



# URGENCES THORACIQUES AU DG EN CANCÉROLOGIE PÉDIATRIQUE LES BONNES DÉCISIONS EN HÔPITAL DE PROXIMITÉ

---

Marie Emilie DOURTHE hématologie hôpital Robert Debré  
Aurélié CUINET hôpital d'enfants malades Margency

Le 05/10/2018

**JAP** *Journées  
Parisiennes  
de Pédiatrie*



- Pas de conflit d'intérêt



## Masses thoraciques de l'enfant = urgence

### EN PARALLELE

- Identifier les urgences vitales
- Prise en charge des symptômes urgents
- Explorations aboutissant au diagnostic et au début des traitements spécifiques
  
- Symptômes peu spécifiques et souvent modérés initialement.
  
- Répéter et élargir les explorations devant des symptômes qui persistent ou une symptomatologie qui s'accroît.

# Etiologies

## MEDIASTIN ANTERIEUR

- Tumeurs solides
  - anomalies thymus (ectopique, hyperplasique, thymome, carcinome thymique)
  - **lymphomes/leucémies**
  - tumeurs germinales
- Lésions kystiques
  - kyste thymique
  - malformation lymphatique
- Lésions graisseuses
  - lipome
  - thymolipome

## MEDIASTIN MOYEN

- Lésions vasculaires
  - Double arc aortique...
- Malformations
  - kyste bronchogénique
  - kyste œsophagien
- Adénopathies
  - tumorales primitives ou secondaires
  - infection

## MEDIASTIN POSTERIEUR

- Tumeurs du SNS
  - Neuroblastome
  - Ganglioneuroblastome
  - Ganglioneurome
- Tumeurs des gaines nerveuses
  - schwannome
  - neurofibrome

Lésions pulmonaires, lésions osseuses

# ŒDÈME DU VISAGE: ALLERGIE?

---

# Histoire de la maladie

Garçon de 12 ans

Toux depuis un mois,

« gonflement du visage » d'après la mère

Consultations itératives de son médecin traitant:

- Suspicion d'allergie
- Ordonnance pour corticothérapie 5 jours
- Amélioration transitoire de l'œdème et de la toux
- Nouvelle cure de 5 jours donnée par la mère car récursive

