

Urgences neurologiques

Claudia Pasqualini

Département de Cancérologie de l'Enfant et de l'Adolescent

Gustave Roussy

Juliette, 22 mois

- Toux
- Température: 38°C
- Augmentin per os

Evolution clinique

- H48: asthénie et perte d'appétit
 - H60: diminution du MV à droite
 - H72: désaturation, signes de lutte
- Consultation aux urgences

HYPOTHESES?

Radiographie thoracique



Pneumopathie du lobe inférieur droit
Épanchement pleural

Suite de l'évolution clinique

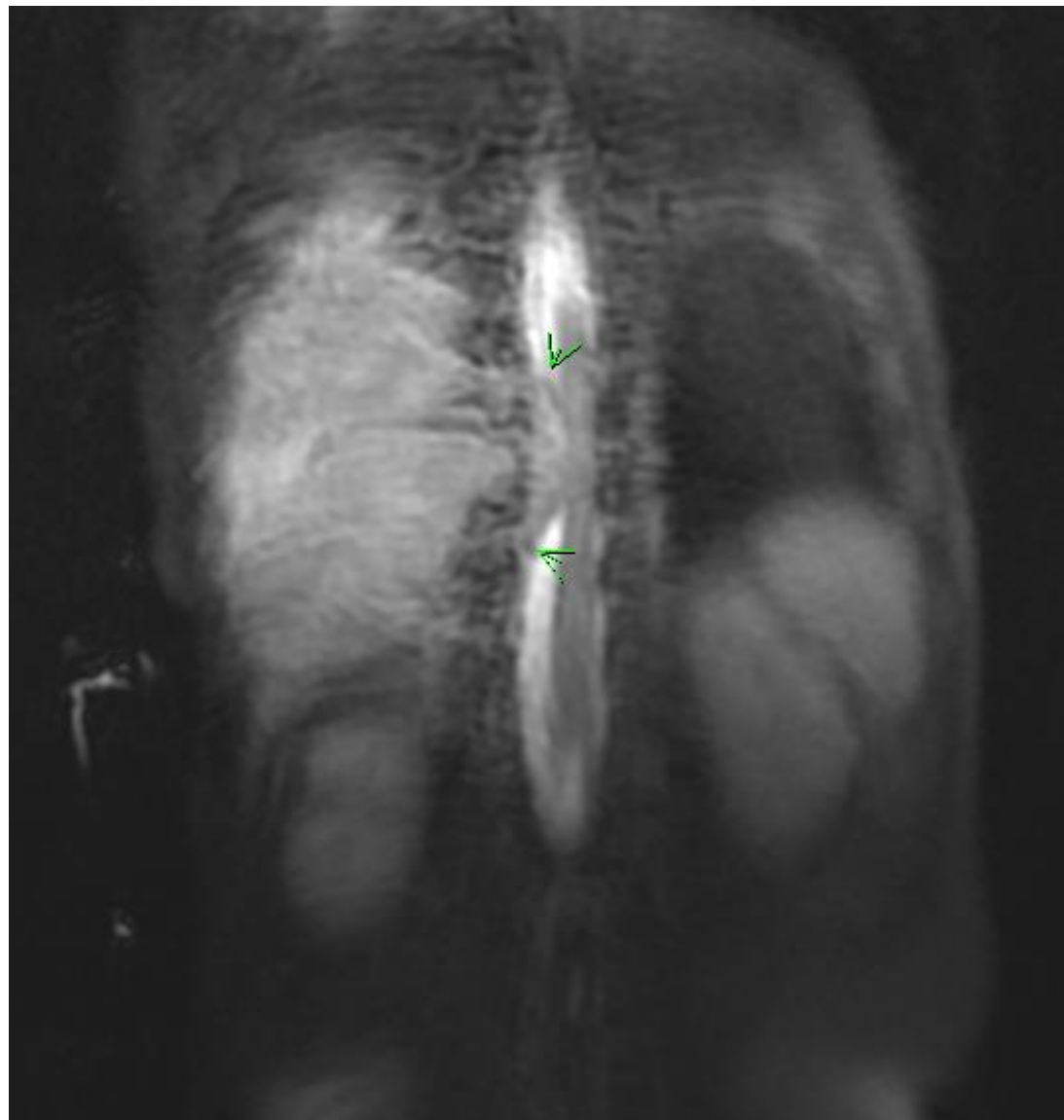
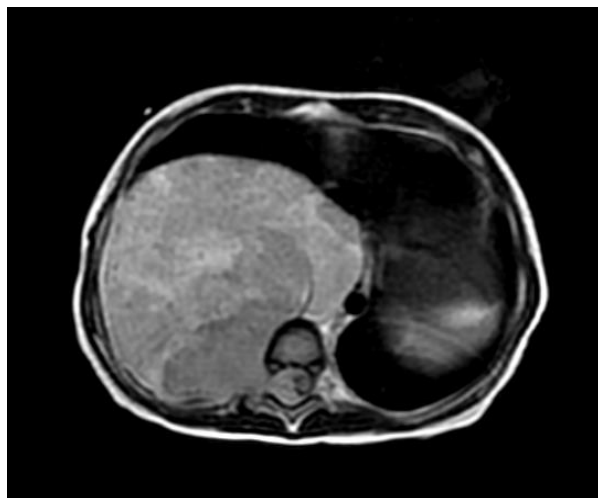
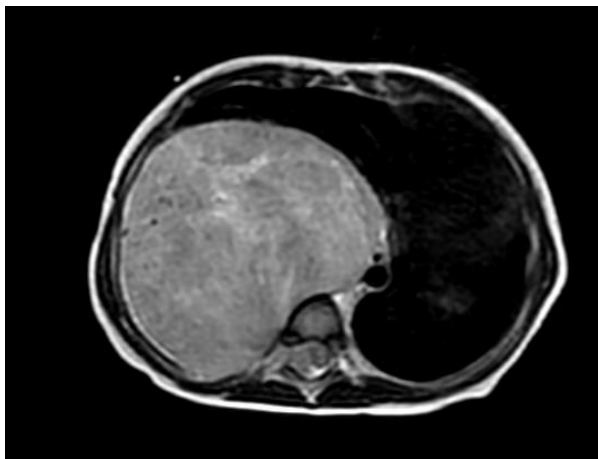
- Commence à bouger moins bien les jambes (enfant "fatigué"?)

