examen. Le prurit l'empêche de dormir la nuit.

Marc est fils unique, va à la crèche où aucun cas similaire n'a été rapporté. Ses parents sont bien portants. Le grand-père maternel de l'enfant vit au domicile de la famille. Il est traité depuis plusieurs années pour un lymphome malin non hodgkinien, apparemment peu agressif.

Le carnet de santé ne relève rien de particulier.

Poids : 18 kg.

1. Quel est votre diagnostic ? Sur quels arguments ?
2. Quelles en sont les complications ?
3. Quels sont les risques à craindre chez le grand-père de Marc ?
4. Rédigez votre ordonnance pour cet enfant.
5. Quelles sont les autres mesures à associer à votre traitement spécifique ?

## DOSSIER N°27

## 1. Quel est votre diagnostic ? Sur quels arguments ? (20)

• Varicelle .....	4
• Impétiginisée (oubli = 0) .....	5
• Chez un enfant âgé de quatre ans .....	1
- énanthème .....	2
- et exanthème varicelleux typiques.....	2
- lésions péri-orificielles d'impétigo .....	2
- mellicériques .....	1
- adénopathies locorégionales.....	1
- fébricule .....	1
- lésions de grattage.....	1
- hygiène douteuse.....	NC

*NB : Lésion en cocarde : pensez "érythème noueux".*

## 2. Quelles en sont les complications ? (25)

• Complications de la varicelle	
- surinfection bactérienne .....	2
- kératite .....	1
- purpura thrombopénique.....	1
- laryngite aiguë.....	1
- pneumopathie varicelleuse (chez l'adulte <i>essentiellement</i> ) .....	1
- ataxie aiguë cérébelleuse varicelleuse.....	2
- encéphalite diffuse ; penser au syndrome de Reye.....	1
- réactivation = zona.....	1
• Complications de l'impétigo	
- bactériémie, septicémie.....	1
- lymphangite .....	1
- scarlatine (porte <i>d'entrée endobuccale</i> ) .....	1
- staphylococcie pleuro-pulmonaire (chez le nourrisson).....	1
- cellulite, fasciite .....	2
- abcès .....	1
- ostéomyélite.....	1
- ostéoarthrite .....	1
- thrombose veineuse (sinus longitudinal) .....	1
- complications immunologiques post-streptococciques : .....	2
- glomérulonéphrite aiguë post-streptococcique.....	2
- chorée de Sydenham .....	NC
- érythème noueux.....	1

*NB : Retenir que la GNA peut faire suite à une infection streptococcique cutanée ou pharyngée alors que le RAA ne complique classiquement que les infections streptococciques à porte d'entrée pharyngée. La chorée de Sydenham est exceptionnelle : vivement l'avènement de "l'evidence-based medicine"...*

## 3. Quels sont les risques à craindre chez le grand-père de Marc ? (5)

• Réactivation (stimulation antigénique) d'un éventuel VZV latent chez le grand-père : risque de zona2	
• Ou primo-infection varicelleuse en cas d'immunodéficiência (cancer) avec risque de pneumopathie varicelleuse grave potentiellement mortelle .....	3

## 4. Rédigez votre ordonnance pour cet enfant. (25)

• Docteur X, signé, daté .....	1
• Enfant Marc Z .....	1
• 4 ans .....	2
• 18 kg .....	2

- Toilette soigneuse de la peau au savon doux .....3
- Sécher sans frotter..... 1
- Hexomédine® acqueuse : une application matin et soir après la toilette à l'aide de compresses stériles sur les lésions cutanées, propres et sèches, jusqu'à disparition des lésions ..... 3
- Josacine® (50 mg/kg/j) soit chez cet enfant 500 mg matin et soir, pendant dix jours, per os .....5
- Théralène® sirop : 1 cuiller à café matin et soir pendant 5 jours, en cas de grattage intense perturbant le sommeil .....2
- Traitement antipyrétique : mesures physico-chimiques
  - déshabiller.....NC
  - bains tièdes 2°C au-dessous de la température corporelle.....NC
  - Efferalgan® sirop pédiatrique : une cuiller-mesure n°18 quatre fois par jour jusqu'à 24 h après disparition de la fièvre.....NC
- Lavage fréquent des mains et des ongles, coupés courts.....3
- Reconsulter en cas de persistance d'une fièvre supérieure à 38,5°C après 48 h de traitement .....1
- Compresses stériles : qsp 7 jours .....NC
- Bien se laver les mains après les soins prodigués à l'enfant (contagiosité) ..... 1

*NB : Pas d'indication ici à un traitement systémique par aciclovir ZoviraxO ; n'a d'intérêt par voie orale que si administré dans les 24 premières heures donc pas ici ; effet de toute façon très modeste chez les enfants par ailleurs bien portants. En pratique, le véritable problème ici, c'est l'impétigo ! Sauf complication, on ne recherche pas le germe responsable de la surinfection bactérienne : activité typique de consultation, l'enfant va bien merci, le mieux étant l'ennemi du bien et du trou de la Sécu... Sachez que les dermatologues ADORENT les macrolides... Maintenant, si vous tenez absolument à me prendre la tête en cas d'impétigo streptococcique avéré = pénicilline V Oracilline® ; en cas d'impétigo staphylococcique avéré = pénicilline M BristopenO ou pristinamycine Pyostacine® (très cher...). Pour la peine, débrouillez-vous avec les doses... Lisez l'énoncé, on vous donne le poids de l'enfant : donc ne laissez pas la mère (ni le correcteur) se charger du calcul des doses, on se trompe si facilement de nos jours...*

5. Quelles sont les autres mesures à associer à votre traitement spécifique ? (25)

- Chez l'enfant
  - éviction de la crèche (oubli = 0) .....5
  - et des sujets non-immuns ou immunodéprimés : (oubli = 0) .....5
  - cancéreux (grand-père) ..... 1
  - femme enceinte (avant la 20e semaine) : risque majeur de foetopathie grave .....1
  - associant lésions cutanées, anomalies des membres, atrophie corticale ; incidence = 2 % ; en cas d'infection tardive chez la mère, entre 5 et 2 jours avant l'accouchement : indication à un traitement préventif immédiat chez le nouveau-né par immunoglobulines intraveineuses spécifiques ; infection néonatale fatale dans 5 % des cas.
  - nouveau-né..... 1
  - atopique : risque de syndrome de Kaposi-Juliusberg (= syndrome malin des maladies virales) ..... 1
  - proscrire l'aspirine en cas de fièvre : risque de syndrome de Reye..... 1
  - proscrire les anti-inflammatoires non stéroïdiens : risque de cellulite en cas d'infection de la face.NC
  - traitement d'un gîte narinaire en cas de récurrence de l'impétigo : portage chronique possible .....2
  - dépister la famille car contagiosité et transmission croisée fréquentes (ré-infection) ..... 1
  - gîtes = narines + marge anale.....NC
  - protéinurie à la bandelette à JO et à 3 semaines (oubli =0).....2
  - mise à jour du carnet de santé..... 1
- Chez le grand-père
  - éloignement .....2
  - se discute un traitement préventif par immunoglobulines intraveineuses spécifiques ..... 2

*NB: Aucune indication aux AINS dans la varicelle...*

*NB : Idéalement, je téléphonerais depuis les urgences à l'hématologue du grand-père histoire de lui dire que le petit-fils à la varicelle.*

## DOSSIER N°28 : Une éruption compliquée

Éric, âgé de 4 ans, vous est amené par ses parents en consultation de pédiatrie pour une fièvre éruptive.

La lecture du carnet de santé ne retrouve aucun antécédent particulier. Les vaccinations obligatoires sont à jour.

Les signes ont commencé il y a 15 jours par une toux rauque avec larmoiement, écoulement nasal profus et fièvre à 40°C.

Depuis lors, Eric mange peu, reste très grognon et se réveille souvent la nuit. La fièvre a baissé mais reste aux alentours de 38-38,5°C. Il y a deux jours est apparue une éruption ayant débutée à la tête et au cou, s'étendant en une seule poussée à l'ensemble du corps. Il n'existe pas de notion de prurit.

L'examen retrouve un enfant fatigué, grognon, fébrile à 39,3°C malgré la prise d'Efferalgan®. Il existe une toux rauque productive.

L'examen neurologique est sans particularité, notamment absence de syndrome méningé. L'auscultation cardiaque est normale. L'auscultation pulmonaire retrouve des râles bulleux diffus bilatéraux. Aucun signe de détresse respiratoire. L'abdomen est souple, non douloureux.

L'examen ORL révèle une gingivostomatite sans signe de Koplick, une rhinite antérieure et postérieure purulente. Les tympans sont congestifs sans anomalie des reliefs. Il existe des adénopathies cervicales non suspectes de malignité.

L'éruption cutanée est faite d'éléments maculo-papuleux en relief, de tailles différentes, généralisés à l'ensemble du corps mais respectant les extrémités et le cuir chevelu. Il existe un fin liseret bordant la racine des premiers cheveux. Certains placards éruptifs ne sont pas confluents et respectent ainsi des intervalles de peau saine. Il existe une zone de desquamation fine. Quelques lésions purpuriques sont notées. Absence de lésion de grattage.

La radiographie de thorax objective des foyers parenchymateux disséminés plutôt hilifuges avec bronchogrammes aériens.

1. Quel est le diagnostic le plus probable ? Justifiez. La note purpurique est-elle atypique ?
2. Qu'évoque la toux rauque ? Quelle en est l'évolution ?
3. Quelle est votre diagnostic concernant l'atteinte respiratoire ? Justifiez.
4. Quelle est votre attitude thérapeutique chez cet enfant ?
5. Alors que son état allait en s'améliorant, Éric vous est réadressé en urgences trois semaines plus tard pour des convulsions généralisées avec troubles importants de la conscience hors contexte fébrile. Quel est votre diagnostic concernant cette complication de l'affection diagnostiquée à la question n°1 ? Quelles sont les autres complications graves de l'affection diagnostiquée à la question n°1 ?
6. Quelle est la base du traitement préventif de cette affection ?

## DOSSIER N°28

1. Quel est le diagnostic le plus probable ? Justifiez. La note purpurique est-elle atypique ? (30)
- Rougeole surinfectée .....4
  - Phase invasive d'environ 12-14 jours : .....1
    - avec fièvre élevée .....1
    - altération de l'état général .....1
    - troubles digestifs .....1
    - troubles de l'humeur.....1
    - troubles du sommeil .....1
    - catarrhe oculo-nasal .....2
    - toux rauque.....2
  - Phase d'état vers le 14e jour : .....1
    - défervescence thermique modérée mais incomplète.....1
    - exanthème typique .....2
  - Persistance de signes ORL en faveur d'une surinfection bactérienne : .....1
    - rhinite purulente .....1
  - Signes respiratoires en faveur d'une surinfection pulmonaire : .....1
    - probablement consécutive à la surinfection ORL.....1
    - probablement bactérienne .....1
    - foyers auscultatoires et radiologiques.....1
    - aucun signe en faveur d'une rougeole pulmonaire maligne.....2
  - Note purpurique
    - NON atypique.....2
    - fréquente .....1
    - sans gravité.....1
- NB : Les tympans congestifs ne sont pas le signe d'une otite moyenne aiguë car les reliefs sont normaux mais plutôt le signe d'une congestion normale dans ce contexte de rhinorrhée traînante (obstruction des trompes d'Eustache, inflammation locorégionale...)*
2. Qu'évoque la toux rauque ? Quelle en est l'évolution ? (5)
- Laryngite aiguë striduleuse .....3
    - bénigne.....1
    - d'évolution spontanément favorable.....1
3. Quelle est votre diagnostic concernant l'atteinte respiratoire ? Justifiez. (10)
- Bronchopneumopathie .....3
  - Probablement bactérienne : .....1
    - signes en foyer auscultatoires et radiologiques disséminés .....1
    - bronchogrammes aériens radiologiques .....1
    - aucun signe de mauvaise tolérance.....1
    - dans un contexte de rhinite purulente notamment postérieure.....1
    - avec fièvre.....1
    - et toux productive.....1
- NB : Banal, classique en contexte de rhinite purulente (Faites moucher les morveux ! Cela leur évitera la bronchite et l'otite moyenne aiguë, en plus de l'aspect visuel...), à ne pas confondre avec le poumon rougeoleux (cf. infra).*

## 4. Quelle est votre attitude thérapeutique chez cet enfant ? (35)

- Retour à domicile .....1
- Isolement.....1
- Éviction de la crèche ; éloignement des enfants non-immuns .....1
- Désinfection rhinopharyngée soigneuse au sérum physiologique 6 fois par jour ; bien moucher .....2
- Mesures antipyrétiques physico-chimiques : .....2
  - déshabiller l'enfant, ne pas le couvrir.....1
  - faire boire .....1
  - faire prendre des bains (ou linges humides) tièdes 2 degrés au-dessous de la température corporelle..1
  - monothérapie antipyrétique initiale par paracétamol.....1
  - par exemple Efferalgan® sirop pédiatrique.....NC
  - vérifier les doses jusqu'alors prescrites .....NC
  - 60 mg/kg/j en 4 à 6 prises per os .....1
  - à poursuivre 24 heures après disparition de la fièvre.....NC
  - en cas de fièvre persistante malgré la prise de paracétamol, bithérapie antipyrétique .....1
  - en associant acide acétyl-salicylique (aspirine).....1
  - par exemple Aspégic®.....NC
  - 50 mg/kg/j en 4 à 6 prises .....1
  - soit en alternance, soit de façon concomitante à la prise de paracétamol .....1
  - ceci en fonction de l'évolution de la courbe thermique .....NC
- Traitement de la surinfection ORL et pulmonaire : (oubli = 0) .....3
  - antibiothérapie .....2
    - orale.....1
    - présomptive dirigée contre les genres les plus fréquents à cet âge et dans ce contexte ..... 1
    - soit *Haemophilus influenzae* et *Streptococcus pneumoniae*.....1
    - en l'absence d'allergie reconnue aux (3-lactamines : .....1
    - association amoxicilline-acide clavulanique.....1
    - par exemple Augmentin® pédiatrique.....NC
    - 50 à 80 mg/kg/j .....NC
    - sans dépasser 15 mg/kg/j d'acide clavulanique .....NC
    - en 3 prises orales pendant 10 jours.....NC
    - alternative possible : céphalosporine orale.....NC
    - en cas d'allergie reconnue aux R-lactamines : macrolide.....NC
    - par exemple josamicine Josacine®.....1
    - 50 mg/kg/j en 2 prises orales pendant 10 jours.....NC
- Kinésithérapie respiratoire : (oubli = 0).....3
  - à domicile .....NC
  - par accélération du flux expiratoire.....NC
  - 1 séance par jour pendant 5 jours .....NC
- Collyre antiseptique en cas de conjonctivite.....NC
- Collyre antibiotique en cas de conjonctivite purulente associée .....NC
  - par exemple Rifamycine® collyre.....NC
  - 1 goutte dans chaque œil 3 fois par jours pendant 5 jours.....NC
- Surveillance parentale : fièvre, éruption, écoulement nasal, toux (oubli = - 3) .....3
  - consulter si persistance de la fièvre plus de 48 heures sous antibiotiques ..... 1
- Mise à jour du carnet de santé.....1

**DOSSIER N°28**

5. Alors que son état allait en s'améliorant, Éric vous est réadressé en urgences trois semaines plus tard pour des convulsions généralisées avec troubles importants de la conscience hors contexte fébrile. Quel est votre diagnostic concernant cette complication de l'affection diagnostiquée à la question n°1 ? Quelles sont les autres complications graves de l'affection diagnostiquée à la question n°1 ? (10)

- Leuco-encéphalite périventriculaire précoce.....4
  - processus auto-immun pouvant survenir 3 semaines après l'éruption. Coma (50 %), convulsions (60 %) pendant 12 à 24 heures. LCR : méningite lymphocytaire, normale dans 20 % des cas, interféron non élevé (= pas de réplication virale). EEG non spécifique. TDM cérébrale : normale dans 60 des cas, 40 % = œdème cérébral diffus dans la substance blanche et grise. Évolution : fonction de la durée des convulsions : 60 % des cas = régression en 15 jours ; récupération des fonctions supérieures en plusieurs mois ; 40 % de séquelles = déficit intellectuel, épilepsie... Traitement : anti-œdémateux ± corticoïdes.....NC
- Autres complications graves de la rougeole
  - Rougeole pulmonaire aiguë : .....2
    - pneumopathie interstitielle à cellules géantes; détresse respiratoire aiguë sévère avec hypoxie réfractaire ; terrain : immunodéprimé (parfois absence d'éruption...), malnutrition, mucoviscidose, hémopathies malignes .....NC
  - Encéphalites aiguës retardées : .....2
    - 3 à 6 mois après l'éruption ; signes déficitaires (monoparésie, hémiparésie, aphasie), myoclonies, crises convulsives partielles. EEG : diminution du rythme de base ; TDM cérébrale : hypodensités hétérogènes ; LCR : réaction cellulaire modérée, IFN négatif, anticorps positifs ; absence de traitement ; évolution sévère : séquelles neuropsychiques graves/décès ; cécité ..... NC
  - Panencéphalite subaiguë sclérosante (dite de Van Bogaert) : .....2
    - atteinte périvasculaire lymphoplasmocytaire de la substance blanche et grise avec démyélinisation diffuse. 0,3 cas/million d'enfants rougeoleux. apparition 5 à 7 ans après la rougeole. Troubles du comportement, baisse du rendement scolaire ; 25 % des cas : convulsions, dystonie, myoclonies bilatérales périodiques et symétriques des membres supérieurs. EEG : complexes périodiques en hyperpnée et à la stimulation lumineuse. TDM cérébrale : atrophie cortico-sous corticale, hypodensités paraventriculaire. LCR : cellularité normale, élévation oligoclonale des IgG .....NC

6. Quelle est la base du traitement préventif de cette affection ? (10)

- Vaccination : .....3
  - vaccin vivant atténué.....2
  - contre-indications : immunodéprimé dont femme enceinte ; allergie à l'oeuf..... 1
  - première injection avant l'âge de 9 mois .....NC
  - rappel à 18 mois.....NC
  - injection sous-cutanée.....NC
  - aucun cas décrit de panencéphalite subaiguë sclérosante post-vaccinale .....NC
  - par exemple Rouvax®.....NC
  - ou ROR Vax® (+ oreillons + rubéole) sous contraceptif chez la fille pubère ..... NC
  - efficacité : 95 % de séroconversion, durable (supérieure à 10 ans) .....NC
- Sérophrophylaxie : .....3
  - dans les 5 jours suivant un contage.....NC
  - immunoglobulines polyvalentes.....NC
  - 0,3 g/kg intramusculaire.....NC
  - efficace pendant 2 à 3 semaines.....NC
  - indication : contage chez l'immunodéprimé..... 1

## DOSSIER N°29 : Une carence martiale du nourrisson

Tony, petit italien âgé de 10 mois, est adressé à votre consultation pour des rhinopharyngites fébriles récurrentes.

Poids de naissance 3 800 g. Son poids actuel est de 10 kg, sa taille est de 72 cm. Absence de vomissement mais notion d'anorexie. Transit de selles normales.

L'examen clinique retrouve une pâleur cutanéomuqueuse. L'auscultation cardio-pulmonaire perçoit un souffle systolique endapexien 3/6. Il n'existe pas d'hépatosplénomégalie ni d'adénopathie périphérique. Aucun signe clinique de rachitisme.

Les résultats de l'hémogramme montrent

- Globules rouges : 3 200 000/mm<sup>3</sup>.
- Hémoglobine 70 g/dl.
- Hématocrite 0,28.
- Teneur corpusculaire moyenne en hémoglobine : 20 pg.
- Concentration globulaire moyenne en hémoglobine : 24 %.
- Volume globulaire moyen : 62 mm<sup>3</sup>.
- Globules blancs et formule leucocytaire normaux.
- Plaquettes normales.
- Fer sérique non dosé.

Vous suspectez le diagnostic d'anémie par carence martiale.

1. Quelles questions posez-vous à la maman à la recherche de causes favorisantes ?
2. Votre traitement consiste en une recharge martiale par fer ferreux per os. Indiquez la posologie (en mg/kg de Fe<sup>++</sup>) ainsi que les modalités d'administration quotidienne.
3. Quelle est la durée du traitement ?
4. Au bout de 2 jours de traitement, la maman vous téléphone afin de vous signaler l'existence de selles très noires. Quelle est la conduite à tenir ?
5. Au bout de 8 jours de traitement, la mère signale que l'enfant a la diarrhée. Quelle est la conduite à tenir ?
6. Les résultats de l'hémogramme réalisé après 3 semaines de traitement montrent que l'anémie persiste. L'examen clinique est inchangé. Quels sont les deux dosages biologiques que vous demandez en priorité ? Pourquoi ?
7. Après quel délai considérerez-vous que votre traitement est en échec ? Quelles hypothèses envisagez-vous alors ?

