

Cas clinique n°2

- Seyit né le 08/07/2015
- Motif d'hospitalisation à l'âge de 17 mois le 28/11/16
 - **Vomissements** associés à **des pleurs inhabituels**
 - **Ataxie** depuis 2 mois
- ATCD personnels:
 - Grossesse déroulée normalement, échographies anténatales normales
 - Né à terme de 37 SA +2j, PN 2.620kg, TN 47cm
 - Développement psychomoteur:
 - tenue assise à 9 mois, debout avec appui à 10 mois, marche acquise à 12 mois
 - Langage 10 mots
 - Croissance staturo-pondérale correcte
 - Vaccination à jour

ATCD familiaux

- Père : chauffeur VTC, 32 ans, origine Turque, sans ATCD particulier
- Mère: préparatrice en pharmacie, origine Turque, sans ATCD particulier
- Parents non consanguins
- Fratrie : 1 sœur de 4 ans sans ATCD particulier
- **Grands père paternel décédé d'un cancer de poumon**
- Grande mère maternelle : hypothyroïdie

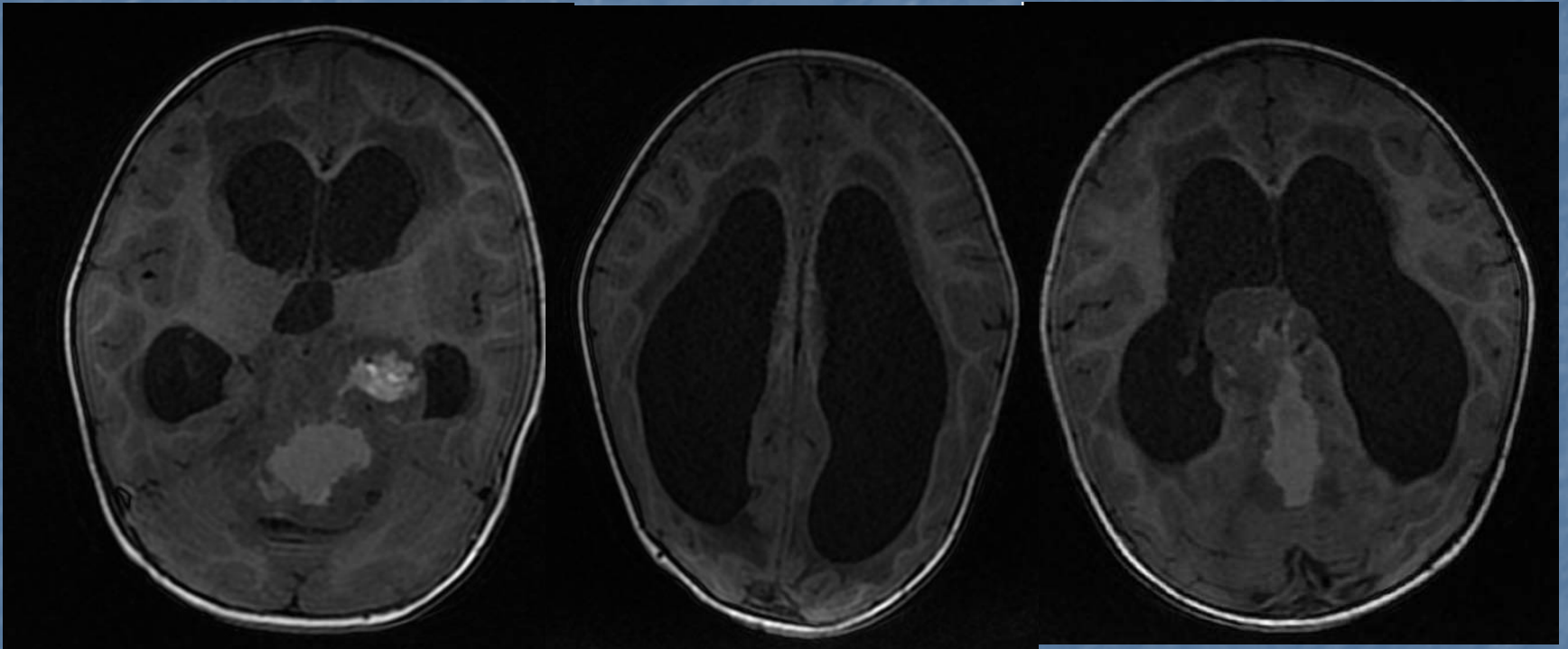
Histoire de la maladie

- Fin septembre, **difficultés à la marche** .
- Puis progressivement, **refus la position debout**
- Des **crises de pleurs inhabituels**, calmé en position allongée.
- **Vomissements** 2nd le soir 3-4/semaine itératifs.
- Consultation MT pour bilan devant le trouble d'équilibre

Examen Clinique

- PC : 51 cm (+1DS à +3DS)
- Conscient
- Pupilles symétriques et réactives
- Les nerfs crâniens normaux
- **Refus de se mettre debout**
- **Hypertonie des membres inférieurs**
- **Hypotonie axiale**
- ROT vifs et symétriques
- Pas de déficit moteur
- Le reste de l'examen est normal.

IRM cérébrale



Urgences neuro-chirurgicale

- Transfert en Neuro-chirurgie à Necker
 - **Ventriculo-cisternostomie** en urgences(29/11/16)
 - **Chirurgie d'exérèse incomplète** (06/12/16)
 - **Dérivation Ventriculo-péritonéale** en urgences (15/12/16)
 - Signes d'HTIC
 - Somnolence
 - fièvre
 - Transfert par la suite à l'IGR pour la PEC.

Diagnostic

- **Tumeur rhabdoide teratoide atypique localisée**
- Bilan d'extension :
 - IRM médullaire : pas de localisation
 - Myelogramme: pas de cellule anormale
 - LCR : pas de cellule suspecte , ACE et AFP négatifs.
 - Echographie abdominale : pas de masse abdominale.

Examen Clinique en post-op

- P: 9.1kg, T:80cm, SC 0.45 m², IMC: 14.8kg/m², PC: 51cm.
- TA:110/72 mmHg, FC: 118/min, temp:37.1
- FR:21/min, Sat 98%, **Lanski 60%**
- **Prostré, apathique**
- **Hypotonie axiale et périphérique**
- **Nystagmus pendulaire**
- **Ne tient pas assis**
- Pupille symétrique et réactive
- Pas de déficit moteur

Traitement

- Décision à la **RCP** de traiter selon le **protocole ATRT 09**
- Pose de VVC type PAC (27/12/16)
- J1 le 28/12/16
- Bonne tolérance des cures
- Dénutrition sévère justifiant un support nutritionnel par Nutrini Energy Multifibre en poursuivant l'alimentation per os.

Evolution clinique

- Après le 1^{er} cycle de chimiothérapie:
 - **Amélioration clinique :**
 - Du contact, bonne poursuite oculaire
 - Du tonus axial
 - Disparition du nystagmus pendulaire
 - Refait les 4 pattes
 - attrape les objets surtout par la main G
 - Joue
 - Dit des mots
 - ROT vifs et diffus, RCP en flexion