→ Consultation aux urgences car aggravation à l'arrêt avec dyspnée d'effort

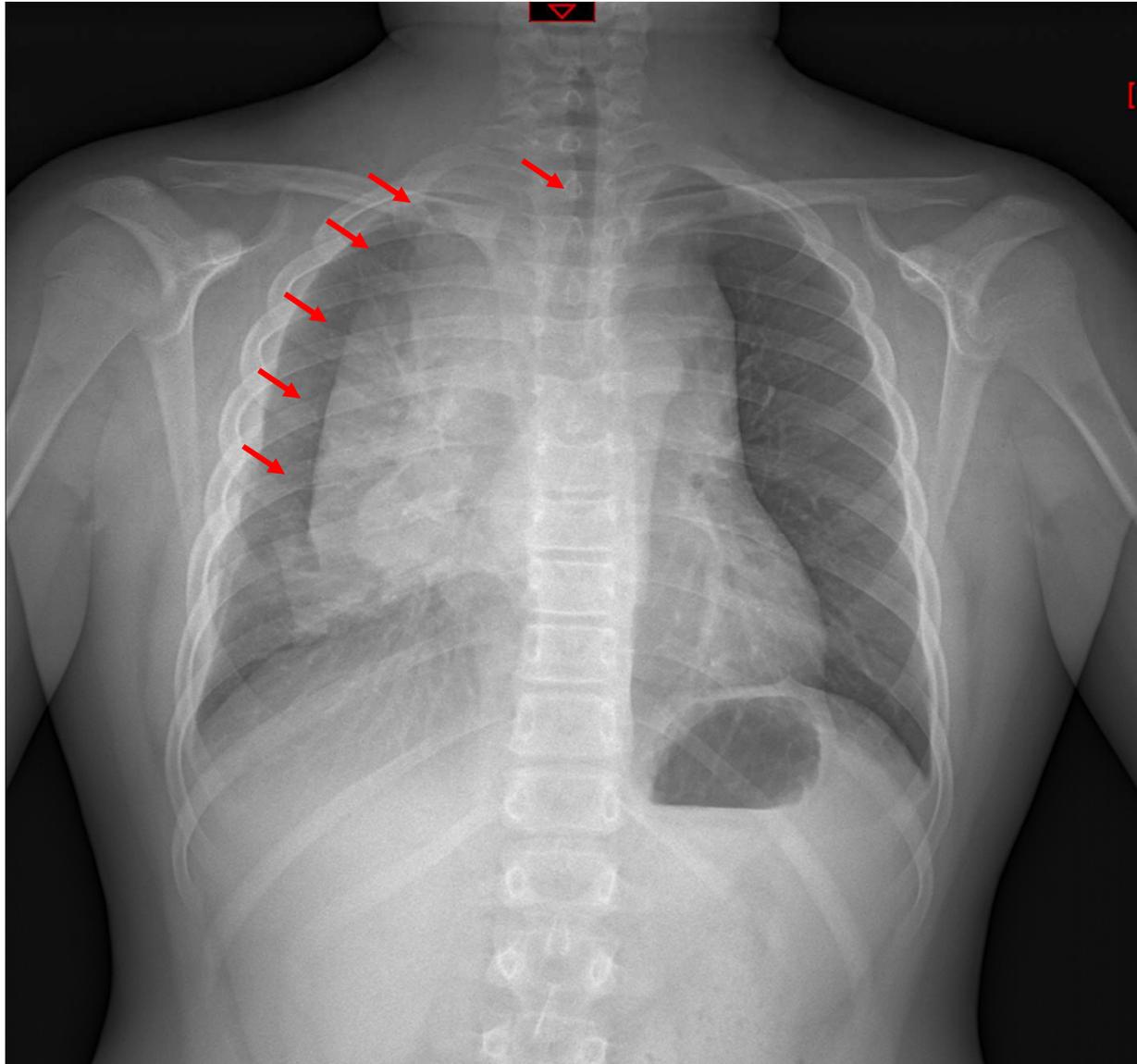
# Examen clinique

- En surpoids
- SpO<sub>2</sub>= 95%, FC=110bpm, PA=110/65mmHg, T=37,3°C, EN=0
- Eupnéique, auscultation libre et symétrique
- Comblement des creux sus claviculaires, circulation veineuse collatérale thoracique
- Pas d'adénopathies, pas d'anomalie cutanée
- pas d'hépatosplénomégalie

# A quoi penser?

- Syndrome cave supérieur
- Rechercher une tumeur médiastinale à l'origine de la compression veineuse

Quel examen demander en 1<sup>ère</sup> intention?





# Quel autre examen demander ?

- Scanner cervico-thoraco-abdomino-pelvien

# Pendant le scanner...

- Malaise avec perte de conscience
- Désaturation et cyanose



# Que s'est il passé?



- Arrêt respiratoire sur compression trachéale
- Arrêt cardiaque sur désamorçage par compression des cavités cardiaques droites

# Rappel: syndrome cave supérieur

- Œdème en pèlerine
- Circulation veineuse collatérale thoracique
- Cyanose
- Toux, voix rauque, dyspnée, orthopnée, stridor
- Turgescence jugulaire
- Congestion, oppression thoracique
- Parfois signes neurologiques: céphalées, vertiges, troubles de la vision

→ En cas de masse du médiastin moyen ou antérieur

- La sévérité des symptômes dépend du degré de compression/obstruction et de la vitesse d'installation (une circulation collatérale se met en place en plusieurs semaines)

# Syndrome cave supérieur: prise en charge

- Patient en position assise
- Oxygénothérapie
- Antalgiques
- Imagerie complémentaire: échographie cardiaque et angioscanner à la recherche d'une thrombose
- Corticothérapie en urgence, *de préférence après prélèvement diagnostique*
- Diurétiques de l'anse? Anticoagulation?
  
- Prise en charge de la cause

# Qu'aurions nous pu/du faire?

- Rechercher à l'examen clinique
  - Orthopnée
  - Toux à la mobilisation
  - Signe d'insuffisance cardiaque
  - Signe de compression vasculaire
  - Signe d'épanchement péricardique
- Réaliser une échographie cardiaque

# Qu'aurions nous pu/du faire?

- Prévenir l'équipe de radiologie
  - Scanner en séquence rapide
  - En position demie assise
  - Scope
  
- Prévenir l'équipe de réanimation
  - Surveillance
  - Matériel à disposition



# Au final

- Lymphome lymphoblastique T
- Diagnostic sur biopsie échoguidée d'une adénopathie sus claviculaire
- Régression du syndrome cave supérieur après 72h
- Réponse > 80% après 7 jours
- Traitement selon le protocole Euro LB02

# ATTENTION À L'INJECTION!

---

Titre alternatif: il était une fois , un vendredi soir...