## DOSSIER N°29

1. Quelles questions posez-vous à la maman à la recherche de causes favorisantes ? (20)

- Recherche de facteurs favorisant une anémie par carence martiale
  - Facteurs materno-fœtaux
    - prématurité.....2
    - hypotrophie.....2
    - gémellité .....2
    - carence martiale maternelle : .....2
    - grossesses multiples .....2
    - grossesses récentes.....2
    - saignement gravidique.....2
  - Carences d'apports :.....2
    - absence de diversification (régime lacté exclusif) .....2
    - troubles digestifs prolongés du nourrisson (dont reflux gastro-césophagien) .....2

2. Votre traitement consiste en une recharge martiale par fer ferreux per os. Indiquez la posologie (en mg/kg de Fe++) ainsi que les modalités d'administration quotidienne. (15)

- Fumarate ferreux .....3
- Par exemple FumaferO granulés .....NC
- 10 mg par kg de poids par jour .....3
- Soit chez cet enfant 100 mg de fer métal par jour.....4
- En deux prises orales.....3
- À distance des repas .....1
- Mise à jour du carnet de santé.....1

3. Quelle est la durée du traitement ? (5)

- 2 mois après normalisation de l'hémogramme.....2
- Soit le plus souvent 4 mois de traitement au total .....3

4. Au bout de 2 jours de traitement, la maman vous téléphone afin de vous signaler l'existence de selles très noires. Quelle est la conduite à tenir ? (5)

- Rassurer la mère.....2
- Coloration normale due au traitement .....3

5. Au bout de 8 jours de traitement, la mère signale que l'enfant a la diarrhée. Quelle est la conduite à tenir ? (15)

- Vérifier qu'il ne s'agit pas d'une gastro-entérite (vomissements ? fièvre ?) .....3
- S'assurer de la tolérance (poids ? fréquence des selles ?) .....4
- En cas de mauvaise tolérance :.....2
  - diminuer la posologie de fumarate ferreux.....4
  - éviter la prise concomitante de médicaments contenant de la vitamine C .....2

**6. Les résultats de l'hémogramme réalisé après 3 semaines de traitement montrent que l'anémie persiste. L'examen clinique est inchangé. Quels sont les deux dosages biologiques demandez en priorité ? Pourquoi ? (20)**

- Dosage du fer sérique.....3
- Et de la ferritine.....3
- un fer sérique bas à ferritine basse confirme la carence martiale ..... 5
- probablement sévère d'où le délai de correction.....2
- un fer sérique normal voire élevé doit faire rechercher une autre cause d'anémie .....5
- notamment une thalassémie chez ce patient originaire du pourtour méditerranéen .....2

*NB : On ne vous demande que deux examens : avant de se précipiter sur l'électrophorèse de l'hémoglobine, le fer sérique et la ferritine s'imposent, puisque visiblement non pratiqués au diagnostic. On ne reprélève généralement pas l'enfant au diagnostic devant une anémie microcytaire d'allure carencielle suspectée à l'hémogramme "simple" : en l'absence d'autre point d'appel (notamment hématologique), la probabilité d'une carence martiale est telle que le traitement présomptif est justifié. Par ailleurs, le démasquage électrophorétique d'une thalassémie n'est souvent possible qu'après correction au moins partielle de la carence martiale. Il est en revanche de bon ton de demander un hémogramme de contrôle à 3 semaines afin de s'assurer que les choses rentrent dans l'ordre. Dans le cas contraire, c'est le moment de se poser des questions, en restant simple. Inutile de faire la batterie d'examens inutiles, genre "scanner corps entier de débrouillage en coupes millimétriques"... En particulier, le dosage des réticulocytes au 8<sup>e</sup> jour à la recherche de la classique "crise réticulocytaire", on s'en fiche un peu... Z'aimiez les piqûres, vous, quand vous étiez petits ??*

**7. Après quel délai considérerez-vous que votre traitement est en échec ? Quelles hypothèses envisagez-vous alors ? (20)**

- 2 mois.....5
- Rechercher
- Une thalassémie .....NC
- Un saignement occulte .....4
- diverticule de Meckel .....1
- cesophagite sur reflux gastro-cesophagien .....2
- hernie hiatale .....1
- Malabsorption digestive (souvent carences associées).....3
- Inflammation chronique .....3
- Ankylostomiase.....1

*NB : La thalassémie n'est pas à proprement parler une cause d'échec du traitement : il persiste généralement une microcytose sans anémie, en tout cas dans les formes mineures. C'est dans ce cas que vous songerez à demander l'électrophorèse de l'hémoglobine. L'électrophorèse, donc la migration de l'hémoglobine, nécessite qu'il y ait... de l'hémoglobine à faire migrer! Pour cela, des stocks indemnes de fer aident bien, en général... ! Rappelez-vous, le fer ca sert à faire "pousser" l'hème... Bref, l'électrophorèse, tant qu'il n'y a pas d'hémoglobine en quantité suffisante, bof-la-sensibilité... Donc ici, on vous demandait autre chose que la thalassémie. Pas si simple, hein, en fait ?!*

*NB : Dossier d'une banalité épouvantable, tombant régulièrement. Et pourtant... Vous vous disiez certainement "quels emm..., ils n'arrêtent pas de nous poser des dossiers vaches-qui-tirent-dans-les-coins". Et celui-là, vous avez récolté tous les points ?!!! Bref, n'oubliez pas - non plus - de rester simples, concis, logiques et économiques... dans des situations cliniques finalement assez simples, non ?*

## DOSSIER N°30 : Une anémie microcytaire

Ali, âgé de 6 ans, vous est adressé en consultation d'hématologie pédiatrique par son médecin scolaire pour une anémie microcytaire persistante malgré un traitement martial bien conduit et, semble-t-il, bien suivi.

Ali est le dernier enfant d'une fratrie de six, tous bien portants. Né en France d'une famille originaire d'Afrique du Nord, il a toujours vécu en région parisienne. Ses antécédents ainsi que ceux de sa famille sont sans particularité. Le carnet de santé montre un développement staturo-pondéral et psychomoteur normaux. Toutes les vaccinations sont à jour.

Ali a toujours été très dynamique et "vivant" d'après sa maman. Il est entré cette année au Cours Préparatoire où il semblait se plaire jusqu'à il y a deux mois. Depuis, sa maman le trouve nettement moins enjoué, le décrivant comme "trop calme" même à la maison. Sa maman, qui en a discuté avec d'autres parents d'élèves de la classe d'Ali, a noté que d'autres enfants semblaient moins dynamiques depuis deux mois également. Les parents attribuent cette "mauvaise ambiance générale dans la classe" au changement de maîtresse qui s'est également produit il y a deux mois.

Ali est traité pour une carence martiale dépistée à la rentrée des classes par la médecine scolaire du fait d'une pâleur cutanéomuqueuse. Le traitement martial a été correctement suivi par la maman, bien qu'elle se soit posé la question d'arrêter le traitement car Ali se plaint de plus en plus fréquemment de douleurs abdominales diffuses, sans notion de constipation. Le médecin scolaire, consulté sur ce point par la maman, a évoqué un effet secondaire du traitement martial et a conseillé à la maman de donner le médicament durant le repas ce qui n'a d'après elle rien changé aux douleurs d'Ali.

Le médecin scolaire s'étonne de la persistance de l'anémie microcytaire malgré le traitement martial. Il a fait prélever un bilan martial de contrôle qui est revenu strictement normal. Il a fait mesurer les réticulocytes qui sont revenus bas. Une vitesse de sédimentation est revenue accélérée, la CRP et l'orosomucoïde prélevés à plusieurs reprises sont revenus strictement normaux. Une électrophorèse de l'hémoglobine a été pratiquée de façon systématique chez Ali à l'âge de trois mois : le résultat, consigné dans le carnet de santé, ne montrait pas de trait thalassémique.

Le médecin scolaire vous l'adresse donc pour complément d'explorations devant cette "anémie microcytaire arégénérative persistante", comme le suggèrent les nombreuses numérations-formules sanguines que vous remet la maman.

À l'examen, Ali est en bon état général, apyrétique. Pâleur cutanéomuqueuse sans ictère ni éruption. Il n'existe aucun point d'appel infectieux. Aucune adénopathie palpable. L'auscultation cardiopulmonaire est sans particularité. L'abdomen est souple et indolore, aucune masse palpable ni contact lombaire. Absence d'hépatosplénomégalie. L'examen neurologique et articulaire est strictement normal. Ali est effectivement très calme, triste...

1. Que pensez-vous de la prescription d'un compte des réticulocytes dans ce contexte ?
2. Quel est le diagnostic le plus probable ? Pourquoi ?
3. Comment le confirmez-vous ?
4. Quelles sont les complications possibles de cette affection ? (non cotée)
5. Quels sont les indices de gravité de cette affection ?
6. Quelles sont les moyens et indications thérapeutiques dans cette affection ?

**DOSSIER N°30**

1. Que pensez-vous de la prescription d'un compte des réticulocytes dans ce contexte ? (5)

- Examen inutile.....3
- Car une anémie microcytaire étant toujours d'origine centrale.....1
- Elle sera donc arégénérative.....1

*NB : Les réticulocytes sont désormais mesurables à l'aide d'automates... Dommage, car "à l'ancienne" c'est-à-dire au compte "manuel" microscopique, un observateur averti aurait probablement pu évoquer le diagnostic... anecdotique cela dit, cf. plus bas.*

2. Quel est le diagnostic le plus probable ? Pourquoi ? (20)

- Très probable saturnisme (intoxication au plomb).....5
- Aucun argument spécifique mais faisceau d'arguments et démarche d'élimination :.....1
  - anémie microcytaire à bilan martial normal : .....1
  - anémie microcytaire persistante sous supplémentation martiale (élément très évocateur) .....3
  - sans argument en faveur d'un trait thalassémique sous-jacent.....1
  - sans contexte inflammatoire ni infectieux .....1
  - sans contexte d'hémolyse (pas d'ictère ; généralement normo ou macrocytaire) .....1
  - notion de douleurs abdominales chroniques apparues récemment (deux mois) .....3
  - notion d'apathie récente (deux mois).....2
  - notion de cas similaires de troubles du caractère d'apparition récente chez d'autres enfants de la classe : en faveur d'une possible intoxication collective .....2

*NB : L'origine ethnique n'est ici qu'un leurre. S'il est vrai que de petits maghrébins sont parfois touchés par cette intoxication (moins de 10 % des cas en région pan sienne), ce sont en revanche les petits maliens qui sont le plus souvent atteints (85 % des enfants atteints en région parisienne sont originaires d'Afrique Noire, la moitié d'entre-eux du Mali), sans doute du fait des conditions socio-économiques et culturelles de leurs familles. En revanche devant des troubles du comportement chez plusieurs enfants, plutôt qu'un "problème de maîtresse", je me poserais la question de connaître l'état de vétusté de l'école et de savoir si tous les petits biquets de la classe ne s'amuse pas, par pur hasard (!), à grignoter de concert pendant la récré la peinture qui s'écaille et qui a si bon goût...*

3. Comment le confirmez-vous ? (15)

- Plombémie .....4
  - par spectrophotométrie d'absorption atomique.....NC
  - normale inférieure à 100 mg/l .....NC
  - pathologique au-dessus de 150 mg/l .....1
- Protoporphyrines érythrocytaires : .....1
  - en pratique protoporphyrine-zinc (PPZ).....4
  - constamment pathologique si détectable .....1
  - taux corrélé à la gravité de l'intoxication.....1
- Radiographie d'abdomen sans préparation (face debout) :.....1
  - en cas d'ingestion d'écaillés de peinture (pica) .....1
  - présence de multiples petits éléments radio-opaques diffus dans le tube digestif ..... 1
- Frottis sanguin (examen à considérer comme inutile pour le diagnostic de saturnisme ...).....NC
  - coloration usuelle au May-Grünwald-Giemsa .....NC
  - présence inconstante d'hématies ponctuées.....NC
  - contenant des granulations basophiles réparties en couronne à la périphérie du globule rouge ... NC

*NB : Les dérivés du plomb inhibent la synthèse de l'hémoglobine au niveau de la delta-aminolévulinique déshydrogénase (à tes souhaits...) et de l'hème synthétase. La conséquence en est une augmentation des taux urinaires d'acide delta -amino-lévulinique (à tes amours...) et des taux de protoporphyrines érythrocytaires généralement mesurées sous forme de protoporphyrines-zinc ou PPZ (soigne-moi donc ce rhume !!!). Attention, la PPZ peut être augmentée en cas de... carence martiale ! Plombémie donc indispensable au diagnostic... La PPZ n'est qu'un indice de gravité.*

4. Quelles sont les complications possibles de cette affection ? (20)

Hématologiques :	1
• Anémie hypochrome microcytaire chronique.....	1
- aggravée par une carence martiale .....	1
- aggravée par une hypocalcémie (hypovitaminose D des enfants à la peau foncée... Attention chez Ali qui vit désormais dans un pays peu ensoleillé...) .....	1
• Risques (exceptionnels chez l'enfant mais "classiques") de l'anémie chronique : infarctus du myocarde, insuffisance cardiaque, thrombose veineuse profonde .....	NC
Digestives :	1
• Douleurs abdominales chroniques : risque d'explorations répétées donc inutiles (voire dangereuses !) : radiographies répétées, explorations endoscopiques/chirurgicales .....	1
Neuropathie :	2
• Modérée :	1
- troubles du comportement .....	1
- troubles du sommeil .....	1
- apathie.....	1
- ou hyperexcitation .....	1
• Grave :	1
- pour des plombémies très élevées supérieures à 1 000 mg/l .....	NC
- encéphalopathie aiguë.....	2
- à type d'hypertension intracrânienne : .....	1
- céphalées, vomissements .....	1
- voire coma et convulsions .....	2
• Neuropathie périphérique saturnine : .....	NC
- exceptionnelle chez l'enfant.....	NC
• Développement neurosensoriel : .....	NC
- retentissement mal connu, en cours d'évaluation (études françaises et américaines) .....	NC
- mais très probables effets délétères sur le développement psychomoteur et intellectuel .....	NC
Rénales :	NC
• Tubulopathie.....	NC
- le plus souvent infraclinique chez l'enfant .....	NC
Osseuses:	NC
• Asymptomatiques .....	NC
• Bandes denses radio-opaques métaphysaires (os longs) .....	NC

5. Quels sont les indices de gravité de cette affection ? (NC)

- Classification du Center for Disease Control (Atlanta, USA - 1991).
- Classe I : plombémie inférieure à 100 mg/l.
  - absence d'intoxication.
- Classe I IA : plombémie entre 100 et 149 mg/l.
  - mesures de prévention et surveillance.
- Classe I IB : plombémie entre 150 et 249 mg/l.
  - mesures de prévention et surveillance (idem IA... !!).
- Classe II : plombémie entre 250 et 449 mg/l.
  - indication d'une plomburie provoquée.
- Classe III : plombémie entre 450 et 699 mg/l.
  - intoxication importante nécessitant une chélation.
- Classe IV : plombémie supérieure ou égale à 700 mg/l.
  - urgence thérapeutique ;
  - nécessité d'une double chélation.

*NB: La plomburie provoquée reflète la quantité de plomb mobilisable dans l'organisme et permet de poser l'indication d'une chélation en cas de positivité de l'épreuve. Elle consiste en l'injection d'un chélateur (EDTA ou calcitracémate disodique) avec recueil des urines sur 24 heures (8 voire 5 heures selon les équipes).*

**DOSSIER N°30**

## 6. Quelles sont les moyens et indications thérapeutiques dans cette affection ? (40)

Moyens socio-éducatifs : .....	2
• Enquête auprès du médecin scolaire : présence de peinture au plomb dans l'école (oubli = 0).....	3
• Si oui : .....	NC
- dépistage et traitement d'une intoxication collective .....	2
- déclaration au médecin-inspecteur de la Direction Régionale de l'Action Sanitaire et Sociale .....	1
- pour mesure de réfection des bâtiments scolaires.....	1
• Si non : .....	NC
- recherche d'une autre source d'intoxication : .....	1
- déclaration au médecin-inspecteur de la Direction Régionale de l'Action Sanitaire et Sociale .....	NC
- pour enquête au domicile de la famille.....	1
- recherche et traitement d'autres cas d'intoxication saturnine dans la fratrie .....	2
- recherche de la source : peinture, canalisation, vaisselle artisanale, vapeur, poussière .....	1
• Dans tous les cas	
- correction d'éventuelles carences associées et aggravantes : martiale, calcique .....	1
Agents médicamenteux : chélateurs .....	3
• BAL ou British Anti-Lewisite.....	2
- en injection intramusculaire.....	NC
- à la dose de 300 mg/m <sup>2</sup> /jour en 4 à 5 injections par jour pendant 5 jours .....	NC
• EDTA calcique .....	2
- en perfusion continue dans du sérum glucosé.....	NC
- sous couvert d'une hyperhydratation .....	NC
- à la dose de 1 000 mg/m <sup>2</sup> /jour pendant 5 jours.....	NC
• DIVISA ou acide dimercaptosuccinique.....	2
- par voie orale.....	NC
- à la dose de 1 000 mg/m <sup>2</sup> /jour en 3 prises par jour pendant 5 jours .....	NC
Indications	
• Plombémie supérieure ou égale à 700 mg/l : .....	2
- double chélation par BAL et EDTA.....	2
- cures répétées toutes les trois semaines .....	2
- afin d'obtenir une plombémie inférieure à 450 mg/l .....	NC
- après deux cures de double chélation, poursuite de l'EDTA seul, 5 cures au total en moyenne .....	2
• Plombémie comprise entre 450 et 700 mg/l : .....	2
- chélation soit par EDTA, soit par DMSA.....	2
- deux cures en moyenne.....	NC
• Plombémie comprise entre 250 et 400 mg/l : .....	2
- nécessité d'une épreuve de plomburie provoquée .....	2
- si positive, traitement identique au groupe précédent.....	NC

*NB: De nouvelles indications sont proposées à partir de l'épreuve de plomburie provoquée : chélation si plomburie des 5 heures >\_ 170 mg et/ou plomburie (en mg/l)/créatinurie (en mg/l) >\_ 2,75 et/ou plomburie des 5 heures (en mg) >\_ 0,65 après injection intramusculaire de 500 mg/m<sup>2</sup> d'EDTA.*

*NB : Apprendre tous ces détails pour le Concours de l'Internat me paraît relever du masochisme le plus profond...*

## DOSSIER N°31 : Des ecchymoses

Antoine, âgé de 12 ans, est amené aux urgences par son père pour des ecchymoses. La veille, le père avait déjà remarqué la présence de deux à trois ecchymoses sur les membres inférieurs. Mais aujourd'hui, devant l'apparition d'une dizaine d'ecchymoses, celui-ci est inquiet.

L'enfant ne se plaint de rien. L'interrogatoire ne retrouve pas d'antécédents infectieux récents, ni de prise médicamenteuse.

À l'inspection, de nombreuses ecchymoses sont visibles sur les membres supérieurs et inférieurs et à la face antérieure du thorax. Ces ecchymoses sont de tailles variables et sont apparues sans notion de choc préalable. Un examen cutané attentif du thorax révèle la présence d'éléments érythémateux de petite taille ne s'effaçant pas à la vitropression.

Le reste de l'examen est normal : poids 25 kg, température 36,8°C, adénopathies cervicales banales, absence d'hépatomégalie et de splénomégalie. La cavité buccale est d'aspect normal. Vous demandez une numération formule sanguine en urgence dont voici le résultat

GR : 4,5 M/mm<sup>3</sup>

Hb : 12,1 g/dl

Ht : 40 %

VGM : 89 mm<sup>3</sup>

GB : 8 600 /mm<sup>3</sup>

Plaquettes : 12000/mm<sup>3</sup> (vérifié sur un 2e examen en milieu citrate).

1. Quel est votre diagnostic ?
2. Quel examen complémentaire est-il nécessaire de demander rapidement ? Que recherche t'il ?
3. Quels sont les autres examens complémentaires qui vous semblent utiles ?
4. Quel traitement proposez-vous ?
5. Après 48 heures de traitement, les plaquettes sont mesurées à 21 000/mm<sup>3</sup> : quel autre traitement proposez-vous ? Quel examen complémentaire est-il nécessaire d'effectuer auparavant et quels sont les résultats attendus ?
6. Le lendemain matin, Antoine se plaint de céphalées intenses. L'examen neurologique objective une raideur modérée de la nuque sans autre anomalie. Quelle complication suspectez-vous ? Comment confirmer votre hypothèse diagnostique ?

**DOSSIER N°31**

1. Quel est votre diagnostic ? (15)

- Purpura thrombopénique.....15

*NB : Rien ne vous permet de dire à ce stade qu'il est idiopathique...*

2. Quel examen complémentaire est-il nécessaire de demander rapidement ? Que recherche-t'il ? (10)

- Fond d'oeil.....5
- Hémorragies rétinienne prédictives d'une hémorragie intracérébrale..... 5

*NB : Les hémorragies rétinienne sont un facteur de risque d'hémorragie intra-cérébrale et non un élément du diagnostic, ni de purpura thrombopénique, ni d'hémorragie intracérébrale ! Devant des signes d'hémorragie cérébrale patente, ne pas perdre le temps de l'enfant (ni celui de l'ophtalmologiste)... Aucun intérêt dans la confirmation d'une hémorragie intra-cérébrale...*

*NB : Dans ce contexte typique de thrombopénie isolée, le myélogramme est inutile. En pratique, et hormis indications spécifiques, retenir que la principale indication du myélogramme est une bi ou pancytopenie à l'hémogramme.*

3. Quels sont les autres examens complémentaires qui vous semblent utiles ? (20)

- Sérologies : .....3
- EBV .....1
- CIVIV.....1
- rubéole.....1
- parvovirus B19 .....1
- hépatites A, B .....1
- VIH.....1
- Facteurs anti-nucléaires (FAN).....1
- Anticorps anti-DNA.....1
- Hémostase de principe : .....3
- temps de céphaline activée.....1
- temps de prothrombine.....1
- fibrinogène .....1
- Test de Dixon ("Coombs" plaquettaire).....NC
- Anticorps anti-plaquettes.....3

*NB: Test de Dixon = désuet... On lui préfère la recherche d'anticorps anti-plaquettaire...*

4. Quel traitement proposez-vous ? (30)

- Hospitalisation (oubli = 0) .....3
- Repos au lit (si possible).....1
- Proscrire les injections intramusculaires.....3
- Proscrire la prise de température rectale .....3
- Contre-indiquer l'aspirine, les anti-inflammatoires non-stéroïdiens, le brossage des dents ..... 3
- Perfusion intraveineuse de gammaglobulines.....5
- Pendant la perfusion, surveiller la tension artérielle .....2
- Et la température.....2
- Afin de dépister des signes de choc anaphylactique débutant.....4
- À la posologie de 1 g/kg/j pendant 2 jours .....1
- (ou 0,4 g/kg/j pendant 5 jours) .....1
- Surveillance clinique.....1
- De l'hémogramme (plaquettes) .....1
- Et du fond d'oeil.....NC

*NB : Un chiffre de plaquettes supérieur à 10 000/mm<sup>3</sup> permet le plus souvent de prévenir une hémorragie intracérébrale spontanée (30-50 000/mm<sup>3</sup> dans le cas de tumeur intracérébrale).*

5. Après 48 heures de traitement, les plaquettes sont mesurées à  $21\ 000/\text{mm}^3$  : quel autre traitement proposez-vous ? Quel examen complémentaire est-il nécessaire d'effectuer auparavant et quels sont les résultats attendus ? (15)

- Corticothérapie.....5
- Myélogramme (oubli = 0) .....5
- confirme l'origine périphérique de la thrombopénie :.....2
  - . mégacaryocytes présents.....1
  - . autres lignées normales.....1
- élimine un envahissement médullaire avant mise en route de la corticothérapie .....1

*NB : Les blastes sont généralement très sensibles aux corticoïdes : ne pas risquer de "décapiter" une leucémie débutante...*

6. Le lendemain matin, Antoine se plaint de céphalées intenses. L'examen neurologique objective une raideur modérée de la nuque sans autre anomalie. Quelle complication suspectez-vous ? Comment confirmer votre hypothèse diagnostique ? (10)

- Hémorragie cérébro-méningée.....5
- Tomodensitométrie cérébrale sans injection.....5

*NB: Ponction lombaire = 0 au cadre!!*

*NB : La perfusion de plaquettes est contre-indiquée dans le PTI car inutile (voire dangereuse) : les plaquettes seront immédiatement consommées par les anticorps anti-plaquettes circulants. Seule indication = hémorragie intracrânienne évolutive en association à de fortes doses de corticoïdes et à la perfusion d'immunoglobulines polyvalentes intraveineuses (consensus de la Société d'Immuno-Hématologie Pédiatrique).*

*NB : Ponction lombaire contre-indiquée, même en l'absence d'engagement ou d'HTIC, dans ce contexte de thrombopénie ! Risque majeur d'hématome intra-rachidien compressif !*

## DOSSIER N°32 : Une fièvre au retour d'Afrique

Une petite fille âgée de 5 ans, d'origine camerounaise née en France, est amenée aux urgences par ses parents pour fièvre à 40°C évoluant depuis 24 heures. La nuit précédente, elle s'est plaint de céphalées, de douleurs abdominales et a vomi à plusieurs reprises. Elle revient d'un premier séjour de 6 semaines au Cameroun où elle a suivi une chimioprophylaxie par chloroquine que ses parents n'ont pas continuée au retour.

