



# Urgences neurologiques en oncologie pédiatrique A propos de 2 cas cliniques

Hania JABER

C.H. Simone Veil  
10 /05/ 2018

# Cas clinique n°1

- Steven né le 14/11/2000
- Hospitalisé le 27/01/2017 pour:
  - Paresthésie de l'hémicorps G
  - Acouphène à droite
- ATCD personnels:
  - Né à terme
  - Vaccination à jour
  - Scolarité 1 ère S
  - Loisirs musculation

# ATCD familiaux

- Père :58 ans, ingénieur de bâtiments, origine congolais
- Mère : 56 ans, chef d'entreprise dans le bâtiment
- Fratrie:
  - 1 grand frère de 18 ans bien portant
  - 1 grande sœur de 25 ans , en bonne santé
- **Grand père maternel décédé d'un cancer des intestins**
- **Oncle maternel: atteint d'un cancer de l'intestin**

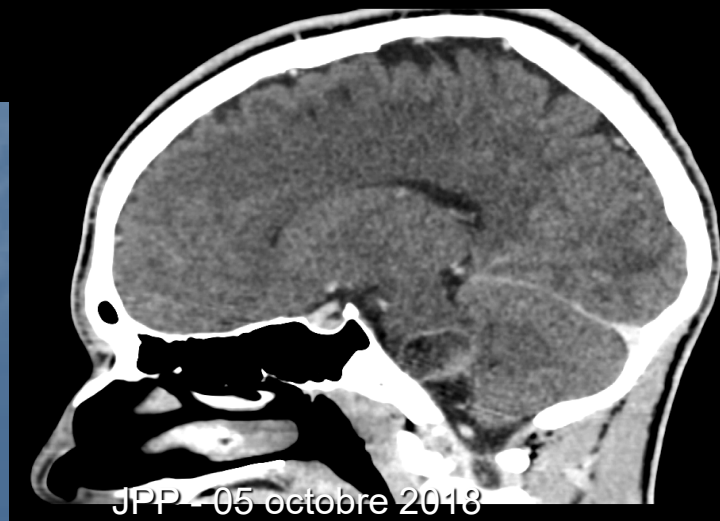
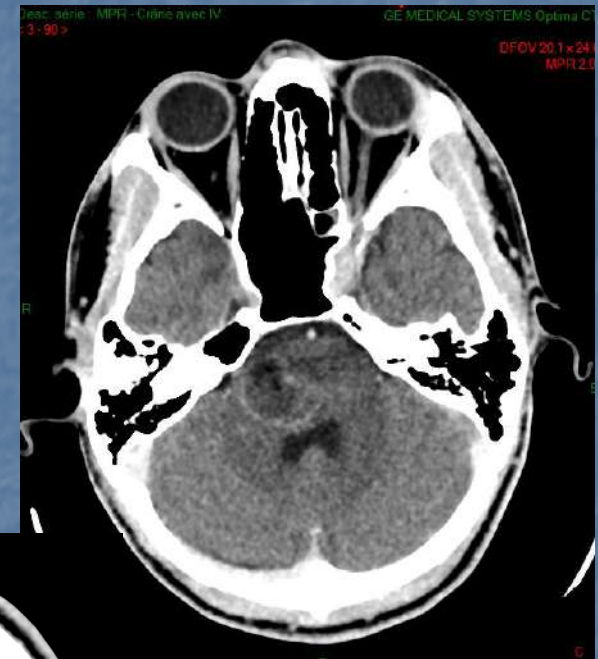
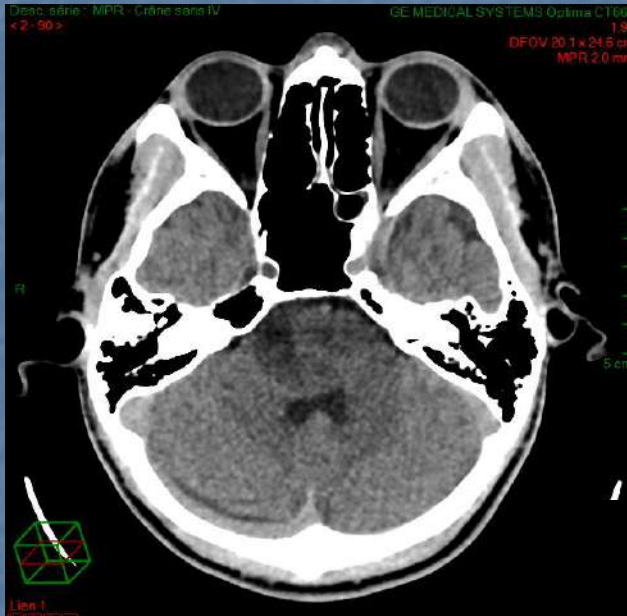
# Histoire de la maladie