Hypothèses?

Scanner thoracique



IRM



Que faites-vous?

Il s'agit d'une urgence!

Prise en charge et évolution

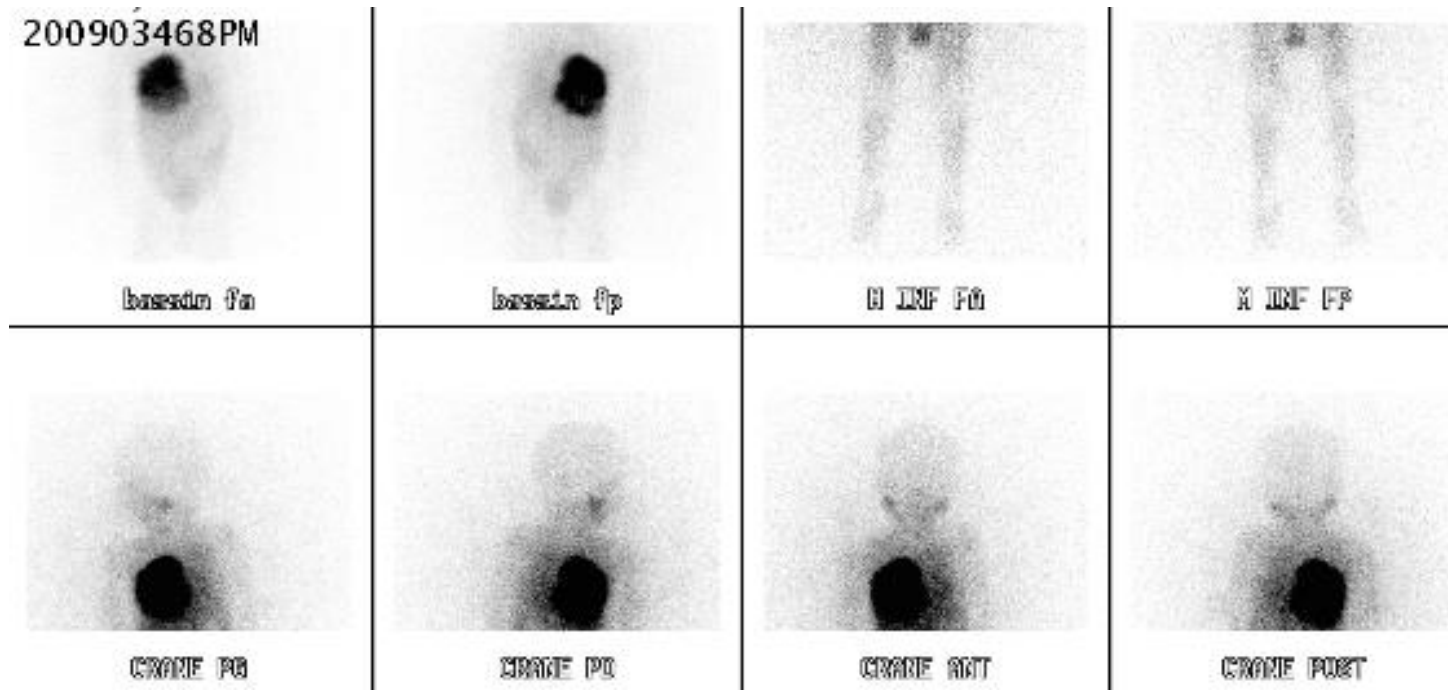
- Chimiothérapie en urgence par DEXAMETHASONE, puis Etoposide-Carboplatine
(compression pulmonaire-médiastinale + médullaire)