L'interrogatoire ne montre pas d'antécédent particulier. Elle est la deuxième enfant d'une famille de trois, les deux autres enfants sont en bonne santé.

L'examen physique objective une pâleur cutanéomuqueuse, une pointe de rate est palpable sous le rebord costal. Le foie est de taille normale. La conscience est normale. Il n'existe pas de raideur méningée. L'auscultation cardio-pulmonaire montre une tachycardie à 110 pulsations par minute. Le reste de l'examen est sans particularité.

1. Quel est le diagnostic le plus probable ? Sur quels arguments ?
2. Comment le confirmer ?
3. Quels sont les signes neurologiques de gravité à rechercher ?
4. Si l'un des signes de gravité était présent, quel traitement médicamenteux spécifique proposeriez-vous ? Quelle surveillance est à mettre en place pour ce traitement et pourquoi ?
5. Quelles mesures faut-il prendre pour le frère et la sœur ?

**DOSSIER N°32**

1. Quel est le diagnostic le plus probable ? Sur quels arguments ? (20)

- Accès palustre à Plasmodium falciparum : (oubli = 0).....5
- Terrain-anamnèse
  - fièvre au retour d'un séjour en zone d'endémie.....5
  - arrêt prématuré de la chimioprophylaxie.....5
- Clinique
  - douleurs abdominales.....1
  - vomissements .....1
  - céphalées .....1
  - pâleur cutanéomuqueuse (anémie).....1
  - splénomégalie (pointe de rate) .....1

2. Comment le confirmer ? (10)

- Mise en évidence du Plasmodium falciparum par: .....4
- frottis sanguin.....3
- goutte épaisse .....3

3. Quels sont les signes neurologiques de gravité à rechercher ? (30)

- Signes cliniques de neuropaludisme : .....5
- (accès pernicieux palustre) .....(5)
- Troubles de la conscience :.....2
  - obnubilation .....3
  - coma.....3
- Convulsions répétées.....4
- Hypotonie généralisée .....3
- Accès d'hypertonie.....3
- Abolition des réflexes ostéotendineux.....3
- Raideur méningée .....4

4. Si l'un des signes de gravité était présent, quel traitement médicamenteux spécifique proposeriez-vous ? Quelle surveillance est à mettre en place pour ce traitement et pourquoi ? (20)

- Quinine :.....5
  - par voie intraveineuse .....3
  - à la posologie de 10 mg/kg toutes les 8 heures .....2
- Surveillance : .....1
  - monitoring cardiaque (scope) .....2
  - glycémie (dextros) .....2
- Effets indésirables de la quinine par voie intraveineuse :.....1
  - troubles du rythme cardiaque.....2
  - hypoglycémie .....2

5. Quelles mesures faut-il prendre pour le frère et la sœur ? (20)

- Prélever une goutte épaisse (oubli = 0) .....5
- Si la goutte épaisse est positive : .....2
  - traitement curatif par halofantrine .....4
  - par exemple Halfan®.....1
  - 3 prises de 8 mg/kg toutes les 6 heures .....1
- Si la goutte épaisse est négative : .....2
  - prescrire une chimioprophylaxie par chloroquine.....4
  - par exemple Nivaquine®.....1

## DOSSIER N°33: Un conseil génétique pour myopathie

Une femme enceinte de 10 semaines d'aménorrhée est adressée à votre consultation en compagnie de son mari pour conseil génétique. Voici l'arbre généalogique de la famille (ci-dessous) qui compte deux membres atteints de myopathie de Duchenne : III-4 est vivant, âgé de 11 ans ; II-7 est décédé dans l'enfance. Vous sont également communiqués les résultats d'une étude en biologie moléculaire d'un polymorphisme de restriction voisin de la région du gène responsable de la maladie (ci-dessous).

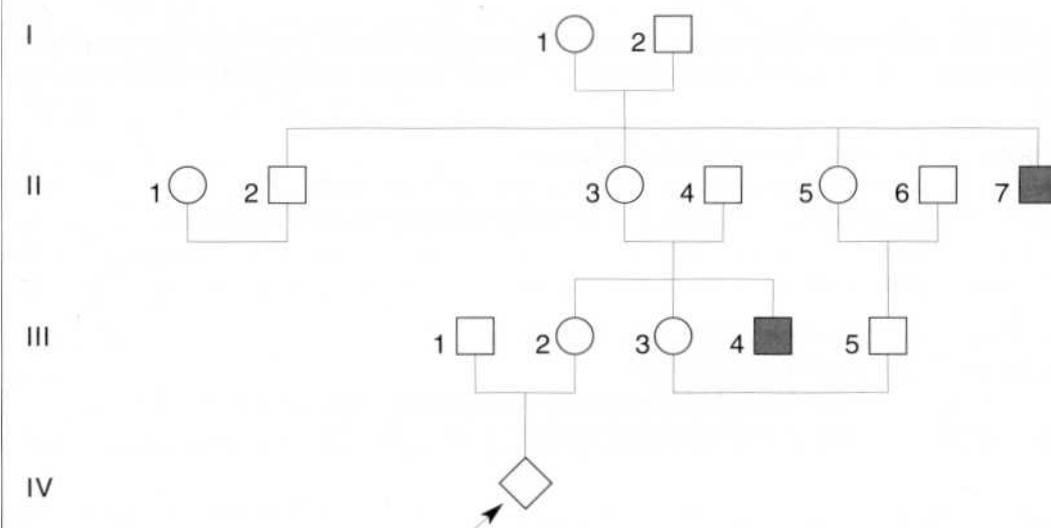
• *Avant étude du polymorphisme de restriction*

1. Quelle est pour II-3 la probabilité d'avoir un malade parmi ses fils ? Quelle est pour II-5 la probabilité d'avoir un enfant malade ?
2. La fiancée II-1 de II-2, inquiète du décès de son beau-frère II-7, vous demande de lui préciser ses chances d'avoir un enfant sain. Que lui répondez-vous ?
3. III-3 vous consulte car elle souhaite épouser son cousin germain III-5 et vous demande si cette union est raisonnable. Que lui répondez-vous ? Quelle est la probabilité qu'elle ait un enfant malade ?

• *Après étude du polymorphisme de restriction*

4. II-5 est-elle conductrice ? III-3 est-elle conductrice ?
5. Quels sont les haplotypes de I-1 ? De II-2 ?
6. Quel diagnostic anténatal proposer à III-2 ? Indiquez le type d'investigations nécessaires, la chronologie pendant la grossesse et les conséquences à en tirer en fonction des haplotypes possibles.

### Arbre généalogique



### Étude des polymorphismes de restriction

sujet II-3 :	2.2		2.0	sujet II-5 :	2.2		3.0
	1.8		1.4		1.8		1.7
sujet III-2 :	2.0		2.4	sujet III-3 :	2.2		2.4
	1.4		0.9		1.8		0.9
sujet III-4 :	2.0						
	1.4						

## DOSSIER N°33

1. Quelle est pour II-3 la probabilité d'avoir un malade parmi ses fils ? Quelle est pour II-5 la probabilité d'avoir un enfant malade ? (10)

- Probabilité que II-3 soit conductrice : sachant un frère et un fils malades, le rôle éventuel d'une néomutation est "négligeable"
- II-3 est une conductrice obligatoire (un fils malade) ;
- donc 50 % de risque d'avoir un fils malade.....5
- Probabilité que II-5 soit conductrice : sachant un frère malade et une sœur conductrice obligatoire, le rôle éventuel d'une néomutation est "négligeable"
- II-5 a une chance sur deux ( $1/2$ ) d'être conductrice ;
- si II-5 est effectivement conductrice, la probabilité qu'elle ait un enfant malade est de 25 % ( $1/4$ ) ;
- donc la probabilité pour II-5 d'avoir un enfant malade est de  $1/2 \times 1/4 = 1/8$ .....5

2. La fiancée II-1 de II-2, inquiète du décès de son beau-frère II-7, vous demande de lui préciser son risque d'avoir un enfant malade. Que lui répondez-vous ? (10)

- La fiancée II-1 a la même probabilité que la population générale d'avoir un enfant malade ..... 2
- Son époux II-2 est sain donc non porteur de la mutation .....3
- Donc II-1 et II-2 ont la même probabilité d'avoir un enfant malade que la population générale .....3
- Soit 1 pour 3 500 garçons.....2

3. III-3 vous consulte car elle souhaite épouser son cousin germain III-5 et vous demande si cette union est raisonnable. Que lui répondez-vous ? Quelle est la probabilité qu'elle ait un enfant malade ? (15)

- Union non raisonnable entre cousins germains du 3<sup>e</sup> degré : .....2
- non pas tant en particulier pour la myopathie de Duchenne car III-5 est sain .....2
- mais plus généralement risque élevé pour toutes les maladies autosomiques récessives .....2
- et les maladies polygéniques .....2
- donc indication de conseil génétique.....2
- Probabilité d'avoir un enfant atteint de myopathie de Duchenne
- III-3 a une chance sur deux ( $1/2$ ) d'être conductrice ;
- si III-3 est effectivement conductrice, la probabilité qu'elle ait un enfant malade est de 25 % ;
- donc la probabilité pour III-3 d'avoir un enfant malade est de  $1/2 \times 1/4 = 1/8$ .....5

4. II-5 est-elle conductrice ? III-3 est-elle conductrice ? (10)

- II-5 est non conductrice car elle ne porte pas l'haplotype 2.0 - 1.4 .....5
- III-3 est non conductrice car elle ne porte pas l'haplotype 2.0 - 1.4 .....5

5. Quels sont les haplotypes de I-1 ? De I-2 ? De II-2 ? (15)

- La comparaison entre les haplotypes de II-3 et II-5 permet de dire que 2.2 - 1.8 est l'haplotype commun donc l'haplotype du X paternel
- I-2 est donc 2.2 - 1.8 .....5
- les autres haplotypes 2.0 - 1.4 et 3.0 - 1.7 correspondent aux deux chromosomes X maternels ....5
- II-2 est un garçon non malade donc son haplotype est 3.0 - 1.7.....5



## DOSSIER N°34 : Une pyurie fébrile

La petite Caroline âgée de 9 mois est hospitalisée pour fièvre à 39,5°C depuis 3 jours. Depuis hier, elle a vomi à plusieurs reprises et ses selles sont liquides. Les parents précisent que l'enfant est asthénique et anorexique.

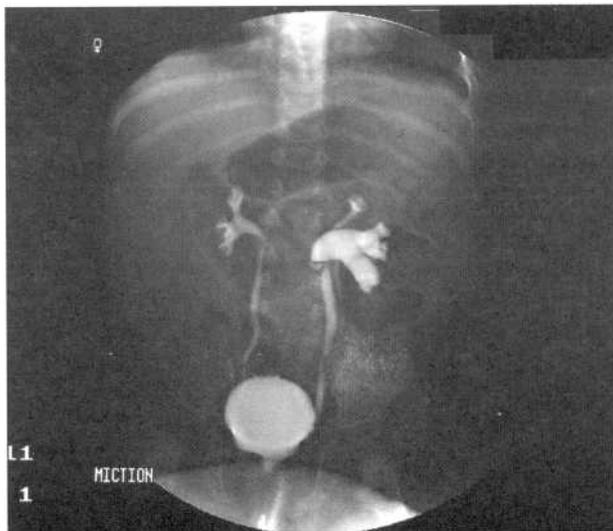
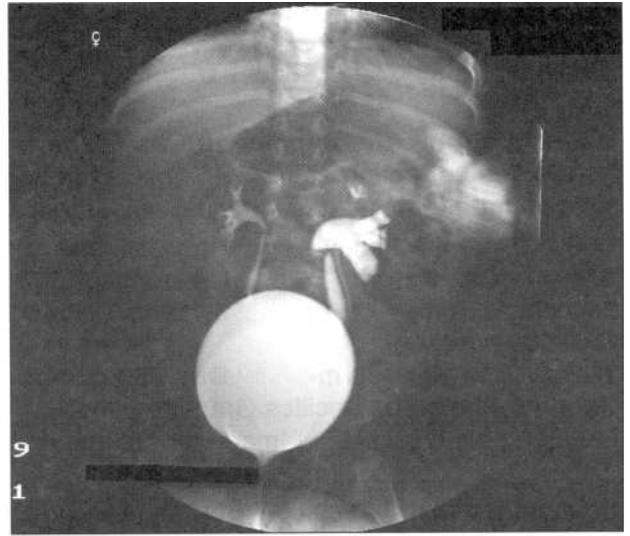
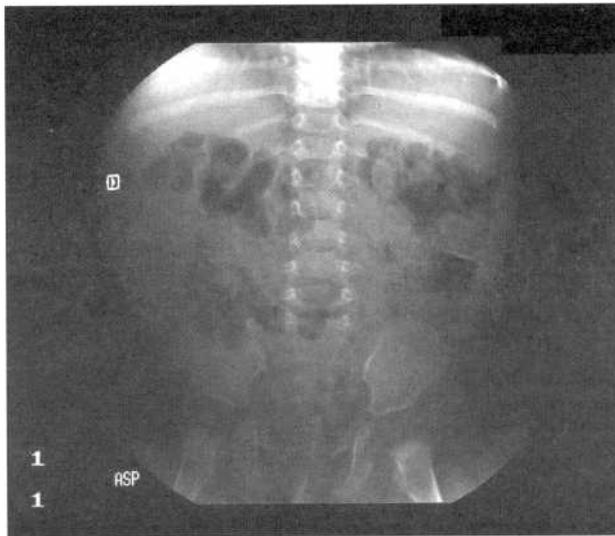
Caroline n'a pas d'antécédent particulier et ses vaccinations sont à jour.

L'auscultation cardiopulmonaire est sans particularités et les tympanes ont un aspect normal. L'abdomen est souple, sans hépatosplénomégalie. L'examen neurologique est normal pour l'âge. Le bilan de première intention effectué aux urgences est le suivant

NFS : GR : 4.5 M/mm <sup>3</sup>	Hb : 12,5 g/dl	Hématocrite : 38
GB : 17 800/mm <sup>3</sup>	Neutrophiles : 78 %	Éosinophiles : 2
Basophiles : 0 %	Lymphocytes : 15 %	Monocytes : 5
CRP : 80 mg/l		
ECBU : GR : 100 000/ml	GB : 650 000/ml	
Germes : nombreux Bacilles Gram négatifs.		
Radiographie thoracique : Image thoracique normale.		

1. Quel est votre diagnostic ? Sur quels arguments ?
2. Quels examens complémentaires vous semblent nécessaires pour compléter le bilan effectué aux urgences ?
3. Quel traitement prescrivez-vous ?
4. Sur quels critères évaluez-vous l'efficacité du traitement initial ?
5. Une cystographie rétrograde est réalisée à distance de l'épisode aigu. Interprétez les images radiologiques (page suivante).
6. Quelles mesures faut-il prendre à l'issue du traitement initial si la cystographie rétrograde objective un reflux vésico-urétéral bilatéral non compliqué de stade 1 ou II ?

DOSSIER N°34



1. Quel est votre diagnostic ? Sur quels arguments ? (10)

• Pyélonéphrite aiguë : .....	3
- fièvre à 39,5°C .....	1
- syndrome inflammatoire biologique : .....	1
- hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles .....	1
- CRP (C-reactive protein) augmentée .....	1
- examen direct de l'ECBU	
- pyurie .....	1
- leucocyturie supérieure à 10 000/ml .....	1
- présence de germes (bacille gram négatif) : probable <i>Escherichia coli</i> , à confirmer .....	1

2. Quels examens complémentaires vous semblent nécessaires pour compléter le bilan effectué aux urgences ? (20)

• Hémocultures : .....	2
- au moins deux .....	1
- si possible lors d'un pic fébrile.....	1
- pour identification du germe et antibiogramme.....	2
• Évaluer la fonction rénale : .....	2
- ionogramme sanguin et urinaire .....	1
- urée sanguine et créatininémie .....	1
• Recherche d'une malformation vésico-urétérale : .....	2
- cystographie rétrograde à distance de l'épisode aigu et sous réserve de la stérilité des urines .....	2
- échographie rénale et abdominale dans les 24 heures suivant l'admission .....	2
• Éliminer une dilatation des voies urinaires (obstacle intrinsèque/extrinsèque) .....	2
- lithiase.....	1
- tumeur .....	1

3. Quel traitement prescrivez-vous ? (30)

• Hospitalisation immédiate en pédiatrie .....	NC
• Pose d'une voie d'abord veineuse .....	1
• Traitement spécifique	
- antibiothérapie intraveineuse présomptive (oubli = 0) .....	4
- après prélèvement à visée bactériologique.....	1
- sans en attendre les résultats.....	1
- secondairement adaptée à l'antibiogramme.....	1
- association synergique de deux antibiotiques bactéricides .....	3
- céphalosporine de 3e génération .....	1
- céfotaxime .....	2
- par exemple Claforan® .....	NC
- 100 mg/kg/j en 3 injections intraveineuses directes.....	NC
- ou ceftriaxone .....	2
- par exemple Rocéphine®.....	NC
- 50 mg/kg/j en une injection intraveineuse lente .....	NC
- aminoside .....	1
- nétilmicine par exemple Nétromycine®.....	NC
- 6 mg/kg/j en 3 injections intraveineuses lentes .....	NC
- durée totale de l'antibiothérapie : 10 jours .....	3
- bithérapie intraveineuse pendant 4 à 5 jours.....	3
- puis relais per os par antibiotique actif sur le germe retrouvé à la culture des urines .....	2

**DOSSIER N°34**

- Mesures associées
  - mesures physico-chimiques antipyrétiques.....1
  - par exemple paracétamol per os .....1
  - ou proparacétamol intraveineux.....NC
  - doses adaptées au poids de l'enfant.....1
- Surveillance
  - clinique : température, fréquence cardiaque, tension artérielle .....1
  - paraclinique : hémoculture, ECBU, CRP, NFS, fonction rénale .....1

4. Sur quels critères évaluez-vous l'efficacité du traitement initial ? (12)

- L'efficacité du traitement est évaluée sur des critères
  - clinique : apyrexie.....4
  - biologiques : normalisation de l'hémogramme et de la CRP.....4
  - bactériologiques : stérilité de l'ECBU de contrôle à 48 heures du début de l'antibiothérapie .....4

5. Une cystographie rétrograde est réalisée à distance de l'épisode aigu. Interprétez les images radiologiques. (13)

- Absence d'opacités visibles en regard des régions lombaires sur le cliché d'abdomen sans préparation 3
- Reflux passif vésico-rénal droit grade II de Heikel (pas de dilatation importante des cavités pyélo-calicielles) et absence de malformation visible à droite .....5
- Reflux passif vésico-rénal gauche grade IV (dilatation pyélo-calicielle et urétérale massive) avec duplicité urétérale. Le pyélon supérieur gauche relié à la vessie par le "deuxième uretère" est visible mais n'est pas le siège d'une dilatation majeure .....5

*NB : Reflux passif car spontané, en dehors de tout effort mictionnel : plus `grave"...*

6. Quelles mesures faut-il prendre à l'issue du traitement initial si la cystographie rétrograde objective un reflux vésico-urétéral bilatéral non compliqué de stade I ou II ? (15)

- Antibiothérapie préventive.....4
  - par cotrimoxazole .....2
  - Bactrim®.....NC
  - tous les jours .....1
  - afin de maintenir la stérilité des urines.....1
  - et éviter ainsi les pyélonéphrites récurrentes.....1
  - à risque de destruction du parenchyme rénal et d'insuffisance rénale sévère voire terminale .....1
- Surveillance prolongée du reflux par cystographie rétrograde annuelle de contrôle ..... 2
- Vérification de la disparition spontanée du reflux durant la croissance ..... 2
- ECBU 48 heures avant toute cystographie rétrograde.....1
- Se discutera une correction chirurgicale en cas de persistance du reflux malgré la croissance de l'enfant .....NC

## DOSSIER N°35 : Une diarrhée fébrile glairo-sanglante

Pierre, âgé de 4 ans, est adressé aux urgences pédiatriques de votre hôpital par son médecin traitant pour diarrhée fébrile et troubles de la conscience.

Il s'agit du cadet d'une fratrie de trois enfants. Aucun antécédent personnel ni familial n'est à noter. Le carnet de santé montre un développement staturo-pondéral normal pour l'âge, les vaccinations obligatoires sont à jour.

Pierre, ses frère et sœur et leurs parents rentrent d'un séjour d'une semaine de vacances d'été à la montagne où ils ont retrouvé le reste de leur famille. Les troubles présentés par Pierre ont commencé deux jours après son retour de vacances sous la forme d'une diarrhée glaireuse et d'une fièvre à 38°C. Sa maman, inquiète ce jour de l'apparition de traces de sang dans les selles, a consulté son médecin de famille. Celui-ci n'a retrouvé aucun signe de déshydratation mais vous l'adresse du fait de troubles de la conscience à type d'obnubilation ainsi que d'éléments purpuriques non notés préalablement par la maman.