- **Asthénie** depuis octobre 2016
- Depuis 1 mois , **acouphène droite**
- Mi-janvier, **paresthésie** et **hypoesthésie** de **l'hémicorps gauche** associées à de **trouble de l'équilibre**
- Consultation le 27/01/17 au CH de Simone Veil devant l'aggravation des symptômes et l'apparition de vertige .

# Examen Clinique

- P: 67.8 kg, T: 182 cm, SC: 1.85 m<sup>2</sup>
- Temp: 36.6°, FC: 62/min, TA 144/57 mmHg
- Pas de céphalée, pas de signe d'HTIC.
- **Paresthésie de l'hémicorps G**
- **Nystagmus droite**
- Pas de trouble à la marche
- Pas de dysmétrie à l'épreuve doigt nez
- **Vertige non rotatoire** lors du regard vers la droite et en orthostatique
- ROT symétrique, RCP en flexion

# TDM cérébral avec et sans injection



# Aggravation Rapide

- Transfert en neuro-chirurgie à Necker
  - IRM cérébrale: masse arrondie protubérantielle de 19x27x15mm avec une composante tissulaire de 8x22 mm. Rehaussement annulaire de la forme tissulaire
- Le 02/02/17: apparition de **signes d'irritation du tronc cérébral** :
  - Hoquet et bâillement
  - Somnolence
- Nouvelle IRM cérébrale le 02/02/17: pas de modification/précédente
- **Chirurgie en urgences à visée de décompression du tronc cérébral et diagnostique**
  - Exérèse incomplète de la lésion par Dr Beccaria

# Diagnostic

- **GLIOME infiltrant du tronc cérébral**  
( EGFR négatif, p53 positif)
- Marquage fort de la mutation K27M des histones H3.3
- Probable activation de la voie mTOR



# Évolution en post-op

- Disparition de signe d'irritation du tronc cérébral
- Séquelles chirurgicales :
  - Paralysie faciale périphérique droite
  - Paralysie du VI droit marqué par une diplopie importante
  - Trouble de l'équilibre :
    - Trouble de la marche
    - Dysmétrie gauche à l'épreuve doigt nez
- Paresthésie de l'hémicorps gauche
- → transfert à l'IGR à J6 post-op (08/02/17)

# Décision à la RCP

- Inclusion selon le protocole BIOMEDE
  - Randomisé bras Everolimus (inhibiteur de mTOR):  
5mg/m<sup>2</sup>/j
  - Radiothérapie focale à 54 Gy avec 1.8 Gy /séance  
(27/02- 10/04/17)

# Réponse en fin de radiothérapie

- Sur le plan neurologique:
  - Amélioration des troubles sensitifs du mb sup G
  - Amélioration de trouble de l'équilibre avec la mise en place de kinésithérapie et psychomotricité
    - Autonome dans ses déplacements
  - Persistance de l'acouphène à droite, de la paralysie faciale droite et de VI
- **Imagerie cérébrale (25/04/17):**
  - **Excellente réponse : réduction de > 50% du volume tumoral.**
- **→ Poursuite l'Everolimus**