Evaluation après 1 cure:

Très légère diminution de la portion extra-rachidienne

QUE FAITES-VOUS?

Diagnostic et bilan d'extension



Catécholamines élevées
Bilan médullaire négatif
Neuroblastome
NMYC non amplifié
CGH: profile segmentaire

Evolution

- Cliniquement, lente amélioration (désaturation en cas de fièvre), globale stabilité de la masse
- Chirurgie de la portion extra-canalaire après la 4ème cure
- Paraplégie flasque bilatérale à J+5 de la chirurgie

Prise en charge

- Laminectomie sur 7 étages
- Exérèse du résidu du contingent intracanalalaire

- Récupération neurologique progressive
- Corset, kinésithérapie ++++

- Gibbosité dorsale
- Presque complète récupération neurologique

Neuroblastome en sablier

- 10-15 cas/100 nouveaux NBL
- 19% parmi les formes localisée
- Médian d'âge < 2 ans

- Localisation plus fréquemment thoracique
- Contingent intra-canalair: n° étages et degré d'envahissement du canal

Signes cliniques

- Diagnostic souvent après l'apparition de signes neurologiques (50-65%): douleurs, déficit moteur, trouble sphinctérien, cyphoscoliose
- Difficulté chez le nourrisson +++

Traitement

- Prise en charge URGENTE et multidisciplinaire

Historiquement: décompression neurochirurgicale et/ou radiothérapie

Indications actuelles:

- Corticoïdes + Chimiothérapie (Etoposide-Carboplatine) en première ligne (60-80%)
- Neurochirurgie si mauvaise réponse à la chimiothérapie et à discuter si paralysie sévère rapide

Evolutions/complications à long terme

- Survie > 80% (formes localisées, biologie plus souvent favorable)
- Récupération neurologique complète: corrélation avec la rapidité de la mise en place du traitement (78.6% si ≤ 4 sem vs 25% si > 4 sem; $p=0.008$) (*De Bernardi, PBC 2014*)
- Taux élevé de séquelles tardives si chirurgie (~60%): cyphoscoliose, vessie neurologique, troubles moteurs et/ou sensitifs

Bibliographie

- Freycon C, Schiff I, Selek L, et al. Neuroblastome avec extension intra-rachidienne: état des connaissances et intérêt d'un registre prospectif international. *Revue d'oncologie hématologie pédiatrique* 2016; 4:122-129.
- Angelini P, Plantaz D, De Bernardi B, et al. Late sequelae of symptomatic epidural compression in children with localized neuroblastoma. *Pediatr Blood Cancer* 2011;57:473-80.
- Simon T, Niemann CA, Hero B, et al. Short- and long-term outcome of patients with symptoms of spinal cord compression by neuroblastoma. *Dev Med Child Neurol* 2012;54:347-52.
- Katzenstein HM, Kent PM, London WB, Cohn SL. Treatment and outcome of 83 children with intraspinal neuroblastoma: the Pediatric Oncology Group experience. *JCO* 2001;19:1047-55.
- De Bernardi B, Quaglietta L, Haupt R, et al. Neuroblastoma with symptomatic epidural compression in the infant: the AIEOP experience. *Pediatr Blood Cancer* 2014;61:1369-75.
- Angelini P, Plantaz D, De Bernardi B, et al. Late sequelae of symptomatic epidural compression in children with localized neuroblastoma. *Pediatr Blood Cancer* 2011;57:473-80.