Un frère de Pierre présente également une diarrhée modérée, apparue quelques jours après celle de Pierre mais non sanglante et sans obnubilation.

À l'examen, Pierre est visiblement obnubilé. La tension artérielle est notée à 170/120 mmHg, la fréquence cardiaque est à 130/minutes, régulière. Une miction collectée aux urgences apparaît foncée, de faible volume. Une selle glairo-sanglante est émise aux urgences.

Il n'existe pas de cyanose, mais votre examen retrouve une pâleur cutanée et des éléments purpuriques disséminés, non nécrotiques, non extensifs. Il n'existe pas d'hémorragie endobuccale. Les conjonctives sont jaunâtres. L'abdomen est souple. Les orifices herniaires sont libres. Il n'existe pas de masse palpable intra-abdominale ni lombaire. Il existe une nette splénomégalie. L'auscultation cardio-pulmonaire retrouve un souffle systolique diffus et une tachycardie régulière. Aucun signe de détresse respiratoire. Il existe de discrets œdèmes des chevilles. L'examen neurologique ne retrouve aucun signe en foyer ni raideur méningée. Les réflexes ostéo-tendineux sont tous présents, symétriques. Les pupilles sont normales, réactives. Pierre répond aux ordres simples.

Les examens demandés en urgence montrent

- Numération-formule sanguine (à l'automate)

GR :  $1,5 \cdot 10^{12/l}$                       Hb : 6 g/dl                      VGM : 98 mm<sup>3</sup>                      CCMH : 20 g/dl  
Leucocytes :  $5,9 \cdot 10^9/l$                       formule normale  
Plaquettes :  $15 \cdot 10^9/l$  vérifiées

- Ionogramme sanguin : urée et créatinine plasmatiques élevées ; protidémie abaissée ; bilan ionique dans les limites de la normale.
- Hémostase : bilan usuel perturbé. Une étude plus approfondie retrouvera ultérieurement des stigmates de coagulation intravasculaire disséminée.

1. Quel est le diagnostic le plus probable ? Justifiez.
2. Quel examen biologique vous apportera un élément immédiat et décisif pour votre diagnostic ?
3. Quelles sont les étiologies possibles de cette affection ?
4. Quels sont les éléments principaux de la prise en charge thérapeutique de cet enfant ?
5. Quelles sont les complications possibles de cette affection ?
6. Quelles autres mesures instaurerez-vous secondairement ?

**DOSSIER N°35**

1. Quel est le diagnostic le plus probable ? Justifiez. (25)	
Syndrome hémolytique et urémique :.....	3
Terrain	
• Enfant de moins de cinq ans (le plus souvent) .....	NC
Anamnèse	
• Contexte épidémique possible (un frère présente également une diarrhée) .....	1
• Diarrhée aiguë glairo-sanglante fébrile .....	1
Clinique et paraclinique : triade typique	
• Anémie sévère d'allure hémolytique :.....	2
- sub-ictère conjonctival .....	1
- splénomégalie.....	1
- pâleur cutanée .....	1
- souffle systolique diffus et tachycardie.....	1
- globules rouges effondrés à $1,5 \cdot 10^{12}/l$ .....	1
- hémoglobine effondrée à 6 g/dl .....	1
- concentration corpusculaire moyenne en hémoglobine basse à 20 g/dl .....	1
- macrocytose à 98 $\mu m^3$ en faveur d'une anémie "régénérative" (présence probable de réticulocytes, augmentant artificiellement le volume globulaire moyen) .....	NC
• Signes hémorragiques par thrombopénie : .....	2
- diarrhée sanglante.....	NC
- purpura diffus (non extensif, non nécrotique).....	1
- thrombopénie majeure à $15 \cdot 10^9/l$ .....	1
- signes de coagulopathie de consommation (CIVD) .....	1
• Signes d'insuffisance rénale aiguë : .....	2
- oligoanurie (urines foncées et concentrées).....	1
- œdèmes déclives .....	1
- hypertension artérielle .....	1
- urée et créatinine plasmatiques élevées.....	1
- protidémie abaissée .....	NC
<i>NB: Les valeurs des examens biologiques sont données en Unités Internationales : à connaître également...</i>	
2. Quel examen biologique vous apportera un élément immédiat et décisif pour votre diagnostic ? (10)	
• Frottis sanguin "manuel" :.....	5
- observation par un opérateur entraîné .....	1
- à la recherche de schizocytes pathognomoniques d'une hémolyse intravasculaire.....	4
<i>NB: Le test de Coombs, moins spécifique, reviendra négatif: hémolyse extra-corpusculaire par toxine et non anticorps hémolytiques. La coproculture à la recherche d'un germe entéro-invasif ne donnera pas le diagnostic en urgence ! Idem pour les hémocultures à la recherche d'une septicémie. La ponction lombaire dans ce contexte, plus qu'inutile, est formellement contre-indiquée : enfant choqué et surtout thrombopénique !!!</i>	
3. Quelles sont les étiologies possibles de cette affection ? (10)	
• Essentiellement infectieuses : .....	3
- en contexte sporadique ou épidémique .....	1
- le plus souvent <i>Escherichia coli</i> (entéro-hémorragique) de souche 0157 :H7 .....	4
- mais également <i>Shigella dysenteriae</i> .....	1
- plus rarement: <i>Streptococcus pneumoniae</i> , salmonelle, <i>Campylobacter jejuni</i> .....	NC
• Rarement, et en cas de récurrence ou d'antécédent familial, on évoquera	
- un déficit du troisième facteur du complément (C3) .....	1
- un syndrome hémolytique et urémique héréditaire .....	NC

4. Quels sont les éléments principaux de la prise en charge thérapeutique de cet enfant ? (20)

Hospitalisation immédiate (oubli = 0) .....	2
• En unité de réanimation pédiatrique .....	1
Conditionnement : .....	NC
• Enfant laissé à jeun.....	NC
• Voie(s) d'abord veineuse(s) de bon calibre .....	1
• Monitoring cardiorespiratoire, tensionnel et de la diurèse.....	1
Traitement symptomatique : .....	NC
• À discuter selon les équipes :.....	1
• Relance de la diurèse par diurétiques à fortes doses de type furosémide .....	1
• Épuration extra-rénale.....	1
• Plasmaphérese/exsanguino-transfusion : tenter d'éliminer la toxine .....	1
• Transfusion de plasma frais congelé/héparine/plaquettes : lutte contre la CIVD .....	1
• Transfusion érythrocytaire/plaquettaire : discutable dans l'immédiat et dans ce contexte .....	NC
Traitement "spécifique" présomptif : .....	NC
• Antibiothérapie à visée anti-escherichia coli :.....	1
- intérêt non démontré .....	NC
- tri méthoprime-sulfaméthoxazole par exemple Bactrim®.....	1
• Antibiothérapie intraveineuse anti-salmonelle :.....	1
- intérêt démontré jusqu'à obtention des examens bactériologiques.....	1
- ampicilline ou tri méthoprime-sulfaméthoxazole par exemple Bactrim®.....	NC
- en cas de résistance : céphalosporine de 3e génération.....	NC
- voire fluoroquinolone (quoique pas d'AMM chez l'enfant...) .....	NC
Surveillance :.....	2
• Constantes vitales : fréquence cardiaque, fréquence respiratoire, tension artérielle, température, diurèse, transit ; poids ; œdèmes.....	1
• Conscience et examen neurologique.....	1
• Signe clinique d'hémolyse, purpura.....	1
• Numération-formule sanguine avec recherche de schizocytes (frottis manuel) ; ionogramme sanguin et fonction rénale ; hémostase.....	1

5. Quelles sont les complications possibles de cette affection ? (10)

• Neurologiques essentiellement : .....	2
- œdème cérébral.....	1
- hypertension intracrânienne .....	1
- convulsions .....	1
- hémorragie intra-cérébrale.....	1
• Rénales : .....	1
- plus rares.....	NC
- guérison partielle ou complète de l'atteinte rénale (dans 78 % des cas) .....	NC
- réapparition de la diurèse en moyenne en douze jours.....	NC
- insuffisance rénale chronique (dans 8 % des cas) .....	1
• Décès : ... ..	1
- 7 % dans les premiers jours de l'affection .....	NC
- essentiellement du fait des complications neurologiques.....	1
• Complications exceptionnelles mais décrites : .....	NC
- infarctus du myocarde .....	NC
- diabète insulino-dépendant .....	NC
- sténose colique tardive .....	NC
• Facteurs initiaux de très mauvais pronostic (oligurie prolongée/décès) :.....	NC
- bas âge .....	NC
- convulsions.....	NC
- leucocytose marquée à l'entrée en réanimation.....	NC

**DOSSIER N°35**

6. Quelles autres mesures instaurez-vous secondairement ? (25)

- Chez Pierre
  - coproculture de contrôle après traitement.....2
  - éventuellement décontamination digestive prolongée.....1
  - par antibiothérapie orale adaptée au germe retrouvé .....1
- Chez le frère présentant une diarrhée évolutive : .....1
  - coproculture en urgence.....3
  - décontamination digestive immédiate de principe .....3
  - après coproculture, sans en attendre les résultats.....1
  - par triméthoprime-sulfaméthoxazole Bactrim®.....1
  - secondairement adaptée si besoin en fonction des résultats de la coproculture..... 1
- Chez les autres frères et sœurs ainsi que les parents :.....2
  - coproculture de contrôle indispensable.....2
  - décontamination digestive si coproculture positive.....1
  - par antibiotique adapté au germe retrouvé.....1
- Reste de la famille et village ou hameau de montagne fréquenté :.....3
  - déclaration au médecin-inspecteur de la Direction Régionale de l'Action Sanitaire et Sociale .....1
  - pour enquête bactériologique exhaustive (réservoir humain, animal ; eau de boisson) .....1

**DOSSIER N°36: Une mucoviscidose**

Thomas, âgé de treize ans, consulte aux urgences pédiatriques de votre hôpital pour douleurs abdominales aiguës non fébriles apparues deux jours auparavant.

Cet enfant est bien connu de votre service où il est suivi pour une mucoviscidose diagnostiquée à l'âge de dix mois. Un transit de selles luisantes, molles, grisâtres et malodorantes a été constaté dès l'âge d'un mois. Malgré de nombreuses tentatives de changement de lait, ce symptôme a persisté, entraînant un retard de croissance statu ro-pondérale bien que Thomas était alors un bébé vorace. À partir de l'âge de six mois sont apparus des épisodes récurrents d'infections broncho-pulmonaires (au moins quatre) avec toux chronique à prédominance nocturne. La constatation, en plus de ces symptômes, d'un prolapsus rectal intermittent, a finalement conduit son pédiatre à réaliser un test de la sueur à l'âge de dix mois : celui-ci est revenu supérieur à 100 mEq/l. Depuis lors, Thomas a présenté de nombreux épisodes de surinfections bronchopulmonaires entraînant une insuffisance respiratoire chronique, alors que le traitement a pu permettre une relative normalisation de la diarrhée chronique et une amélioration de la prise pondérale. Thomas se plaint également de l'apparition récente d'un ronflement nocturne avec sensation d'obstruction nasale et d'une recrudescence récente d'une diarrhée de selles molles et luisantes.

À l'examen clinique, Thomas ne présente aucune détresse vitale. La palpation abdominale retrouve une masse en fosse iliaque droite, l'abdomen étant par ailleurs parfaitement souple et dépressible. Il existe une hépatosplénomégalie connue, inchangée. Le toucher rectal ne réveille aucune douleur, l'ampoule rectale est vide de matière. Il n'existe ni vomissement, ni psoriasis. L'auscultation pulmonaire retrouve de nombreux râles bulleux disséminés dans les deux champs pulmonaires, ainsi que des sibilants expiratoires. Il existe une discrète cyanose péribuccale, ainsi qu'un hippocratisme digital connu. La saturation artérielle en oxygène, mesurée à l'aide d'un capteur transcutané, est à 89 % en air ambiant, stable et correspondant aux chiffres usuels chez cet enfant. La numération formule sanguine montre 9000 leucocytes par mm<sup>3</sup>, dont 75 % de polynucléaires neutrophiles. Hémoglobine 14,9 g/dl, hématies 6 millions/mm<sup>3</sup>. Plaquettes normales. Le ionogramme sanguin retrouve une natrémie à 142 mEq/l, une kaliémie à 4,2 mEq/l, une chlorémie à 103 mEq/l, bicarbonates à 23 mEq/l, créatinine plasmatique à 60 mM, glycémie 4,5 millimoles/l. La bandelette urinaire est normale.

La radiographie pulmonaire de face retrouve une distension thoracique bilatérale avec une hyperclarté des deux bases, des opacités périhilaires et péribronchiques bilatérales et une plèvre normale. La silhouette cardiaque est sans particularité. La radiographie d'abdomen sans préparation ne retrouve pas de niveau hydro-aérique mais un aspect granité de la fosse iliaque droite avec vacuité du côlon gauche.

Un examen cyto bactériologique des crachats après expectoration dirigée réalisé quelques jours avant cette consultation vous est fourni par la maman. Cet examen montre la présence d'un bacille gram négatif dont l'antibiogramme est le suivant

Ticarcilline R	Aztréonam R	Gentamycine R
Céfotaxime R	Péfloxacin S	Tobramycine S
Cefsulodine R	Cotrimoxazole R	Nétilmicine R
Moxalactam R	Fosfomycine R	Amikacine I

1. Citez sans les commenter les éléments de cette observation en faveur d'une mucoviscidose.
2. Une complication digestive néonatale aurait pu survenir au cours de cette maladie. Précisez laquelle.
3. Quelles sont les étiologies possibles de douleurs abdominales aiguës chez un enfant atteint de mucoviscidose ?
4. Quel est votre diagnostic de l'épisode abdominal aigu présenté par Thomas ?
5. Quels sont les trois germes les plus fréquents au cours des surinfections bronchopulmonaires chez les patients atteints de mucoviscidose ? Quel est celui que vous suspectez à la lecture de cet antibiogramme ? Citez quatre autres antibiotiques pouvant également avoir une bonne activité sur ce germe.
6. Quelle est votre attitude thérapeutique spécifique ?
7. Quelles autres mesures mettez-vous en œuvre ?
8. Quelle est la cause possible de ce ronflement nocturne apparu récemment chez Thomas ? (question non cotée)

**DOSSIER N°36**

1. Citez sans les commenter les éléments de cette observation en faveur d'une mucoviscidose. (20)

Histoire de la maladie

- Présentation néonatale à prédominance digestive :.....1
- diarrhée chronique d'allure malabsorptive (*selles luisantes*) .....1
- selles d'aspect typique ("*de souris*") .....1
- retard de croissance statu ro-pondérale.....1
- malgré la notion d'une polyphagie.....1
- épisodes de prolapsus rectal .....1
- Enrichissement secondaire de la symptomatologie avec atteinte respiratoire ..... 1
- bronchites/bronchopneumopathies infectieuses à répétition.....1
- toux chronique .....1
- apparition progressive d'une insuffisance respiratoire chronique .....NC

Clinique + paraclinique

- Symptomatologie mixte digestive et respiratoire .....NC
- signes d'insuffisance pancréatique externe (*mot-clé*) : .....1
- diarrhée chronique par malabsorption.....NC
- manifestations hépatobiliaires probables
- hépatomégalie.....1
- avec retentissement splénique (*splénomégalie*) par probable hypertension portale ..... 1
- signes d'insuffisance respiratoire chronique .....1
- bronchopneumopathie d'allure chronique clinique et radiologique.....1
- hippocratisme digital.....1
- cyanose .....1
- désaturation artérielle en oxygène.....1
- polyglobulie compensatrice .....1
- emphysème pulmonaire radiologique.....1
- Test spécifique (si *positivité contrôlée à deux reprises*)
- test de la sueur ;
- chlore sudoral supérieur à 60 mEq/l (ou mmol/l) .....1

*NB : Prolapsus rectal = 22 % des cas, essentiellement entre 1 et 5 ans ; lié au volume excessif des selles, à la diminution du tonus musculaire (malnutrition) et à l'augmentation de la pression intra-abdominale ; signe d'appel devant absolument faire pratiquer un test de la sueur, même si isolé. Manifestations hépatobiliaires = complications tardives : anomalie de la vésicule et des voies biliaires chez 50 % des patients : microvésicule, lithiases ; cirrhose biliaire multifocale longtemps anictérique, compliquée d'hypertension portale (splénomégalie ; varices œsophagiennes et hémorragies digestives hautes). Remarque : la cyanose n'apparaît généralement que pour des désaturations inférieures à 92 %... Ce qui signifie qu'entre 92 et 96 % (normale inférieure), les téguments sont anormalement... d'aspect normal!*

2. Une complication digestive néonatale aurait pu survenir au cours de cette maladie. Précisez laquelle. (5)

- Iléus méconial.....4
- révélant 10 à 20 % des cas .....NC
- non élimination du méconium à 24-48 h de vie.....1
- généralement associé à une distension abdominale croissante et des vomissements bilieux ..... NC
- diagnostic différentiel = maladie de Hirschprung .....NC
- radiographie d'abdomen sans préparation : image "en bulle de savon" (mélange air + matières visqueuses) avec éventuellement distension iléale (niveaux hydro-aériques généralement absents) et absence d'air dans le côlon .....NC

*NB : Retenir que la présentation initiale de la mucoviscidose chez le nouveau-né/nourrisson est dominée par l'atteinte digestive ; l'atteinte respiratoire initiale isolée est possible, mais moins fréquente. Encore un signe clinique qui, avec le prolapsus rectal, doit absolument vous faire prescrire un test de la sueur (DE la sueur, pas À la sueur: vous n'enduietez pas le patient de sueur !!). Bref, tout ça pour dire que le jour du Concours, on tentera peut-être de vous piéger par une présentation digestive isolée... Méfiance, méfiance...*

3. Quelles sont les étiologies possibles de douleurs abdominales aiguës chez un enfant atteint de mucoviscidose ? (7)

- Causes mécaniques ou infectieuses avant tout
  - invagination intestinale aiguë .....1
  - occlusion sur volvulus du grêle .....1
  - péritonite par perforation (*fragilisation* pariétale fréquente).....1
  - diarrhée chronique par malabsorption .....1
  - pancréatite aiguë .....1
  - lithiase biliaire/cholecystite aiguë/angiocholite aiguë .....1
- Autres causes non spécifiques
  - 0-5) .....1
  - appendicite aiguë.....NC
  - pyélonéphrite aiguë .....NC

*NB : Toute douleur abdominale aiguë fébrile de l'enfant doit faire pratiquer une radiographie de thorax: revoyez votre sémiologie, la PELA fait mal au ventre. À fortiori chez un mucoviscidosique, on aura la radiographie de thorax "facile"... Et ne me dites surtout pas `les radiations, c'est pas bon" certes, certes, mais ça n'est plus le problème du mucoviscidosique !*

4. Quel est votre diagnostic concernant l'épisode abdominal aigu présenté par Thomas ? (3)

- Très probable stase stercorale du côlon droit .....1
- douleurs abdominales aiguës + masse en fosse iliaque droite .....1
- non fébriles .....1
- pas d'argument clinique ni paraclinique en faveur d'une autre complication :.....NC
- absence de signe de Douglas au toucher rectal (pas d'irritation péritonéale) ;
- absence de défense ni de contracture ;
- absence de signe occlusif (notamment absence de vomissement) ;
- absence de polynucléose neutrophile ;
- absence de niveau hydro-aérique radiologique ;
- absence de grisaille diffuse radiologique en faveur d'une péritonite.

*NB : Classique motif de consultation aux urgences, surtout à deux heures ttu matin (syndrome "du pet coincé" avec distension très douloureuse, généralement de l'angle colique gauche ; grosse bulle à l'ASP), chez TOUS les enfants, du nourrisson à l'adolescent... Pas uniquement les mucoviscidosiques... Classiquement, erreur de reconstitution des biberons (voire Corn Flakes introduits directs dans le biberon à l'âge de trois mois... à cet âge, la grande trouille, c'est le diagnostic différentiel d'invagination intestinale aiguë : merci maman pour le branle-bas de combat...), plus généralement enfants gavés aux patates (vive les frites MacDo...) et autres féculents (riz, pain, pâtes...). Incitez les parents à faire preuve d'autorité ('j'aime pas les z'haricots...') quant à la diversification des régimes de leurs chérubins vers les aliments riches en fibres, dont légumes verts : cela vous rendra les nuits de garde plus tranquilles... Bien sûr, le mucoviscidosique, c'est une autre histoire!*

5. Quels sont les trois germes les plus fréquents au cours des surinfections bronchopulmonaires chez les patients atteints de mucoviscidose ? Quel est celui que vous suspectez à la lecture de cet antibiogramme? Citez quatre autres antibiotiques pouvant également avoir une bonne activité sur ce germe. (10)

- Germes les plus fréquemment responsables d'infections respiratoires chez le mucoviscidosique
    - *Pseudomonas xrugino*sa (ou bacille pyocyanique, bacille gram négatif aérobie) .....2
    - *Hœmophilus influenza*= (bacille gram négatif) souvent sécréteur de (3-lactamases..... 1
    - *Staphylococcus aureus* (cocci gram positif).....2
  - Dans cette observation
    - *Pseudomonas œrugino*sa ..... 1
    - bacille gram négatif .....NC
- = antibiogramme montrant la résistance étendue typique de ce germe ..... 1

## DOSSIER N°36

- Autres antibiotiques à bonne activité sur le *P. aeruginosa*
  - carbapénèmes type imipénème par exemple Tiénam®.....1
  - uréidopénicillines type pipéracilline par exemple Pipérilline®.....NC
  - fluoroquinolones type ciprofloxacine par exemple Ciflox® .....1
  - céphalosporines de 3e génération à spectre élargi type ceftazidime par exemple Fortum® .....1

*NB : Pour le Concours, je vois très peu d'indications justifiant que vous utilisiez ces antibiotiques d'usage hospitalier exclusif, aux spectres extrêmement ciblés, coûteux, bref, en un mot comme en cent, si vous utilisez ces précieux antibiotiques pour une p'tite grippe, c'est ZÉRO!!!! Le risque étant d'induire des résistances bactériennes...*

## 6. Quelle est votre attitude thérapeutique spécifique ? (20)

- Aux urgences
  - traitement symptomatique de la stase stercorale.....1
  - évacuation du bouchon stercoral
    - par un lavement digestif par voie basse aux hydrosolubles .....1
  - traitement symptomatique des douleurs spasmodiques.....1
  - par un spasmolytique oral .....1
  - type trimébutine par exemple Débridat® .....NC
- Hospitalisation immédiate .....1
  - pour traitement d'un portage asymptomatique par *Pseudomonas aeruginosa*..... 1
  - par une double antibiothérapie.....3
  - intraveineuse.....1
  - à fortes doses .....1
  - active et synergique en priorité sur le bacille pyocyanique .....1
  - ceftazidime.....1
  - par exemple Fortum® .....NC
  - tobramycine .....1
  - par exemple NebcineO.....NC
  - doses adaptées.....NC
  - au poids de l'enfant.....NC
  - aux résultats de l'antibiogramme de contrôle .....NC
  - et aux dosages sériques.....NC
  - aminoside pendant 96 h maximum .....1
  - prévoir un bilan d'audition à distance.....NC
  - céphalosporine pendant 15 jours : .....1
  - relais par une forme orale si sensibilité ; sinon poursuite par voie intramusculaire ..... 1
  - surveillance : pluriquotidienne (oubli= 0) .....1
  - essentiellement température ; auscultation cardio-respiratoire ;
  - signes d'insuffisance respiratoire aiguë ; transit et palpation abdominale ..... 1
  - surveillance de la négativation de l'examen cyto bactériologique des crachats ..... 1

*NB : J'insiste ! Hospitalisez et traitez les mucoviscidosiques porteurs de pyocyanique, même asymptomatiques. Ne les laissez pas débiter leur infection pulmonaire à la maison (mortalité proche de 50 %...). L'efficacité de votre antibiothérapie est bien plus rapide par voie intraveineuse ; là encore, ne pas laisser à la bête le temps de tuer votre patient... 11 s'agit probablement d'un des seuls dossiers d'Internat pour lesquels une antibiothérapie intraveineuse, avec de tels antibiotiques, est justifiée pour un portage asymptomatique. De même, il s'agit probablement là de la seule indication à la prescription d'un examen cyto bactériologique des crachats (généralement inutile chez les autres patients du fait de la contamination par les commensaux de la sphère O.R.L. et digestive rendant FECBC d'interprétation douteuse. Autre indication : tuberculose). Doses : différentes chez le mucoviscidosique car excréation tissulaire perturbée.*

## 7. Quelles autres mesures mettez-vous en oeuvre ? (35)

• Durant l'hospitalisation puis une fois de retour à domicile :.....	1
Prise en charge nutritionnelle et digestive au long cours :.....	1
• Buts	
- assurer une croissance statu ro-pondérale harmonieuse et normale .....	1
- favoriser une meilleure résistance aux surinfections bronchopulmonaires.....	1
- apporter un meilleur confort digestif.....	1
• Moyens	
- en diminuant la fréquence et le volume des selles.....	NC
- en luttant contre le ballonnement et les douleurs abdominales.....	NC
- régime hypercalorique, hyperprotidique .....	1
- riche en triglycérides à chaînes moyennes.....	NC
- apportant acide linoléique (huile de tournesol) et vitamines liposolubles .....	NC
- pauvre en graisses animales .....	NC
- supplémenté en sel surtout en période chaude, en cas d'hyperthermie ou d'effort physique intense..	1
- extraits pancréatiques gastroprotégés .....	1
- par exemple Pancréase®, Créon®, Alipase® ou Eurobiol® .....	NC
- essayer d'adapter le régime alimentaire :.....	NC
- à la vitesse du transit ;	
- à la tolérance digestive ;	
- aux goûts du patient afin d'éviter une anorexie.	
Prise en charge respiratoire au long cours :.....	1
• Buts	
- éliminer les mucosités bronchiques anormales .....	1
- prévenir la surinfection bronchique .....	1
• Moyens	
- kinésithérapie et éducation respiratoire (oubli = 0) .....	1
- quotidienne (pluriquotidienne en cas de surinfection) .....	1
- drainage postural, percussions-vibrations thoraciques, accélération du flux expiratoire .....	NC
- expirations forcées actives (autonome par le patient) .....	1
- aérosolthérapie quotidienne/pluriquotidienne : .....	1
- antibiothérapie locale inhalée (aminoside ; colimycine) .....	1
- mucolytiques (carbocistéine).....	1
- Rh D-Mse par exemple Pulmozyme®.....	1
- afin de tenter de diminuer la viscosité du mucus .....	1
- pratique sportive régulière .....	1
- afin d'augmenter la tolérance à l'effort et la fonction ventilatoire .....	NC
- dans la mesure des possibilités physiques de l'enfant .....	NC
Traitement anti-infectieux : .....	1
• Antibiothérapie.....	1
- association synergique .....	NC
- adaptée aux antibiogrammes des examens d'expectoration dirigée .....	NC
- le plus souvent R-lactamines + aminoside.....	1
- chez cet enfant en particulier : fluoroquinolone + aminoside.....	2
- en relais de l'antibiothérapie intraveineuse, pendant 15 jours .....	NC
- cures trimestrielles systématiques répétées selon les équipes .....	NC
• Mise à jour des vaccinations : .....	1
- BCG .....	1
- coqueluche .....	1
- rougeole.....	1
- grippe.....	1

## DOSSIER N°36

### Autres

- théophylline : lutte contre le bronchospasme, améliore la contractilité diaphragmatique .....NC
- oxygénothérapie nocturne : préviendrait le cœur pulmonaire chronique .....1
- prise en charge sociale et psychologique de l'enfant et de sa famille .....2
- Allocation de maladie de Longue Durée (ALD30) - prise en charge à 100 %; exonération du ticket modérateur .....1
- respecter la qualité de vie de l'enfant mucoviscidosique : maintien au sein de la famille, aide de centres spécialisés si besoin.....1

*NB : La transplantation pulmonaire est loin d'être au point ; les mesures ci-dessus sont bien plus importantes... La grille de points est là afin de vous permettre de cibler les éléments les plus importants. Bien que n'ayant pas d'AMM chez l'enfant jusqu'à la fin de la croissance (altération du cartilage de conjugaison), les fluoroquinolones sont couramment employées chez les mucoviscidosiques.*

*NB : Je sais, le cadre est énorme, mais comme ça vous avez tout!*

### 8. Quelle est la cause possible de ce ronflement nocturne apparu récemment chez Thomas ? (NC)

- **Polypose naso-sinusienne..... NC**

*NB : Fréquente chez l'enfant mucoviscidosique. Autres signes ORL : sinusite maxillaire quasi-systématique durant l'évolution de la maladie ; hypertrophie des glandes salivaires sous-maxillaires et sublinguales palpables couramment après l'âge de 6 ans chez ces patients.*

*NB : Diagnostic néonatal: le BM test (dosage de l'albumine dans le méconium) est abandonné du fait de trop nombreux faux positifs. La méthode actuellement en vigueur est la mesure du trypsine immunoréactif sanguin (très élevé chez les nouveau-nés atteints, dont les prématurés ; inutile après l'âge de six mois car le pancréas exocrine est généralement totalement détruit à cet âge : risque de faux négatif). Faux négatifs = 10 %. Faux positifs = 1 à 2 % --> systématiquement confirmer les tests positifs par un test de la sueur.*

## **DOSSIER N°37: Un torticolis chez un nourrisson de 6 mois**

Un nourrisson âgé de six mois est adressé à votre consultation pour une déviation non réductible de la tête vers la gauche apparue une semaine auparavant. Aucune autre anomalie notée par la maman.

Son médecin de famille, consulté trois jours avant votre examen, n'a rien relevé d'inquiétant lors de son examen clinique. Son diagnostic est celui d'un torticolis positionnel ; il a conseillé à la maman des mesures posturales par un kinésithérapeute.

La lecture du carnet de santé est sans particularité. Les vaccinations sont à jour. La croissance staturale et pondérale est régulière, normale pour l'âge. Il n'existe aucune courbe de périmètre crânien, la dernière valeur relevée étant celle notée à la naissance...

Votre examen clinique retrouve un nourrisson en bon état général. L'examen cardiovasculaire et respiratoire est normal, les téguments sont normalement colorés. L'examen des masses musculaires du cou évoque une contracture musculaire. Il n'existe pas d'aspect évocateur d'un abcès intramusculaire.

L'examen neurologique retrouve un nystagmus horizontal que le médecin de famille, joint par téléphone, vous affirme ne pas avoir constaté trois jours auparavant. Le reste de l'examen neurologique est normal. Le périmètre crânien est à la limite supérieure de la normale pour l'âge. La fontanelle est normo-tendue.

1. Que pensez-vous du diagnostic porté trois jours auparavant ? Quelle aurait été votre démarche à cette occasion ? Justifiez.
2. Quel est le diagnostic à évoquer en priorité chez ce nourrisson ? Détaillez et justifiez.
3. Quelles sont les étiologies possibles de cette affection ?
4. Quelle est votre prise en charge immédiate ?
5. Quelle sera votre prise en charge ultérieure, une fois le diagnostic confirmé ?

**DOSSIER N°37**

1. Que pensez-vous du diagnostic porté trois jours auparavant ? Quelle aurait été votre démarche à cette occasion ? Justifiez. (20)

- Le torticolis positionnel est un diagnostic d'élimination ..... 1
- Chez le nouveau-né comme chez le nourrisson, .....NC
- Il conviendra d'éliminer devant tout torticolis, congénital ou acquis
  - une malformation rachidienne vertébrale (osseuse).....2
  - une compression du tronc cérébral (tumeur, malformation, anomalie vasculaire) ..... 2
- Dans un premier temps, on aurait dû proposer : .....NC
  - une radiographie de rachis cervical face + profil.....3
  - afin d'éliminer une anomalie osseuse cervicale haute.....NC
  - si clichés normaux : .....NC
  - alors indication incontestable à une imagerie par résonance magnétique nucléaire .....3
  - explorant en semi-urgence .....NC
  - par des coupes coronales, axiales et sagittales .....NC
  - la fosse postérieure .....NC
  - le tronc cérébral .....NC
  - le cervelet.....NC
  - la charnière cervico-occipitale.....NC
  - le rachis cervical haut.....NC
  - le cordon médullaire cervical .....NC
- À la recherche
  - d'un engagement du tronc cérébral/ des amygdales cérébelleuses (oubli = 0) .....4
  - dans le trou occipital.....1
- Du fait
  - d'une anomalie de la charnière crânio-occipitale (anomalie d'Arnold-Chiari) .....1
  - d'une tumeur de la fosse postérieure : tronc cérébral, cervelet .....3
- Noter les examens d'imagerie dans le carnet de santé, en particulier les doses irradiées .....NC

*NB : Radiographies standard de crâne inutiles, un point c'est tout. Idem ETF, cf. dossier n°2. Vous voulez discuter un fond d'oeil ?? Sachez qu'à cet âge et dans cette situation, l'œdème papillaire est inconstant; ne perdez pas votre temps ni celui de l'Interne d'ophtalmo. Tomodensitométrie cérébrale rendement moindre que l'IRM dans l'exploration de la fosse postérieure ; le crâne du nourrisson étant "extensible", le retentissement supra-tentorial peut n'être que minime et la sémiologie tomodensitométrique d'HTIC peut être absente en cas d'évolution subaiguë sur une semaine. En fait, l'engagement occipital peut avoir lieu par le simple fait que la tumeur sous-tentorielle pousse le tronc cérébral vers le bas sans véritable retentissement supra-tentorial... initialement ! L'IRM est donc TOTALEMENT justifiée dans ce contexte évocateur, mais également en semi-urgence devant TOUT torticolis du nouveau-né et du nourrisson, en cas de clichés de rachis cervical normaux. Chez ce petit patient, vus les signes, on se passera bien évidemment des clichés de rachis !!! Cela dit, dans ce contexte, en urgence et si IRM indisponible, on ne vous en voudra pas d'avoir éventuellement demandé une tomodensitométrie sans, puis avec injection de produit de contraste...*

*NB : La mesure du PC est un geste essentiel en pédiatrie. L'analyse de la courbe de PC est un élément majeur du diagnostic de tumeur cérébrale chez l'enfant. C'est une faute grave que de ne pas avoir tenu ce carnet de santé à jour!!!*

2. Quel est le diagnostic à évoquer en priorité chez ce nourrisson ? Détaillez et justifiez. (20)

- Engagement occipital débutant (oubli = 0) .....6
- Tumeur de la fosse postérieure (oubli = - 5) .....3
- Chez un nourrisson âgé de 6 mois.....NC
- Par probable médulloblastome .....2
- Argument
  - de fréquence et d'âge de survenue pour le médulloblastome ..... 1

- Clinique
- évolution rapide des signes sur une semaine.....1
- d'un syndrome associant
  - . torticolis (parfois simple aspect guindé de la tête) .....3
  - . nystagmus horizontal.....2
  - . périmètre crânien à la limite supérieure de la normale .....2

*NB : Ici, on vous demande avant tout de dire "engagement par tumeur".*

*NB : Le torticolis, bien différent de la raideur méningée, est un signe autrement plus inquiétant que les "classiques" signes d'HTIC ! Chez le nourrisson, les symptômes de tumeur du tronc cérébral peuvent évoluer à bas bruit, notamment sans les signes usuels d'HTIC... On a même vu des nourrisson atteints de médulloblastome pas trop agressifs (initialement...) traîner plusieurs semaines avec des vomissements étiquetés "troubles des rapports materno-infantiles" ou "RGO chronique"...*

*NB : Le torticolis peut, dans de très rares cas, être la conséquence d'un nystagmus "chronique" bloqué. On vous dit ici que le nystagmus n'existait pas trois jours auparavant... Le spasme nutans associe nystagmus, dodelinement de la tête et torticolis : "LE diagnostic à évoquer EN PRIORITÉ"... Vraiment, n'allez pas chercher midi à quatorze heures le jour du Concours !!! A fortiori en consultation...*

### 3. Quelles sont les étiologies possibles de cette affection ? (10)

- Devant ce syndrome, on évoquera en priorité
- Une tumeur cérébrale.....NC
- Et par argument de fréquence à cet âge
- En priorité infra-tentorielle (49 % des tumeurs cérébrales de l'enfant) : .....NC
  - médulloblastome (15 % des 49 % ; 50 % des tumeurs cérébrales avant 5 ans) .....4
  - astrocytome (15 % des 49 % ; âge moyen de survenue = 6 ans) .....4
  - gliome (15 % des 49 %) .....1
  - épendymome (4 % des 49 %) .....1

*NB : Ici, on vous demande de discuter le type de tumeur: organisez vos réponses !*

*NB : Il ne peut en aucun cas s'agir d'une HTIC bénigne car par définition, celle-ci doit être isolée absolument pas le cas ici. L'évoquer serait une erreur grave ! En pratique, retenir que le médulloblastome est la tumeur cérébrale la plus fréquente avant cinq ans ; tumeur vermienne le plus souvent, parfois étendue au plancher du 4<sup>e</sup> ventricule, elle se manifeste généralement par un syndrome cérébelleux d'installation rapide ; l'astrocytome est une tumeur progressivement infiltrante du tronc cérébral, d'évolution lente (plusieurs mois), touchant les paires crâniennes et les voies pyramidales (syndrome pyramidal spastique) et responsable d'un syndrome cérébelleux.*

### 4. Quelle est votre prise en charge immédiate ? (25)

- Transfert et hospitalisation en urgence (oubli = 0) .....2
- En neurochirurgie pédiatrique .....1
- Neurochirurgien et anesthésistes prévenus du transfert .....NC
- Pour prise en charge médico-neurochirurgicale
  - traitement salvateur de l'engagement occipital ;
  - contrôle de l'hypertension intracrânienne ;
  - évaluation des lésions ;
  - et décision thérapeutique .....NC
  - sous anesthésie générale.....NC
  - après autorisation écrite des parents .....1
  - prévenus des risques et séquelles possibles .....1
- Contrôle premier de l'hypertension intracrânienne (oubli = 0).....5
  - par dérivation ventriculo-péritonéale .....2
  - ou ventriculotomie endoscopique (insertion d'un tube rétablissant l'écoulement du LCR entre le V4 et le canal de l'épendyme) .....2
  - selon la situation de la tumeur.....NC

**DOSSIER N°37**

- En cas de tumeur accessible neurochirurgicalement
- exérèse tumorale la plus large possible .....5
- prenant en compte le risque de séquelles neurologiques.....1
- immédiate ou différée quelques jours après le contrôle de l'HTIC .....NC
- abord occipital .....NC
- examen extemporané des lésions.....1
- Prélèvement de LCR ventriculaire pour analyse cytologique .....NC
- à la recherche d'une extension métastatique au canal médullaire .....NC
- Hémostase soigneuse du lit tumoral.....NC
- Fermeture plan par plan .....NC
- Pièces d'exérèse confiées à l'anatomopathologiste .....2
- Pour diagnostic tumoral précis.....NC
- Surveillance post-opératoire attentive :.....1
- cicatrice, température, signes d'HTIC aiguë, signes d'engagement .....1

## 5. Quelle sera votre prise en charge ultérieure, une fois le diagnostic confirmé ? (25)

- Traitement médical symptomatique de l'HTIC résiduelle :.....2
- corticothérapie + mesures associées à la corticothérapie.....1
- restriction hydrique/soluté hyperosmolaire (Mannitol®) + diurétiques (furosémide).....1
- éventuellement inhibiteur de l'anhydrase carbonique.....NC
- surveillance d'une éventuelle dérivation ventriculo-péritonéale :.....1
- température, syndrome méningé .....1
- Bilan d'extension : (oubli = 0) .....1
- pré ou post-opératoire selon le caractère de l'HTIC .....NC
- Dominé par une imagerie rachidienne par résonance magnétique nucléaire .....2
- coupes sagittales et axiales.....1
- sans puis avec produit de contraste (gadolinium) .....1
- à la recherche d'une extension métastatique au canal médullaire .....2
- Ponction lombaire.....1
- en dehors de toute HTIC non contrôlée (oubli = 0) .....1
- prélèvement de liquide céphalorachidien pour analyse cytologique .....1
- à la recherche d'une extension métastatique au canal médullaire .....NC
- Se discutera en fonction des constatations péri-opératoire et des résultats du bilan d'extension
- Par une équipe oncopédiatrique médico-chirurgicale entraînée .....1
- Dans le cadre d'études prospectives multicentriques nationales et internationales .....NC
- association radiothérapie (sur le lit tumoral ± lombaire étendue) + chimiothérapie systémique .....4
- en cures séquentielles.....NC
- prolongées .....NC
- prenant en compte le risque de séquelles irréversibles chez l'enfant .....1
- Mesures nutritionnelles, antalgiques, anti-émétiques, anti-infectieuses associées .....1
- Prise en charge et soutien psychologique de l'enfant et de sa famille .....1
- Allocation de maladie de longue durée (ALD30), prise en charge à 100 % .....1

*NB : La myélographie à la recherche de métastases du canal médullaire a été avantageusement remplacée par l'IRM. Les facteurs pronostiques du médulloblastome sont : le caractère métastatique ou non, la taille de la tumeur primitive et le caractère complet ou non de l'exérèse, les caractéristiques histologiques (tumeur différenciée moins bon que indifférenciée), l'âge (plus de quatre ans meilleur que moins de quatre ans). Le médulloblastome, en particulier métastatique est un défi majeur de l'oncologie pédiatrique du début du xxi<sup>e</sup> siècle : radiothérapie conforma tionnelle, ou stéréotaxique afin de limiter l'irradiation (un rachis d'enfant irradié est un rachis qui ne grandira plus... Sans parler des séquelles neuropsychologiques...) ; chimiothérapie à hautes doses, multiples, suivies de "greffes" de cellules souches hématopoïétiques ; thérapie génique...*

*NB: MESSAGE À RETENIR: ne jamais banaliser un torticolis du tout-petit ou du nourrisson : explorez !!!*

## **DOSSIER N°38 : Un retard de croissance staturale**

La jeune Xavière est hospitalisée dans le service pour retard de croissance staturale. En effet, à l'âge de 14 ans et 2 mois, elle mesure 137 cm et pèse 39 kg.

À l'examen clinique, outre sa petite taille, vous êtes frappé par l'absence de développement pubertaire. Elle est au stade S1, P1 de Tanner. La taille de la mère est de 165 cm, celle du père de 175 cm et son petit frère âgé de 10 ans mesure 135 cm.

Devant l'association retard de croissance staturale et retard pubertaire chez une fille, vous évoquez un syndrome de Turner.

1. Quels éléments anamnestiques vont étayer votre diagnostic ?
2. Quels signes cliniques allez-vous rechercher lors de l'examen physique afin de conforter votre diagnostic ?
3. Quelles sont les anomalies chromosomiques responsables de ce syndrome ?
4. Quelles anomalies viscérales associées au syndrome de Turner allez-vous rechercher ?
5. Quels sont les principes de la prise en charge d'un syndrome de Turner ?

**DOSSIER N°38**

1. Quels éléments anamnestiques vont étayer votre diagnostic ? (10)

- En période périnatale
  - un retard de croissance intra-utérin.....2
- En période néonatale
  - le syndrome de Bonnevie-Ullrich associant : .....2
  - lymphœdème des pieds et des mains.....2
  - cutis laxa .....2
  - pterygium colli .....2

2. Quels signes cliniques allez-vous rechercher lors de l'examen physique afin de conforter votre diagnostic ? (12)

- Visage et cou
  - obliquité des yeux en bas et en dehors.....1
  - ptosis .....1
  - épicanthus .....1
  - oreilles basses implantées et mal ourlées.....1
  - implantation basse des cheveux .....1
  - pterygium colli .....1
- Thorax
  - thorax en bouclier.....1
  - écartement mammelonnaire .....1
- Membres supérieurs
  - cubitus valgus .....1
  - brachymétopie du IV ou V.....1
  - ongles hypoplasiques.....1
- Présence de nombreux naevi pigmentaires .....1

3. Quelles sont les anomalies chromosomiques responsables de ce syndrome ? (18)

- Monosomie X totale : 45 X .....4
- Ou Monosomie X partielle.....3
  - par anomalie structurale du chromosome X : .....1
  - délétion .....1
  - chromosome en anneau.....1
  - isochromosome.....1
- Intéressant la totalité des cellules : homogène.....4
- Ou une partie des cellules : mosaïque (46XX, 45X) .....3

4. Quelles anomalies viscérales associées au syndrome de Turner allez-vous rechercher ? (30)

• Anomalies cardiaques (25-30 % des cas) : .....	2
- coarctation aortique.....	2
- bicuspidie aortique .....	1
- retour veineux pulmonaire anormal .....	1
- communication interauriculaire, interventriculaire .....	2
• Anomalies rénales (25 %) : .....	2
- sténose de la jonction pyélo-urétérale .....	2
- reins en fer à cheval .....	2
- malrotations .....	1
- agénésie rénale .....	1
- duplication pyélo-urétérale.....	2
• Anomalies osseuses : .....	2
- brachymétabasiphie du IV ou V .....	2
- signe de Kosowicz associant : .....	1
- augmentation de taille du condyle fémoral interne .....	1
- aplatissement du plateau tibial correspondant.....	1
- éperon métaphysaire .....	1
• Anomalie sensorielle : .....	NC
- surdité de perception.....	4

5. Quels sont les principes de la prise en charge d'un syndrome de Turner ? (30)

• Dépistage et traitement chirurgical : .....	3
- des malformations cardiaques.....	2
- des malformations rénales .....	2
• Ablation des reliquats gonadiques (caryotype avec matériel Y) .....	3
• Traitement de la petite taille par l'hormone de croissance recombinante.....	3
• Induction de la puberté par un traitement oestrogénique.....	3
- puis traitement substitutif oestroprogestatif .....	1
• Soutien psychologique.....	3
• Traitement de l'infertilité : procréation médicalement assistée .....	3
- don d'ovocytes et fécondation in vitro.....	2
• Dépistage des endocrinopathies auto-immunes.....	3
- thyroïdite de Hashimoto .....	2

## DOSSIER N°39 : Un syndrome polyuro-polydipsique

Le jeune Daniel, âgé de 7 ans, est adressé aux urgences par son médecin traitant pour altération de l'état général avec amaigrissement récent de 3 kg. Les parents précisent que Daniel se plaint d'avoir soif en permanence et que, de plus, l'amaigrissement est survenu malgré "un appétit d'ogre" et un transit intestinal normal. Depuis 2 à 3 semaines, ils ont constaté l'aggravation progressive d'une soif intense associée à de très fréquentes mictions. À l'examen, l'enfant est asthénique et obnubilé. La fréquence respiratoire est à 34 par minute, ample ; la fréquence cardiaque est à 100 par minute, régulière. Le poids est noté à 21 kg, la température à 37,2°C et la tension artérielle à 100/60 mmHg. Il existe un pli cutané, les yeux sont cernés et la muqueuse buccale est sèche.

1. Quel est votre diagnostic ? Justifiez.
2. Comment confirmez-vous votre hypothèse diagnostique et quels résultats attendez-vous ?
3. Votre diagnostic est confirmé, quels gestes et quel traitement allez-vous effectuer ?
4. Quelles sont les principales complications à prévenir chez l'enfant ?
5. Quelle surveillance clinique et biologique mettez-vous en place ?

**DOSSIER N°39**

## 1. Quel est votre diagnostic ? Justifiez. (15)

• Acidocétose diabétique (oubli = 0) .....	5
• Décompensée.....	NC
• Argument de fréquence à cet âge devant une telle association symptomatique .....	1
- syndrome polyuro-polydipsique .....	2
- amaigrissement malgré une polyphagie.....	2
- déshydratation mixte intra et extracellulaire .....	2
- polypnée d'acidose probable.....	2
- obnubilation .....	1

## 2. Comment confirmez-vous votre hypothèse diagnostique et quels résultats attendez-vous ? (15)

• Mesure de la glycémie capillaire : .....	3
- par bandelette.....	1
- hyperglycémie supérieure à 2 g/l .....	1
• Bandelette urinaire Labstix® : .....	3
- recherche une glycosurie.....	1
- recherche une cétonurie.....	1
• Gazométrie artérielle sous air : .....	3
- recherche une acidose métabolique.....	1
- pH artériel inférieur à 7,2 .....	1

## 3. Votre diagnostic est confirmé, quels gestes et quel traitement allez-vous effectuer ? (40)

• Hospitalisation immédiate (oubli = 0) .....	3
• Mise en condition et bilan initial.....	1
<sup>w</sup> pose de deux voies veineuses .....	2
- pose d'une sonde gastrique .....	2
- bilan biologique initial	
. ionogramme sanguin (natrémie, kaliémie) .....	2
. glycémie veineuse.....	2
. pH veineux, réserve alcaline .....	2
. fonction rénale : urée plasmatique, créatininémie.....	3
. électrocardiogramme.....	2
• Traitement spécifique	
- insulinothérapie (oubli = 0).....	5
- à la seringue électrique 0,1 à 0,2 U/kg/h .....	2
- réhydratation par voie intraveineuse (3 l/m <sup>2</sup> /24 h) (oubli = 0) .....	3
- apports d'électrolytes : .....	3
. sérum physiologique les deux premières heures.....	1
. 8 à 15 ml/kg/h en fonction de la natrémie corrigée .....	1
. correction de la déplétion potassique.....	2
. après ECG.....	1
. et reprise de la diurèse .....	1
. 1,5 g KCl par litre de sérum physiologique.....	1
. puis relais par sérum glucosé à 5 ou 10 % + 4 g/l NaCl + 3 g/l KCl.....	1

4. Quelles sont les principales complications à prévenir chez l'enfant ? (20)

- Collapsus cardiovasculaire : .....4
- débiter le traitement par un remplissage vasculaire.....1
  
- Hypokaliémie : .....4
- liée à la déplétion potassique.....1
- aggravée par l'insulinothérapie .....1
- aggravée par la correction de l'acidose et de l'hypovolémie.....1
  
- CEdème cérébral : .....3
- par réhydratation excessive .....1
  
- Inhalation de liquide gastrique : .....3
- en cas d'altération de la conscience .....1

5. Quelle surveillance clinique et biologique mettez-vous en place ? (10)

- Monitoring cardiaque en continu.....1
- Fréquences cardiaque et respiratoire, tension artérielle horaires.....1
- Diurèse horaire.....1
- Conscience .....1
- Électrocardiogramme/4 h .....1
- Glycémie capillaire horaire pendant 6 h puis par 2 h .....1
- Cétonurie à la bandelette urinaire/miction .....1
- Ionogramme sanguin/2 h.....1
- Poids journalier .....1
- État d'hydratation et nutritionnel.....1

## **DOSSIER N°40: Une puberté précoce**

Les parents de Paulette sont inquiets : leur fille de 4 ans a présenté un épisode de métrorragies d'une durée de deux jours. Un développement des seins est apparu depuis quelques mois. La courbe de croissance montre une accélération de la vitesse de croissance avec un âge statural de 5 ans. Le périmètre crânien est normal pour l'âge. L'examen clinique montre un stade S2-P1 de la classification de Tanner. Les organes génitaux externes sont infantiles. L'âge osseux est évalué à 6 ans environ. Le père mesure 175 cm et la mère 163 cm. Cette dernière a eu ses premières règles à l'âge de 13 ans.

1. Quel est votre diagnostic ? Sur quels arguments ?
2. Quels examens complémentaires vont confirmer votre diagnostic ? Qu'en attendez-vous ?
3. Que signifient les stades S2 et P1 de la classification de Tanner ?
4. L'examen cutané révèle la présence de taches hyperpigmentées disséminées à contours irréguliers. Des radiographies du squelette, effectuées en raison d'une lésion osseuse sur le cubitus gauche, montrent une dysplasie fibreuse des os. Les lésions sont disséminées sur l'ensemble du squelette mais prédominent à droite. Quel est alors le diagnostic ? (question non cotée)
5. Quel en est le mécanisme physiopathologique ? Quelles autres pathologies endocriniennes peuvent être associées à ce syndrome ? (question non cotée)

**DOSSIER N°40**

## 1. Quel est votre diagnostic ? Sur quels arguments ? (30)

- Puberté précoce .....10
- Signes cliniques
  - développement mammaire précoce.....4
  - accélération de la vitesse de croissance.....4
  - métrorragies précoces .....4
  - avance staturale.....4
  - avance de la maturation osseuse.....4

*NB : Par définition, puberté précoce = apparition des caractères sexuels secondaires chez le garçon avant l'âge de 10 ans, chez la fille avant l'âge de 8 ans.*

## 2. Quels examens complémentaires vont confirmer votre diagnostic ? Qu'en attendez-vous ? (35)

- Dosage plasmatique de l'oestradiol : .....4
  - recherche une élévation .....3
- Test au LH-RH .....4
- Avec dosages de FSH et LH .....4
  - recherche une élévation des gonadotrophines hypophysaires.....3
- Échographie pelvienne : .....4
  - retrouve l'aspect cestrogénisé de l'utérus et des ovaires .....2
  - augmentation de volume de l'utérus et des ovaires.....1
  - épaissement du corps utérin par rapport au col .....1
  - présence d'une ligne de vacuité intra-utérine.....1
  - présence de follicules intra-ovariens .....1
- Frottis vaginal :.....4
  - recherche une augmentation de l'index de maturation vaginale (supérieur à 20).....3

*NB : Attention : la question vous demande de CONFIRMER le diagnostic... Pas de faire le bilan étiologique (IRM à la recherche d'un processus intracrânien ; échographie surrénalienne à la recherche d'une hyperplasie passée inaperçue...) : piège courant, n'en faites pas plus que ce qui vous est demandé... Et organisez vos examens: confirmation diagnostique PUIS bilan étiologique en fonction des résultats préliminaires ET bilan du terrain/préthérapeutique. La puberté précoce vraie est d'origine centrale (activation prématurée de l'axe hypothalamo-hypophysio-gonadique) gonadotrophine dépendante. Elle se distingue des pubertés précoces périphériques (pseudo-pubertés précoces) indépendantes d'une stimulation hypophysaire, et des développements prématurés et isolés d'un seul caractère sexuel secondaire (prématurité thélarche ; pubarche ; adrénarche ou métrorragies isolées de la petite fille).*

## 3. Que signifient les stades S2 et P1 de la classification de Tanner ? (35)

- Classification de Tanner
  - constituée de 5 stades .....2
  - correspondant aux différentes phases du développement pubertaire .....2
- S indique le développement des seins.....5
- P indique le développement de la pilosité pubienne .....5
- Le stade 1 est la phase prépubertaire.....4
  - P1 correspond à une absence de pilosité.....4
  - ou une pilosité équivalente au duvet abdominal ..... NC
- Le stade 2 correspond au début de la puberté .....5
  - S2 est caractérisé par
    - l'apparition du bourgeon mammaire.....4
    - le soulèvement du sein et de l'aréole .....4

*NB: Le stade 5 indique le développement complet des caractères sexuels et correspond au stade adulte (acquisition des fonctions de reproduction).*

4. L'examen cutané révèle la présence de taches hyperpigmentées disséminées à contours irréguliers. Des radiographies du squelette, effectuées en raison d'une lésion osseuse sur le cubitus gauche, montrent une dysplasie fibreuse des os. Les lésions sont disséminées sur l'ensemble du squelette mais prédominent à droite. Quel est alors le diagnostic ? (NC)

- Syndrome de Mac Cune Albright.....NC

5. Quel en est le mécanisme physiopathologique ? Quelles autres pathologies endocriniennes peuvent être associées à ce syndrome ? (NC)

- Mutation somatique post-zygotique.....NC
- Mutation activatrice du gène codant pour la protéine Gs.....NC
- L'individu atteint est une mosaïque de cellules normales et de cellules contenant la mutation .....NC
- Cette mutation est responsable d'une activation constitutive de récepteurs couplés aux protéines G. D'autres pathologies endocriniennes ont récemment été rattachées à des anomalies des protéines G : hyperthyroïdie (récepteur à la TSH), acromégalie (récepteur à la GH), hypercorticisme (récepteur à l'ACTH) .....NC

*NB : La préparation de l'Internat est trop souvent confinée à d'épouvantables généralités parfois même dangereusement désuètes. Voici un bon exemple de médecine moléculaire moderne : notre ami Pascal, brillant endocrinologue, n'a pu résister au plaisir d'évoquer les pathologies liées aux protéines G, dernier dada de nos Collègues glandologues. Malheureusement, vous n'avez probablement pas le temps de foncer tête baissée dans le dernier Endocrinology à six mois de votre Concours... Vivement la réforme des études médicales ! Tout en focalisant sur une orientation diagnostique importante, nous avons voulu vous donner un petit aperçu des belles choses que vous apprendrez durant votre prochain Internat. Bien évidemment, il est fort à parier que le correcteur, certes brillant psychiatre, n'aura jamais entendu parler des protéines G... Nous n'avons donc pas coté ces deux dernières questions... C'était juste une petite récré, façon bouffée d'air pur dans cet océan de bourrage de crâne.*

Pour le Concours, retenez que

- Les pubertés précoces d'origine centrale (vraies)
  - sont idiopathiques dans 80 % des cas chez la fille, neurogènes dans 60 % des cas chez le garçon ;
  - les autres étiologies en sont : les processus intracrâniens (tumeur = hamartome hypothalamique ; gliome du chiasma ; astrocytome hypothalamique ; cause non tumorale = kyste arachnoïdien ; hydrocéphalie ; post-radiothérapie ; infections ; traumatisme crânien) et les hyperplasies congénitales des surrénales passées inaperçues. Indication *formelle* à l'IRM cérébrale et l'échographie surrénalienne ;
  - penser à une maladie de Von Recklinghausen (conseil génétique) en cas de puberté précoce, tâches café-au-lait et tumeur cérébrale.
- Les pubertés précoces périphériques (pseudo-pubertés précoces)
  - sont plus rares ;
  - chez la fille : hypersécrétion d'oestrogènes par : tumeur ovarienne, tumeur surrénalienne, kyste ovarien ; anomalies moléculaires des récepteurs des protéines G (syndrome de Mac Cune Albright) ;
  - chez le garçon : sécrétion tumorale d'HCG ; sécrétion d'androgènes (origine testiculaire ou surrénalienne) : hyperplasie congénitale des surrénales, tumeur surrénalienne maligne, tumeur des cellules de Leydig, testotoxicose familiale.

N'allez pas nous faire dire que tous ces tiroirs et tirets sont inutiles : ils vous serviront, croyez-nous ! Mais quand même, il eut été dommage de ne pas vous parler de ces nouveautés. Certes, certes, nous tirons dans les coins...

## 98 - SUD - DOSSIER N°1

Un enfant prématuré de 36 semaines et 2 500 g est adressé en réanimation néonatale pour détresse respiratoire.

Il s'agit de la première grossesse d'une mère de 18 ans, du groupe B+.

Il existe une rupture prolongée de la poche des eaux de 4 jours, la mère est hospitalisée depuis 24 heures en raison d'une fièvre à 38,2°C. Après prélèvement bactériologique (urines, vagin, hémoculture) la mère est mise sous pénicilline.

L'accouchement s'est bien passé. L'enfant présente un coefficient d'Apgar à 8 à 1 minute et à 9 à 10 minutes. Cependant on constate rapidement une polypnée, un tirage intercostal.

En réanimation, la température à l'arrivée est à 35,3°C. Il existe une cyanose, un rythme respiratoire à 90/mn et une rétraction thoracique. La tension artérielle maximale est à 48 mmHg. Sur le cliché thoracique on constate un poumon gris avec non-visibilité de l'ombre cardiaque. L'enfant est mis sous 100 % d'oxygène. Sur cathéter artériel ombilical la PaO<sub>2</sub> est à 55 mmHg, la PaCO<sub>2</sub> est à 50 et le pH à 7,26 ; les lactates sont à 3,5 mmol/l. La C réactive protéine est à 35 mg/l, le fibrinogène à 4 g/l. Le taux de prothrombine est à 52 %, les plaquettes sanguines à 200 000/mm<sup>3</sup>. Des prélèvements bactériologiques sont faits (ombilic, conduit auditif externe, hémoculture). Une échographie transfontanellaire s'avère normale.

- 1) Quelle est la cause la plus probable de la prématurité et sa conséquence ?
- 2) En dehors de ceux mentionnés dans l'énoncé, citez trois autres signes cliniques de détresse respiratoire à rechercher. Comment s'appelle l'indice de cotation ?
- 3) Citez un autre élément que l'on doit rechercher sur le cliché thoracique et expliquez-le.
- 4) Quelle orientation diagnostique prioritaire devez-vous envisager ? Donnez des arguments.
- 5) Quelle thérapeutique envisagez-vous ?
- 6) Quelles mesures devez-vous mettre en oeuvre pour améliorer la ventilation et l'oxygénation de ce nouveau-né ?

**98 - SUD - DOSSIER N°1**

- 1) Quelle est la cause la plus probable de la prématurité et sa conséquence ? (15)
- Cause probable : infection materno-foetale .....7
  - Conséquence : détresse respiratoire néonatale .....8
- 2) En dehors de ceux mentionnés dans l'énoncé, citez trois autres signes cliniques de détresse respiratoire à rechercher. Comment s'appelle l'indice de cotation ? (20)
- Mauvaise ampliation thoracique.....5
  - Geignement expiratoire audible à distance ou au stéthoscope .....5
  - Battement des ailes du nez .....5
  - Cotation de Silverman.....5
- 3) Citez un autre élément que l'on doit rechercher sur le cliché thoracique et expliquez-le. (15)
- Cette question est difficile car il n'est pas précisé dans l'énoncé si l'enfant est intubé ou non. Il est évident qu'il l'est puisqu'il reçoit 100 % d'oxygène. La question peut être comprise de deux façons
- Soit les deux poumons sont gris, effaçant les bordures du cœur, il faut alors rechercher un bronchogramme aérien bilatéral, qui oriente vers un diagnostic de maladies des membranes hyalines associée à une infection. En l'absence de bronchogramme aérien, il peut s'agir d'un épanchement bilatéral (gazeux ou liquidien).....NC
  - Soit, un seul des 2 poumons est "gris", il faut alors vérifier la position de la sonde d'intubation et des autres prothèses (cathéters ombilicaux, sonde gastrique) .....15
- 4) Quelle orientation diagnostique prioritaire devez-vous envisager ? Donnez des arguments. (15)
- Infection néonatale (ou materno-foetale) devant : .....4
  - fièvre maternelle.....1
  - rupture prolongée de la poche des eaux.....1
  - prématurité.....1
  - aspect de la radiographie pulmonaire.....1
  - détresse respiratoire secondaire avec hypoxémie réfractaire .....1 + 1
  - acidose .....1
  - hypotension artérielle .....1
  - élévation de la CRP, du fibrinogène et thrombopénie (numération des plaquettes basses pour l'âge) .....1 + 1 + 1
- NB : Difficile de dire si l'hypothermie est liée à la prématurité ou à l'infection.*
- 5) Quelle thérapeutique envisagez-vous ? (20)
- Oxygénation : intubation, ventilation avec une PEP et aspiration fréquente. Vérifier la position de la sonde sur le cliché thoracique.....5
  - Discuter un remplissage vasculaire au PFC (car TP bas), 10 à 20 ml/kg selon la TA et tonocardiaques si besoin.....2
  - Réchauffement : table radiante ou incubateur .....2
  - Antibiothérapie parentérale : ampicilline, céphalosporine de 3<sup>e</sup> génération, aminoside .....5
  - Hydratation, apports glucosés et calciques en parentéral .....2
  - Vitamine K.....2
  - Surveillance étroite de l'hématose (capteurs transcutanés, GDS), du dextro, de la température, de la tension, de signes hémorragiques.....2
- 6) Quelles mesures devez-vous mettre en œuvre pour améliorer la ventilation et l'oxygénation de ce nouveau-né ? (15)
- Association possible d'une maladie des membranes hyalines (utilisation de surfactant exogène) ....8
  - D'une HTAP (monoxyde d'azote, ventilation à hautes fréquences) ..... 7

## 8 - NORD - DOSSIER N°2

Vous êtes amené à voir en consultation à son domicile un nourrisson de deux mois et demi sans aucun antécédent, ni anté, ni périnatal.

Cette consultation hivernale est motivée par l'apparition d'une gêne respiratoire chez ce jeune nourrisson.

Dans la nuit précédente est apparue une toux sèche et le matin il a bu péniblement son biberon. La maman travaille et l'enfant va normalement en crèche.

À l'examen vous notez

- un temps de recoloration de 2 secondes ;
- température : 37,1°C ;
- une fréquence respiratoire à 65/mn ;
- un tirage intercostal et un entonnoir xyphoïdien ;
- un certain asynchronisme entre la respiration abdominale et la respiration thoracique ;
- une fréquence cardiaque à 140/mn.

À l'auscultation, il existe un allongement du temps expiratoire et des râles sibilants et fins aux deux bases.

L'examen O.R.L. retrouve une discrète pharyngite, les deux tympans sont congestifs. Vous avez noté une rhinite claire. La palpation abdominale est normale. Les pouls fémoraux sont bien perçus.

- 1) Quel est le diagnostic le plus probable ? Argumentez.
- 2) Quelle est votre attitude thérapeutique en urgence ? Justifiez-la. Indiquez les mesures précises de surveillance que vous organiserez.
- 3) Quel est l'agent infectieux le plus probable ? Justifiez-le. Citez les autres agents étiologiques habituellement retrouvés.
- 4) Énumérez les différents signes que vous pouvez retrouver sur une radiographie de thorax de face que vous n'avez pas manqué de pratiquer. Justifiez cet examen.
- 5) Énumérez les différentes complications d'une telle affection immédiatement et à court terme.

**98 - NORD - DOSSIER N°2**

1) Quel est le diagnostic le plus probable ? Argumentez. (20)

- Bronchiolite aiguë du nourrisson .....2
- Épidémiologie et anamnèse : âge, saison hivernale, collectivité, toux sèche ..... 4
- Clinique
  - gêne respiratoire : tachypnée à 65/mn (N : 20 à 40/mn).....2
  - signes de lutte : tirage intercostal, entonnoir xiphoïdien, balancement thoraco-abdominal .....8
  - gêne expiratoire .....2
  - auscultation : râles sibilants bilatéraux, symétriques .....2

2) Quelle est votre attitude thérapeutique en urgence ? Justifiez-la. Indiquez les mesures précises de surveillance que vous organiserez. (20)

- Hospitalisation car nourrisson de moins de 3 mois et tolérance médiocre puisqu'il boit péniblement son biberon. (La FC à 140/mn est à la limite supérieure de la normale et n'est pas ici un signe de gravité.).....2
- Désobstruction des voies aériennes supérieures (lavages de nez au sérum physiologique) et inférieures (kinésithérapie respiratoire par accélération du flux expiratoire) avec aspiration .....6
- Humidification .....2
- Oxygénation afin de maintenir une saturation supérieure à 95 %, à l'aide de lunettes nasales .....2
- Hydratation et apports caloriques : alimentation fractionnée avec le lait habituel de l'enfant (<sup>ier</sup> âge), selon son poids (en ml/j = poids (g)/10 + 200), à l'aide d'une sonde gastrique. En cas de vomissements ou d'aggravation de l'état respiratoire, l'alimentation sera suspendue et l'enfant sera hydraté par voie intraveineuse .....2
- Surveillance : scope cardio-respiratoire (FR, FC), saturation en oxygène, cyanose, fièvre, tension artérielle, la diminution des signes de lutte respiratoire traduisent un épuisement, temps de recoloration cutanée. Signes d'hypercapnie : tachycardie, sueurs, augmentation TRC, HTA - poids/jours .....6

*N.B. : À cet âge, les bronchodilatateurs (salbutamol) par voie inhalée et la corticothérapie n'ont pas fait preuve de leur efficacité, mais ils sont parfois essayés. L'antibiothérapie n'est prescrite que si l'on suspecte une surinfection.*

3) Quel est l'agent infectieux le plus probable ? Justifiez-le. Citez les autres agents étiologiques habituellement retrouvés. (20)

- Virus respiratoire syncytial .....6
- Responsable de 80 % des bronchiolites automno-hivernales.....3
- Crèche .....3
- Autres agents viraux : para influenzae, influenzae, rhinovirus et adénovirus..... 8

4) Énumérez les différents signes que vous pouvez retrouver sur une radiographie de thorax de face que vous n'avez pas manqué de pratiquer. Justifiez cet examen. (20)

- La radiographie thoracique montre une distension thoracique (2) (hyperclarté des champs pulmonaires (2), élargissement des espaces intercostaux (2), abaissement des coupes diaphragmatiques (2)), avec un encombrement syndrome bronchique (image "en rail").(2) .....10
- Cet examen est justifié lors d'une première bronchiolite ou en cas de mauvaise tolérance. Il recherche
  - un diagnostic différentiel : cardiomégalie ou surcharge vasculaire des cardiopathies congénitales, des myocardites .....2
  - des signes de gravité : atélectasies segmentaires .....4
  - des complications : foyers pleuro-parenchymateux, barotraumatisme : pneumomédiastin, pneumothorax.....4

5) **Énumérez les différentes complications d'une telle affection immédiatement et à court terme.**  
(20)

- Complications immédiates

- épuisement, nécessitant une ventilation assistée .....6

- apnée, mort subite, d'autant plus que l'enfant est jeune .....8

- À court terme : surinfection, toux spasmodique persistante, récurrences .....6

*NB: L'asthme est une cause de bronchiolite, pas une conséquence... rôle étiopathogénique discutable*

### 98 - NORD - DOSSIER N°3

Vous êtes amené à voir chez lui un garçon âgé de 8 ans qui a présenté brutalement une douleur de la fosse iliaque droite spontanément résolutive. Un épisode douloureux identique est survenu 8 heures auparavant avec des vomissements et une diarrhée. La température est à 37,6°C, l'examen clinique retrouve une douleur nette de la fosse iliaque droite avec défense. Le toucher rectal est douloureux.

- 1) À quel diagnostic pensez-vous en priorité ?
- 2) Quels diagnostics différentiels faut-il éliminer ?
- 3) Quel examen biologique sanguin peut aider au diagnostic ? Qu'en attendez-vous ?
- 4) Quel est le signe physique qui emportera votre décision thérapeutique ?
- 5) Quel traitement envisageriez-vous ?

**98 - NORD - DOSSIER N°3**

1) À quel diagnostic pensez-vous en priorité ? (20)

- Appendicite aiguë en fosse iliaque droite .....20

2) Quels diagnostics différentiels faut-il éliminer ? (20)

Il faudra éliminer d'autres pathologies

- Digestives chirurgicales
  - une invagination intestinale aiguë (complicquée) .....3
  - une hernie inguinale congénitale étranglée (complicquée) .....2
  - une diverticulite de Meckel .....2
  - une maladie cryptogénétique de l'intestin (complicquée).....1
- Digestives non chirurgicales (pouvant être évoquées dans ce contexte)
  - une yersiniose .....1
  - une shigellose .....1
  - une adénolymphite mésentérique .....2
- Urologiques
  - une colique néphrétique droite.....2
  - une pyélonéphrite aiguë droite.....2
- Également
  - une pneumopathie franche lobaire aiguë droite .....2
  - un purpura rhumatoïde .....2

3) Quel examen biologique sanguin peut aider au diagnostic ? Qu'en attendez-vous ? (20)

- La numération formule sanguine qui révèle une hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles.10 + 10

4) Quel est le signe physique qui emportera votre décision thérapeutique ? (20)

- La défense abdominale .....20

5) Quel traitement envisageriez-vous ? (20)

- Hospitalisation en service de chirurgie pédiatrique.....1
- Mise en place d'une voie veineuse périphérique, bilan pré-anesthésique, antibioprophylaxie active sur les bacilles Gram négatifs et les anaérobies, courte réanimation .....2
- Intervention chirurgicale en urgence sous anesthésie générale après accord écrit des parents ..... 2
- Incision de Mac Burney.....2
- Le premier temps est explorateur, il fait le bilan des lésions, il consiste en une exploration de la cavité péritonéale et de son contenu. Ponction de tout épanchement péritonéal qui sera adressé en bactériologie .....5
- Recherche de l'appendice et analyse de son aspect. En l'absence d'appendicite, vérification des anses intestinales à la recherche d'un diverticule de Meckel ou d'une autre pathologie abdominale (dont lymphome).....2
- Appendicectomie après ligature et dissection du méso appendiculaire .....2
- Toilette de la gouttière pariéto-colique droite et du Douglas .....2
- Fermeture plan par plan avec drainage en cas d'abcès.....NC
- Surveillance clinique et paraclinique .....2

## 97 - SUD - DOSSIER N°4

Samira, fillette noire de 3 ans, présente depuis quelques heures, des douleurs abdominales vives, sans fièvre, sans point douloureux précis, ni défense musculaire au palper de l'abdomen. On apprend par l'interrogatoire que depuis quelques semaines cette enfant s'est plaint du ventre à plusieurs reprises ; elle a souffert également de céphalées intermittentes, elle est triste, apathique, sans entrain. Des radiographies simples de l'abdomen ont éliminé toute affection grave nécessitant un traitement chirurgical immédiat, mais elles ont révélé la présence de petits corps radio-opaques dans le côlon et des anomalies du squelette pelvien qui ont fait prescrire une radio du genou montrant des bandes denses métaphysaires le long des lignes d'ossification des fémurs et tibias.

- 1) En fonction de cette image radiologique et des données issues de l'observation, quel diagnostic proposez-vous ?
- 2) Quel(s) argument(s) recherchez-vous par l'interrogatoire des parents pour étayer cette hypothèse ?
- 3) Quels examens complémentaires demanderez-vous pour confirmer ce diagnostic et qu'en attendez-vous ?
- 4) Une nouvelle crise douloureuse abdominale survient. Un ASP est réalisé en urgence, quelles images vous attendez-vous à trouver ?
- 5) Si les premiers examens biologiques ne vous permettent pas d'affirmer le diagnostic de la maladie causale, un test dynamique peut vous y aider. Lequel ?

97 - SUD - DOSSIER N° 4

1) En fonction de cette image radiologique et des données issues de l'observation, quel diagnostic proposez-vous ? (20)

- Intoxication chronique au plomb (saturnisme) .....20
- Saturnisme car
  - jeune âge : pic de fréquence de 18 à 36 mois.....NC
  - origine ethnique : africaine.....NC
  - arguments cliniques
    - . coliques de plomb : douleurs abdominales diffuses intenses afebriles, aiguës sans anomalie à l'examen de l'abdomen.....NC
    - . troubles neuropsychiatriques : céphalées intermittentes, syndrome dépressif (atteinte céphalique a minima).....NC
  - arguments radiologiques
    - . corps radio-opaques coliques (ingestion de particules de plomb) .....NC
    - . bandes radio-opaques métaphysaires des os longs (atteinte osseuse du saturnisme chez l'enfant).NC

2) Quel(s) argument(s) recherchez-vous par l'interrogatoire des parents pour étayer cette hypothèse ? (20)

- Conditions de vie : immigration récente, insertion sociale .....5
- Conditions de logement : habitat insalubre, existence de peintures murales écaillées (revêtements muraux délabrés et anciens contenant du plomb).....5
- Comportement de l'enfant : comportement d'ingestion non alimentaire (pica), grattage et ingestion des écaïlles de peinture .....5
- Existence de symptômes similaires dans la fratrie ou chez les enfants du voisinage avec éventuelle découverte antérieure d'intoxication au plomb .....5

3) Quels examens complémentaires demanderez-vous pour confirmer ce diagnostic et qu'en attendez-vous ? (20)

- Le diagnostic repose sur le dosage du plomb et la recherche de ses effets sur la synthèse de l'hème
- Dosage sérique du plomb (plombémie) : reflète l'imprégnation des semaines précédant l'examen, pathologique si supérieure à 80 pg/100 ml .....3+3
  - Dosage d'acide delta-amino-levulinique urinaire : pathologique si supérieur à 15 mg/g de créatinine urinaire.....3 +3
  - Dosage des protoporphirines libres érythrocytaires sériques : test sensible reflétant l'inhibition de l'hème synthétase, pathologique si supérieure à 5 µg/g d'hémoglobine ..... 3+3
  - Le dosage de la plomburie spontanée est de peu d'intérêt en raison de ses fluctuations .....2

4) Une nouvelle crise douloureuse abdominale survient. Un ASP est réalisé en urgence, quelles images vous attendez-vous à trouver ? (20)

- L'abdomen sans préparation montre
  - la présence de corps radio-opaques coliques.....4
  - une distension colique purement aérienne.....5
  - parfois la présence de niveaux hydro-aériques coliques .....5
  - l'absence d'autres anomalies orientant vers une autre pathologie péritonéale : absence de pneumopéritoine, grisaille diffuse, stercolithe appendiculaire ..... 2+2+2

5) Si les premiers examens biologiques ne vous permettent pas d'affirmer le diagnostic de la maladie causale, un test dynamique peut vous y aider. Lequel ? (20)

- Test de plomburie provoquée par chélateur EDTA calcique .....16
- Recueil des urines sur 24 heures après administration du chélateur, le complexe chélateur-métal étant éliminé dans les urines.....4
- La plomburie provoquée reflète de façon fidèle l'état d'imprégnation du secteur vasculaire et parenchymateux .....NC
- Double intérêt : diagnostique et préthérapeutique (permet de déterminer la taille du pool que l'on peut espérer chélater avec une dose donnée du chélateur) .....NC

## 97 - SUD DOSSIER N°5

L'enfant B., âgé de 8 ans, est adressé en consultation pour des lésions du cuir chevelu apparues 3 semaines auparavant et n'entraînant pas de signe fonctionnel.

À l'interrogatoire, cet enfant n'a pas d'antécédent particulier. Il a toujours vécu en France et n'a pas voyagé récemment. Il est scolarisé en CE2. Il a reçu, il y a deux mois, un traitement de 8 jours par amoxicilline (Clamoxyl®) et acide tiaprofénique (Surgam®) pour une angine fébrile. Ses deux frères plus âgés que lui ne se plaignent pas de problèmes de peau ou de cheveux. Sa sœur de 10 ans a une plaque érythémateuse à bordure active et vésiculeuse s'étendant progressivement et laissant au centre un aspect discrètement rosé. La plaque est discrètement prurigineuse et est apparue il y a un mois. Elle n'a pas été traitée.

À l'examen, il s'agit d'un enfant en bon état général, pesant 20 kg.

L'examen général est normal, il n'existe pas d'adénopathie. Sur le cuir chevelu, il existe une plaque presque alopécique, érythémateuse et squamo-croûteuse de 6 cm de diamètre localisée sur le vertex. Les cheveux sont cassés courts.

- 1) Quel diagnostic envisagez-vous ?
- 2) Quel examen simple, réalisé pendant la consultation peut venir étayer votre diagnostic ? Donner les résultats possibles et leur interprétation.
- 3) Quel examen permettra de faire un diagnostic de certitude ?
- 4) Quel traitement proposez-vous pour cet enfant ? Quelles mesures d'accompagnement sont nécessaires ?
- 5) Est-il légitime d'envisager des mesures d'éviction scolaire (expliquez vos arguments).

**97 - SUD - DOSSIER N°5**

1) Quel diagnostic envisagez-vous ? (20)

- Dermatophytie du cuir chevelu .....15
- Teigne d'allure plutôt microsporique (étant donné le grand diamètre de la plaque) .....5
- Facteurs épidémiologiques : enfant d'âge scolaire .....NC
- Notion de contagion dans la fratrie : probable dermatophytie de la peau glabre chez la sœur (bien que le lieu de la lésion ne soit pas précisé), aspect cutané d'herpès circiné..... NC
- Aspect de la lésion : aspect érythémateux squamo-croûteux, caractère presque alopecique avec cheveux cassés courts de façon limitée, éliminant les diagnostics de folliculite et pelade .....NC
- Conservation de l'état général .....NC

2) Quel examen simple, réalisé pendant la consultation peut venir étayer votre diagnostic ? Donner les résultats possibles et leur interprétation. (20)

- Examen du cuir chevelu à la lampe de Wood : .....10
- fluorescence positive verte et brillante en cas de teigne microsporique.....5
- fluorescence négative en cas de teigne trichophytique.....5

3) Quel examen permettra de faire un diagnostic de certitude ? (20)

- Prélèvement mycologique.....14
- Prélèvements de cheveux parasites à la pince.....2
- L'examen au direct se fait après éclaircissement à la potasse : affirme la dermatophytie par mise en évidence de filaments mycéliens.....2
- Culture sur milieu de Sabouraud (résultat 3 à 4 semaines après prélèvement) : identification de l'espèce .....2

4) Quel traitement proposez-vous pour cet enfant ? Quelles mesures d'accompagnement sont nécessaires ? (20)

- Traitement local antifongique : .....2
- kétoconazole Kétoderm® crème, 1 application par jour pendant 1 mois ..... 2
- Traitement local par application locale de vaseline salicylée kératolytique pour réduire la composante squameuse .....2
- Traitement général par antifongique systémique griséofulvine (Griséfuline®) 15 mg/kg/j soit 300 mg/j (utilisation d'un cp à 250 mg/j pendant le repas) pendant 8 semaines .....2
- Rasage des cheveux parasités .....2
- Surveillance de la numération formule sanguine et bilan hépatique tous les 15 jours pendant 2 mois.2
- Surveillance clinique bimensuelle du cuir chevelu.....2
- Mesures d'accompagnement
- examen et traitement de la fratrie et des sujets contacts (parents) .....2
- traitement d'un animal de compagnie (chien), si dermatophytie zoophile : Griséfuline® dans la pâtée2
- Déclaration obligatoire.....2

5) Est-il légitime d'envisager des mesures d'éviction scolaire (expliquez vos arguments). (20)

- OUI .....12
- car affection contagieuse interhumaine .....2
- le diagnostic d'espèce n'est possible qu'après 4 semaines (la teigne zoophile du genre *Microsporum canis* n'est pas de transmission interhumaine).....2
- éviction scolaire jusqu'au diagnostic d'espèce et sinon jusqu'à présentation d'un certificat médical attestant de la disparition du champignon à l'examen microscopique ..... 2+2

## 96 - SUD - DOSSIER N°6

Un garçon de 5 ans est hospitalisé pour des douleurs abdominales diffuses, presque permanentes. Il n'a pas vomi et les selles sont normales. À l'examen clinique, la température est normale, l'abdomen est souple sans douleur focalisée. Il n'y a pas de syndrome méningé. On retrouve uniquement une orchite, un purpura pétéchial avec des éléments différents au niveau des deux membres inférieurs et des fesses. La bandelette urinaire (sang, protéines et nitrites) est négative.

Il pèse 20 kg. La tension artérielle est à 11/7.

Lors de l'interrogatoire, la mère vous montre les résultats d'examens faits 48 heures plus tôt en raison d'arthralgies des genoux et des poignets

- NFS : 4 550 000 globules rouges/mm<sup>3</sup> avec 12,1 g d'HB pour 100 ml et un VGM à 81 microns cubes  
8200 leucocytes/mm<sup>3</sup> dont 72 % de neutrophiles, 1 % éosinophiles, 20 % lymphocytes et 7 % de monocytes, 286 000 plaquettes/mm<sup>3</sup>.

- VS : 12 mm à la 1<sup>re</sup> heure.

- ASLO : 200 UI.

- 1) Quel diagnostic évoquez-vous à partir des éléments d'observation ?
- 2) Des examens complémentaires sont-ils nécessaires pour affirmer le diagnostic ?
- 3) Douze heures après l'hospitalisation, les arthralgies réapparaissent et les douleurs abdominales sont plus vives, responsables d'une intolérance alimentaire. Il n'y a pas de défense. Quelles sont les complications abdominales possibles dans ce contexte, et les moyens de surveillance ?
- 4) Au bout d'une semaine, alors que le tableau précédent régresse, la bandelette urinaire systématique montre : protéinurie +++++, hématurie +++++, glycosurie, acétonurie et nitrites : 0. La protéinurie est de 1 200 mg/24 h et l'hématurie à 650 000 hématies/mn. La créatinine est alors à 160 micromol/l, le complément sérique est normal. Quel est le pronostic ?
- 5) Une corticothérapie par voie générale est débutée. Quelles mesures adjuvantes y associez-vous ?

## 96 - SUD - DOSSIER N°6

1) Quel diagnostic évoquez-vous à partir des éléments d'observation ? (15)

- Purpura rhumatoïde.....15
- Maladie de Schonlein-Henoch (synonyme) .....15

2) Des examens complémentaires sont-ils nécessaires pour affirmer le diagnostic ? (10)

- Non, les examens déjà pratiqués suffisent .....10

3) Douze heures après l'hospitalisation, les arthralgies réapparaissent et les douleurs abdominales sont plus vives, responsables d'une intolérance alimentaire. Il n'y a pas de défense. Quelles sont les complications abdominales possibles dans ce contexte, et les moyens de surveillance ? (39)

- Hématome des muscles grands droits de l'abdomen .....NC
- Occlusion intestinale aiguë.....3
- Invagination intestinale aiguë.....3
- Hématome pariétal (duodénum en particulier).....3
- Perforation intestinale .....3
- Hémorragie digestive .....3
- Surveillance
- pouls, tension artérielle, conscience .....2 +2+2
- température .....2
- vomissements .....2
- douleurs abdominales.....2
- transit : diarrhée, progression des matières et des gaz .....2+2
- hématomèse, melaena, rectorragies .....2 +2
- défense abdominale (voire contracture), toucher rectal.....2
- radiographies d'abdomen sans préparation.....2
- échographie abdominale et/ou lavement opaque au moindre doute .....NC

4) Au bout d'une semaine, alors que le tableau précédent régresse, la bandelette urinaire systématique montre : protéinurie +++++, hématurie +++++, glycosurie, acétonurie et nitrites : 0. La protéinurie est de 1 200 mg/24 h et l'hématurie à 650 000 hématies/mn. La créatinine est alors à 160 micromol/l, le complément sérique est normal. Quel est le pronostic ? (20)

- Probable néphropathie à dépôts mésangiaux d'IgA (Maladie de Berger) .....1 1
- De bon pronostic habituel, régression spontanée.....3
- Si persistance ou aggravation : possible néphropathie glomérulaire extra-capillaire dont le pronostic sera précisé par une ponction biopsie rénale .....3
- Risque d'insuffisance rénale chronique : 5 % .....3

5) Une corticothérapie par voie générale est débutée. Quelles mesures adjuvantes y associez-vous ? (16)

- Pansement gastrique : Maalox® .....3
- Vitaminothérapie D .....3
- Calcithérapie .....3
- Régime hyposodé hyperprotidique enrichi en potassium.....3
- Limiter les sucres rapides.....3
- Surveillance (oubli = 0) .....1

## 96 - NORD - DOSSIER N°7

Vous êtes amené à voir en consultation un enfant de 8 ans. Les parents sont inquiets car en dépit d'un traitement par Gentalline®, l'enfant reste fébrile, abattu, se plaint d'une dysphagie douloureuse et de douleurs abdominales. Les amygdales rouges et cedématisées sont recouvertes par un enduit que votre abaisse-langue enlève aisément.

Il existe un purpura du voile du palais. Vous palpez des ganglions sous-maxillaires sensibles. Vous évoquez une angine.

1) Vous effectuez un prélèvement de gorge. Quelle est la recherche précise que vous demandez au laboratoire ?

2) Quelles sont les deux complications redoutées qui vous feront prescrire un antibiotique ?

3) Quel antibiotique prescrivez-vous ?

4) Vous revoyez cet enfant 15 jours plus tard. Le prélèvement de gorge est négatif. Quel examen demandez-vous pour établir le diagnostic de cette angine, et quel en est le résultat ?

5) Si cet enfant avait présenté une angine à fausses membranes, quelle recherche auriez-vous demandé au laboratoire de microbiologie (étiologies virales exclues) ?

**96 - NORD - DOSSIER N°7**

1) Vous effectuez un prélèvement de gorge. Quelle est la recherche précise que vous demandez au laboratoire ? (20)

- Examen direct avec coloration de Gram.....5
- Suivi de cultures en aéro et anaérobies avec antibiogramme.....5
- Recherche de streptocoques bêta hémolytiques du groupe A, C, G .....5
- Avec des tests rapides dans un premier temps, à confirmer par une culture classique .....5

2) Quelles sont les deux complications redoutées qui vous feront prescrire un antibiotique ? (20)

- Phlegmon de l'amygdale .....10
- Abscess rétropharyngé.....10

3) Quel antibiotique prescrivez-vous ? (20)

- Bêtalactamine.....4
- Pénicilline V .....4
- Oracilline® (100 000 U/kg/j) .....2
- Per os .....2
- Pour 10 jours .....2
- En absence de contre-indications (allergie ++ ) .....2
- Surveillance.....NC
- Si allergie
  - macrolide .....2
  - érythromycine Érythrocin® .....2

*NB: Dans l'éventualité d'une mononucléose infectieuse (purpura du voile du palais), il est préférable de ne pas utiliser de Clamoxyh en raison du risque de la survenue d'un rash cutané.*

4) Vous revoyez cet enfant 15 jours plus tard. Le prélèvement de gorge est négatif. Quel examen demandez-vous pour établir le diagnostic de cette angine, et quel en est le résultat ? (20)

- Recherche sanguine d'anticorps antistreptococciques.....10
- Antistreptolysines O (ASLO) positifs .....10

*NB : L'esprit général du dossier évoque une angine streptococcique plutôt qu'une M.N.1. (qui aurait été décrite avec des fausses membranes), bien que le purpura du voile du palais soit évocateur.*

*NB : Les diagnostics sérologiques se font sur deux prélèvements à 15 jours d'intervalle et sont positifs en cas de séroconversion ou d'ascension significative (x 4) du taux d'anticorps.*

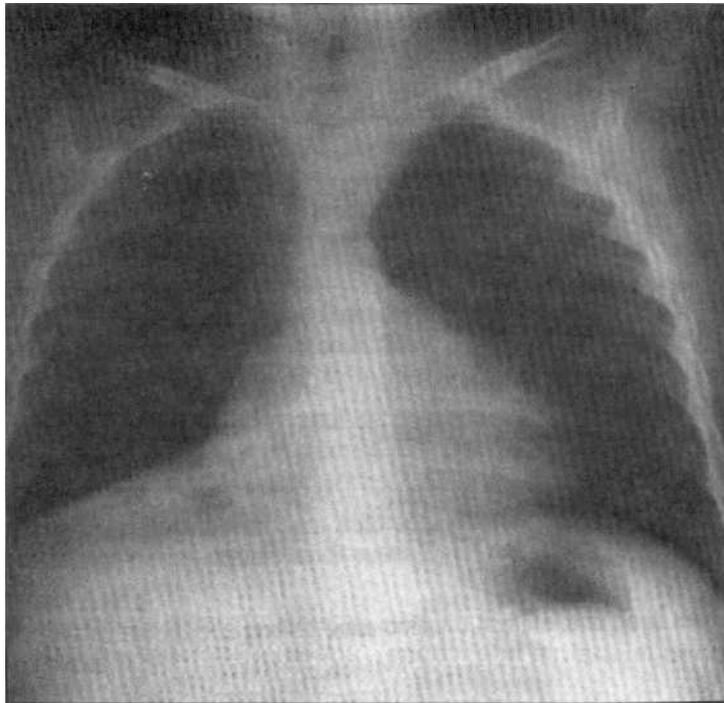
5) Si cet enfant avait présenté une angine à fausses membranes, quelle recherche auriez-vous demandé au laboratoire de microbiologie (étiologies virales exclues) ? (20)

- Recherche de *Corynebacterium diphtheriae*.....15
- Sur prélèvement de la périphérie des fausses membranes .....5

## 96 - NORD - DOSSIER N°8

Pierre, 2 ans et 6 mois, est amené à la consultation de pédiatrie par sa mère parce qu'elle perçoit chez son enfant depuis 48 h, un sifflement expiratoire, signe confirmé par l'examen clinique qui décèle en outre une discrète polypnée sans gêne respiratoire vraie. À l'auscultation, le murmure vésiculaire est moins bien perçu du côté droit. Le reste de l'examen ne révèle aucune autre anomalie. L'enfant s'est toujours bien porté jusqu'à ces derniers jours. La radiographie de face du thorax est soumise à votre interprétation (figure ci-dessous).

- 1) Quelles sont les anomalies visibles sur la radiographie ?
- 2) Comment étiquetez-vous l'anomalie observée, en précisant quel est le côté pathologique ?
- 3) Quelle hypothèse étiologique devez-vous envisager ?
- 4) Quel argument clinique devez-vous essayer d'obtenir pour confirmer cette hypothèse ?
- 5) Quel examen complémentaire devez-vous prescrire dans l'immédiat et dans quel but ?
- 6) Si le diagnostic n'est pas fait, quelles sont les complications susceptibles d'émailler l'évolution immédiate ou retardée ?



**96 - NORD - DOSSIER N°8**

1) Quelles sont les anomalies visibles sur la radiographie ? (20)

- Opacité dense homogène du lobe inférieur droit.....4
- Systématisée, triangulaire à sommet hilair .....4
- Rétractile : attraction médiastinale (déviation trachéale), surélévation de la coupole droite .....4
- Sans bronchogramme aérien.....4
- Aspect hyperclair du poumon droit (distension unilatérale) .....4

*NB* : Le thymus est visible à la partie supérieure droite du *médiastin*.

2) Comment étiquetez-vous l'anomalie observée, en précisant quel est le côté pathologique ? (15)

- Atélectasie du lobe inférieur droit .....15

3) Quelle hypothèse étiologique devez-vous envisager ? (15)

- Inhalation de corps étranger bronchique.....15

4) Quel argument clinique devez-vous essayer d'obtenir pour confirmer cette hypothèse ? (15)

- Syndrome de pénétration : accès d'asphyxie brusque suivie d'une toux quinteuse .....15

5) Quel examen complémentaire devez-vous prescrire dans l'immédiat et dans quel but ? (15)

- Bronchoscopie au tube rigide.....9
- Au bloc opératoire sous anesthésie générale .....NC
- But
  - diagnostique .....3
  - thérapeutique (permet d'extraire le corps étranger et de lever l'obstruction bronchique responsable de l'atélectasie) .....3

6) Si le diagnostic n'est pas fait, quelles sont les complications susceptibles d'émailler l'évolution immédiate ou retardée ? (20)

- Immédiates
  - mobilisation du corps étranger lors de la toux avec risque d'obstacle laryngotrachéal et asphyxie aiguë..6
  - surinfection (bronchopneumopathie infectieuse), abcès pulmonaire .....2 + 2
  - atélectasie persistante.....2
  - lors de l'extraction : perforation bronchique, pneumothorax, pneumomédiastin .....2+2
- Retardée
  - pneumopathies à répétition, abcès pulmonaire, pleurésie, médiastinite..... NC
  - emphysème obstructif localisé.....2
  - dilatation des bronches localisée .....2

## 95 - NORD - DOSSIER N°9

Un nourrisson de sexe féminin, âgé de 10 mois, est hospitalisé au mois de décembre, par le médecin traitant, pour "hypotrophie, cassure de la courbe pondérale et pleurs nocturnes depuis un mois...".

D'origine marocaine, le bébé est né en France, il a une sœur âgée de 4 ans.

L'accouchement s'est effectué à 40 semaines d'une grossesse normale ; le poids de naissance était de 2 980 g pour une taille de 49 cm ; le périmètre crânien était de 36 cm. Il n'y a pas eu de difficulté néonatale ; l'Apgar était à 10 à la première et à la cinquième minute.

Les vaccinations sont à jour (Monovax® et trois Pentacoq®). On signale dans les antécédents des épisodes de bronchite, de rhinopharyngite et de conjonctivite.

À l'entrée dans le service, l'examen clinique retrouve, chez ce nourrisson apyrétique, une hypotrophie taille à -1,5 DS ; poids à -2 DS ; PC à -2 DS. Il existe une pâleur des téguments et des muqueuses.

L'auscultation cardio-pulmonaire est normale. La position assise seule est possible de même que le déplacement à quatre pattes ; en revanche, la station debout avec appui semble impossible ; la fontanelle antérieure est large, mesurant 5 cm x 4 cm ; il n'y a pas de déformation de la boîte crânienne.

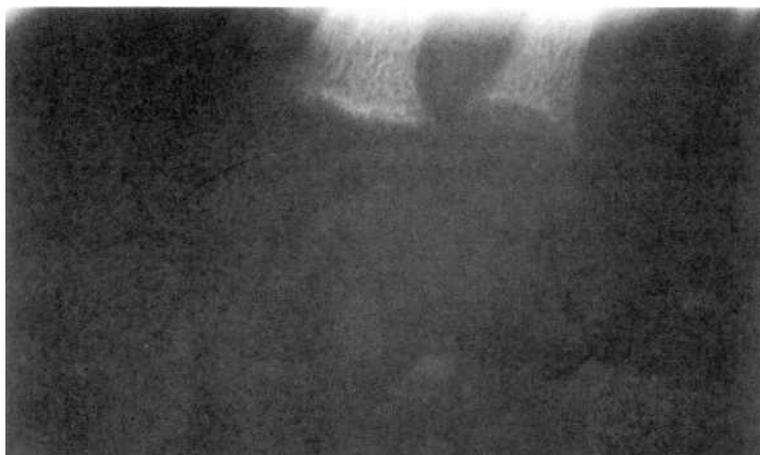
Il existe un élargissement des poignets et des chevilles ; on perçoit des nouures au niveau des jonctions chondro-costales ; le thorax est évasé à sa partie inférieure avec un coup de hache sous-mammaire. Les réflexes ostéo-tendineux sont présents, normaux et symétriques. La palpation abdominale et celle des fosses lombaires est normale. Il n'y a pas d'hépatomégalie ni de splénomégalie.

Le bilan biologique montre

- un taux d'hémoglobine à 108 g/l avec un VGM à 78 lai ;
- une calcémie à 7,8 mg/l (1,95 mmol/l) ;
- une phosphorémie à 21 mg/l (0,68 mmol/l) ;
- des phosphatases alcalines à 1460 UI/l ;
- la calciurie est à 0,6 mg/kg/j ;
- la phosphorurie est à 6,5 mg/kg/j.

Un cliché radiographique du poignet est demandé (ci-dessous).

- 1) Quel diagnostic principal doit être évoqué chez ce nourrisson ? Quels sont les diagnostics secondaires témoignant de troubles associés ?
- 2) Sur quels arguments du résumé d'observation fondez-vous le diagnostic principal ?
- 3) Quelles données biologiques complémentaires permettraient d'affirmer le diagnostic principal ? (Précisez l'ordre dans lequel vous demanderez les examens correspondants).
- 4) Décrire les anomalies radiologiques du cliché confortant le diagnostic principal.
- 5) Quelles prescriptions thérapeutiques recommandez-vous ? Sur quels critères et dans quel délai évalueriez-vous l'efficacité de ses prescriptions ?



**95 - NORD - DOSSIER N°9**

1) Quel diagnostic principal doit être évoqué chez ce nourrisson ? Quels sont les diagnostics secondaires témoignant de troubles associés ? (20)

- Diagnostic principal : rachitisme vitamino-carentiel du nourrisson.....10
- Diagnostics secondaires
  - carence martiale avec anémie ferriprive.....5
  - déficit immunitaire fonctionnel .....5

2) Sur quels arguments du résumé d'observation fondez-vous le diagnostic principal ? (20)

- Terrain : Marocaine (peau mate) .....2
- Diagnostic en hiver.....2
- Retard de croissance statu ro-pondérale, des acquisitions psychomotrices .....2
- Retard de fermeture de la fontanelle antérieure (devrait être moins ouverte à cet âge) .....2
- Bourrelets épiphysaires (poignets, chevilles).....2
- Chapelet costal .....2
- Déformation thoracique caractéristique "en cloche" .....2
- Association à une anémie ferriprive (microcytaire) .....2
- Hypocalcémie, hypocalciurie, hypophosphaturie (stade III de Fraser) .....2
- Hypophosphorémie ; élévation franche des phosphatases alcalines .....2
- Anomalies radiologiques caractéristiques ..... NC

3) Quelles données biologiques complémentaires permettraient d'affirmer le diagnostic principal ? (Précisez l'ordre dans lequel vous demanderez les examens correspondants). (20)

- Affirmeraient le diagnostic de rachitisme carentiel
  - Dosage sérique de
    - . 25 OH vitamine D : effondrée .....6
    - . parathormone : élévation réactionnelle.....6
  - En cas de doute sur l'origine rénale ou digestive
    - recherche de malabsorption
      - . TP, facteur V, stéatorrhée, créatorrhée.....2
      - . puis, test au D-xylose, test de Schilling .....2
    - Recherche de tubulopathie.....NC
  - Ici, le tableau est suffisamment typique pour ne nécessiter en 1<sup>re</sup> intention aucun examen complémentaire biologique pour confirmer le diagnostic.....NC
  - Si ordre correct.....4

4) Décrire les anomalies radiologiques du cliché confortant le diagnostic principal. (20)

- Retard d'ossification des points épiphysaires.....4
- Densité osseuse globalement basse.....3
- Corticales minces .....3
- Aspect en cupule de l'extrémité inférieure du cubitus.....3
- Lignes métaphysaires floues et élargies, frangées, prolongées par des becs latéraux (images en toit de pagode) .....4
- Espace clair important entre les lignes métaphysaires et les points d'ossification épiphysaires.....3

5) Quelles prescriptions thérapeutiques recommandez-vous ? Sur quels critères et dans quel délai évalueriez-vous l'efficacité de ses prescriptions ? (20)

- Hospitalisation immédiate en pédiatrie. Voie d'abord veineuse pour calcithérapie urgente .....NC
- Gluconate de calcium IV : 50 mg/kg/24 h pendant 48 h sous contrôle cardiaque, puis relais per os (1 g/j pendant les premières semaines) et alimentation riche en calcium ..... 3
- À 48 h : vitamine D per os, 1 ampoule 200 000 unités (marquer en rouge sur le carnet de santé), répéter à 1 mois puis par 6 mois jusqu'à 18 mois, puis l'hiver jusqu'à 5 ans..... 3
- Furamate ferreux (FumaferO) : 10 mg/kg/j per os 1 à 3 mois.....2
- Convoquer la sœur aînée : recherche et traitement éventuel de carences ..... 2
- Éducation des parents.....2
- Surveillance : normalisation de
  - pâleur, croissance statu ro-pondérale, acquisitions psychomotrices, nouures épiphysaires, chapelet costal, grande fontanelle, hypotonie musculaire.....2
  - biologie : 25 OH vitamine D (1 à 2 j), calcémie (1<sup>re</sup> semaine), phosphorémie et PTH (2-3 semaines), phosphatases alcalines (6-8 semaines : guérison biologique), crise réticulocytaire (8e jour), capacité de fixation de la transferrine (1 à 3 mois) .....2
  - radiologique (poignets) : calcification des lignes métaphysaires (2-4 semaines) .....2
- Signes de surdosage en vitamine D (vomissements, céphalées), tolérance du fer (diarrhée, selles noires).....2

### 93 - NORD - DOSSIER N°10

Emmanuel, âgé de 4 ans et 3 mois, n'a pas d'antécédent familial ou personnel notable. Le médecin traitant est consulté pour une tuméfaction des deux paupières considérée initialement comme une conjonctivite. Peu de temps après, survient un tableau d'œdèmes diffus, qui incite à retourner voir le médecin traitant. Celui-ci constate alors un œdème du visage, de l'abdomen, des bourses et des membres inférieurs. La température est à 37,1°C ; la pression artérielle est à 100/60 mmHg, le pouls est à 80/min.

L'auscultation cardiaque et pulmonaire est normale. L'abdomen est dur mais non douloureux et la paroi abdominale garde le godet. L'examen des urines à la bandelette réactive montre ++++ de protéines, pas de sang ni de sucre. L'enfant est hospitalisé pour suspicion de syndrome néphrotique. Il pèse 19 kg (poids habituel = 17 kg). L'ionogramme sanguin montre : Na 142 mmol ; K 5,1 mmol/l ; RA 24 mmol/l ; protidémie 46 g/l ; urée sanguine 8,2 mmol/l. L'hémogramme est normal. La protéinurie de 24 h est à 6,4 g.

- 1) Quels sont les 2 principaux types de lésions histologiques rencontrées dans la néphrose de l'enfant ?
- 2) Y a-t-il des examens complémentaires à proposer dans cette situation ? Éventuellement lesquels ?
- 3) Quels traitements envisager ?
- 4) Quelles sont les évolutions possibles ?
- 5) Quelles complications peut-on craindre ?

**93 - NORD - DOSSIER N°10**

1) Quels sont les 2 principaux types de lésions histologiques rencontrées dans la néphrose de l'enfant ? (20)

• Syndrome néphrotique à lésion glomérulaire minime avec : .....	6
- en microscopie optique : glomérules normaux.....	1
- en microscopie électronique : fusion des pieds des podocytes.....	1
- en immunofluorescence : pas de dépôts.....	1
• Hyalinose segmentaire et focale avec : .....	6
- en microscopie optique	
. lésions segmentaires : atteinte partielle du glomérule.....	1
. et focales : seuls certains glomérules sont atteints.....	1
. synéchie floculocapsulaire acellulaire hyaline.....	1
- en microscopie électronique	
. épaissement de la substance membranoïde du mesangium.....	1
- en immunofluorescence	
. anti Ig ou C3.....	1

2) Y a-t-il des examens complémentaires à proposer dans cette situation ? Éventuellement lesquels ? (20)

• Définition du SN chez l'enfant	
- protéinurie des 24 h > 50 mg/kg.....	2
- albuminémie < 25 g/l.....	2
• Hématie leucocytes minute.....	2
• Électrophorèse des protéines sériques : baisse de l'albumine, hypogammaglobulinémie, hyperalpha 2 globulinémie .....	2 +2
• NFS, VS (élevée), plaquettes : thrombocytose.....	2
• Ionogramme sanguin et urinaire (natriurèse basse).....	2
• Urée créatinine : normale ou insuffisance rénale modérée fonctionnelle .....	2
• Calcémie baissée par fuite de vit. D urinaire.....	2
• Cholestérol triglycérides : élevé.....	NC
• Augmentation de synthèse hépatique des facteurs I, II, V, VII, X.....	NC
• Antithrombine III diminuée .....	NC
• Complément CH50 C3 C4: normal (essentiel) .....	2

3) Quels traitements envisager ? (20)

• Hospitalisation initiale .....	NC
• Régime hyperprotidique .....	2
• Corticothérapie per os : 2 mg/kg/j en une prise matinale pendant un mois pour un jour sur 2 pendant 2 mois suivi d'une diminution progressive : traitement pour 4 à 6 mois .....	8
• Mesures associées à la corticothérapie : vitamine D, calcium, potassium, régime pauvre en sucres rapides.....	2
• Si échec à 1 mois : bolus de Solu-médrol® sur 5 jours .....	2
• Si échec : corticorésistance ; proposer traitement immunosuppresseurs : cyclosporine, endoxan, chlorambucil.....	2
• Associer un traitement anti-oedémateux si syndrome oedémateux sévère .....	2
• Prévention du risque thrombo-embolique.....	2

4) Quelles sont les évolutions possibles ? (20)

• Corticosensible dans 95 % des cas : .....	8
- 90 % à un mois : guérison définitive dans 40 %, rechutes rares, sensible à une nouvelle corticothérapie : 20 % ; rechutes fréquentes (< 6 mois) ou forme corticodépendante : 40 % .....	2
- 5 % après bolus (un mois et trois perfusions).....	2
• Corticorésistance : 5 % ; évolution péjorative. Craindre une autre atteinte que des lésions glomérulaires minimales .....	8

5) Quelles complications peut-on craindre ? (20)

- Complications thrombo-emboliques : artérielles ou veineuses dans tous les territoires. Se méfier tout particulièrement des thromboses des artères pulmonaires chez l'enfant et des thromboses veineuses rénales .....4
- Complications infectieuses liées au traitement et à l'hypogammaglobulinémie. Fréquence des pneumocoques et streptocoques. Autres : pneumopathies, péritonite spontanée, méningite ..... 4
- Complications iatrogènes des corticoïdes.....4
- Épisodes douloureux abdominaux : par microthrombose ou œdème des séreuses ..... 4
- Dénutrition protidique à prévenir.....4

## SOMMAIRE

Dossier n°1 : Un nouveau-né geignard.....	9
Dossier n°2 : Un nourrisson somnolent.....	15
Dossier n°3 : Un nouveau-né de mère VIH+.....	19
Dossier n°4 : Un nouveau-né ballonné.....	23
Dossier n°5 : Un syndrome néphrotique.....	29
Dossier n°6 : Une toux fébrile chez un enfant de 8 ans.....	35
Dossier n°7 : Un rhumatisme articulaire aigu avec atteinte cardiaque .....	39
Dossier n°8 : Une masse abdominale chez un enfant de 3 ans .....	45
Dossier n°9 : Un malaise chez un nouveau-né.....	49
Dossier n°10 : Une crise convulsive non fébrile.....	53
Dossier n°11 : Des arthralgies chez un enfant de 8 ans .....	57
Dossier n°12 : Un nourrisson siffleur.....	61
Dossier n°13 : Un petit nourrisson bien maigre .....	67
Dossier n°14 : Une crise convulsive hyperthermique.....	73
Dossier n°15 : Une toux aboyante.....	77
Dossier n°16 : Un gros oeil rouge, aigu et fébrile.....	81
Dossier n°17 : Une enfant algique.....	85
Dossier n°18 : Une boiterie.....	91
Dossier n°19 : Une éruption cutanéomuqueuse fébrile.....	95
Dossier n°20 : Un nourrisson en état de choc.....	99
Dossier n°21 : Une sténose du pylore .....	103
Dossier n°22 : Une déshydratation aiguë du nourrisson .....	107
Dossier n°23 : Un ictère néonatal précoce.....	113
Dossier n°24 : Un ictère persistant.....	117
Dossier n°25 : Une tuberculose extra-pulmonaire .....	121
Dossier n°26 : Une tuméfaction rétro-auriculaire .....	125
Dossier n°27 : Une éruption vésiculeuse fébrile .....	129
Dossier n°28 : Une éruption compliquée .....	133
Dossier n°29 : Une carence martiale du nourrisson .....	137
Dossier n°30 : Une anémie microcytaire .....	141
Dossier n°31 : Des ecchymoses .....	145
Dossier n°32 : Une fièvre au retour d'Afrique.....	149
Dossier n°33 : Un conseil génétique pour myopathie .....	151
Dossier n°34 : Une pyurie fébrile .....	155
Dossier n°35 : Une diarrhée fébrile glairo-sanglante .....	159
Dossier n°36 : Une mucoviscidose .....	163
Dossier n°37 : Un torticolis chez un nourrisson de 6 mois.....	169
Dossier n°38 : Un retard de croissance staturale .....	173
Dossier n°39 : Un syndrome polyuro-polydipsique .....	177
Dossier n°40 : Une puberté précoce.....	181
Dossiers des annales 1995-1998 : .....	185