# Histoire de la maladie

Garçon, 8 ans

Pas d'antécédent

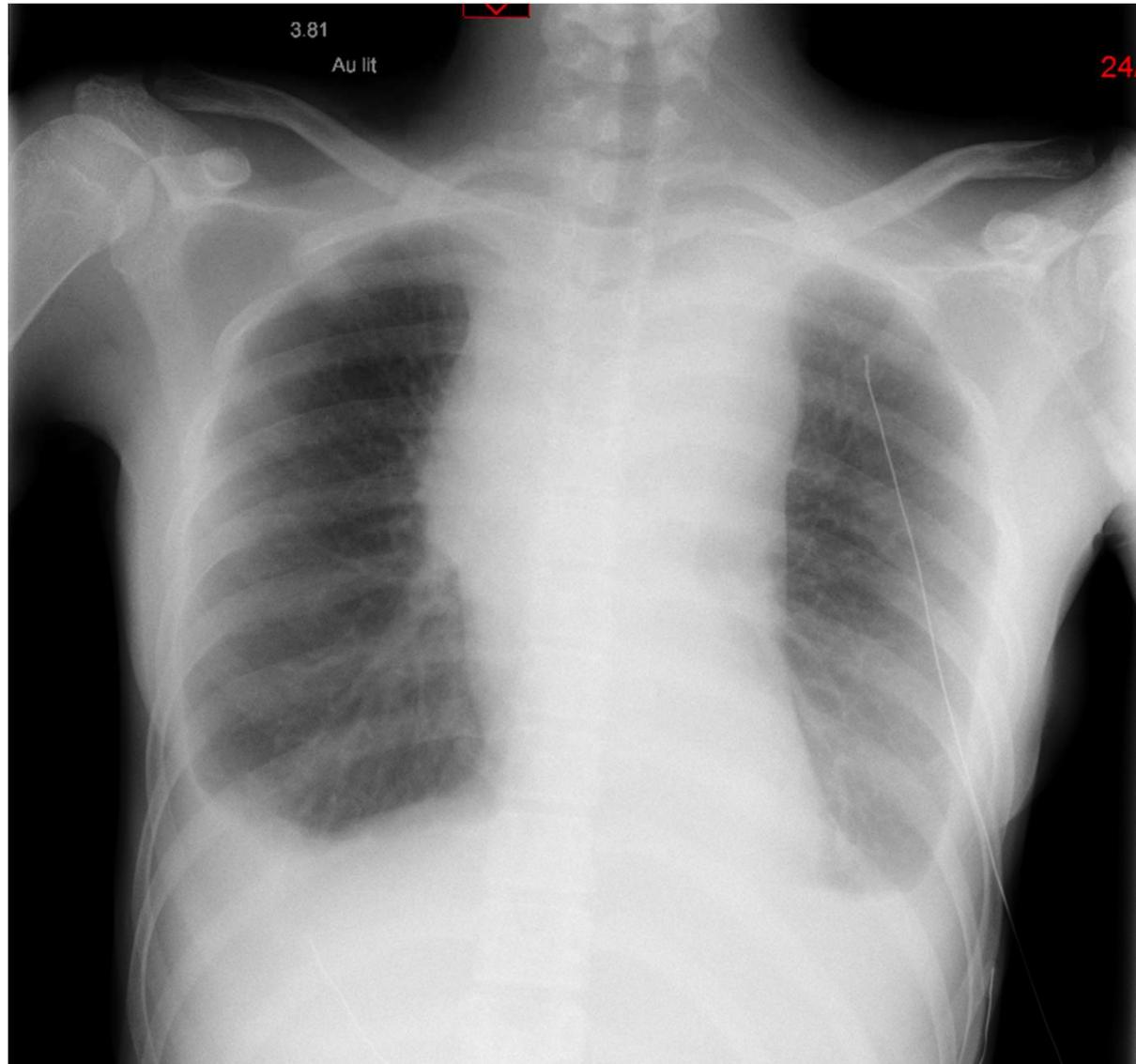
Asthénie, perte de poids

Dyspnée depuis quelques jours, initialement à l'effort puis au repos

# Examen clinique

- SpO<sub>2</sub>: 96%, Fc=120bpm, T°=38,8°C, FR=30cpm
- Pale, asthénique
- Adénopathies cervicales bilatérales supracentimétriques dures, fixées
- Signes de lutte respiratoire
- Diminution du murmure vésiculaire aux bases
- Hépatomégalie 3 travers de doigt, splénomégalie 2 travers de doigt

# Quel examen demander?





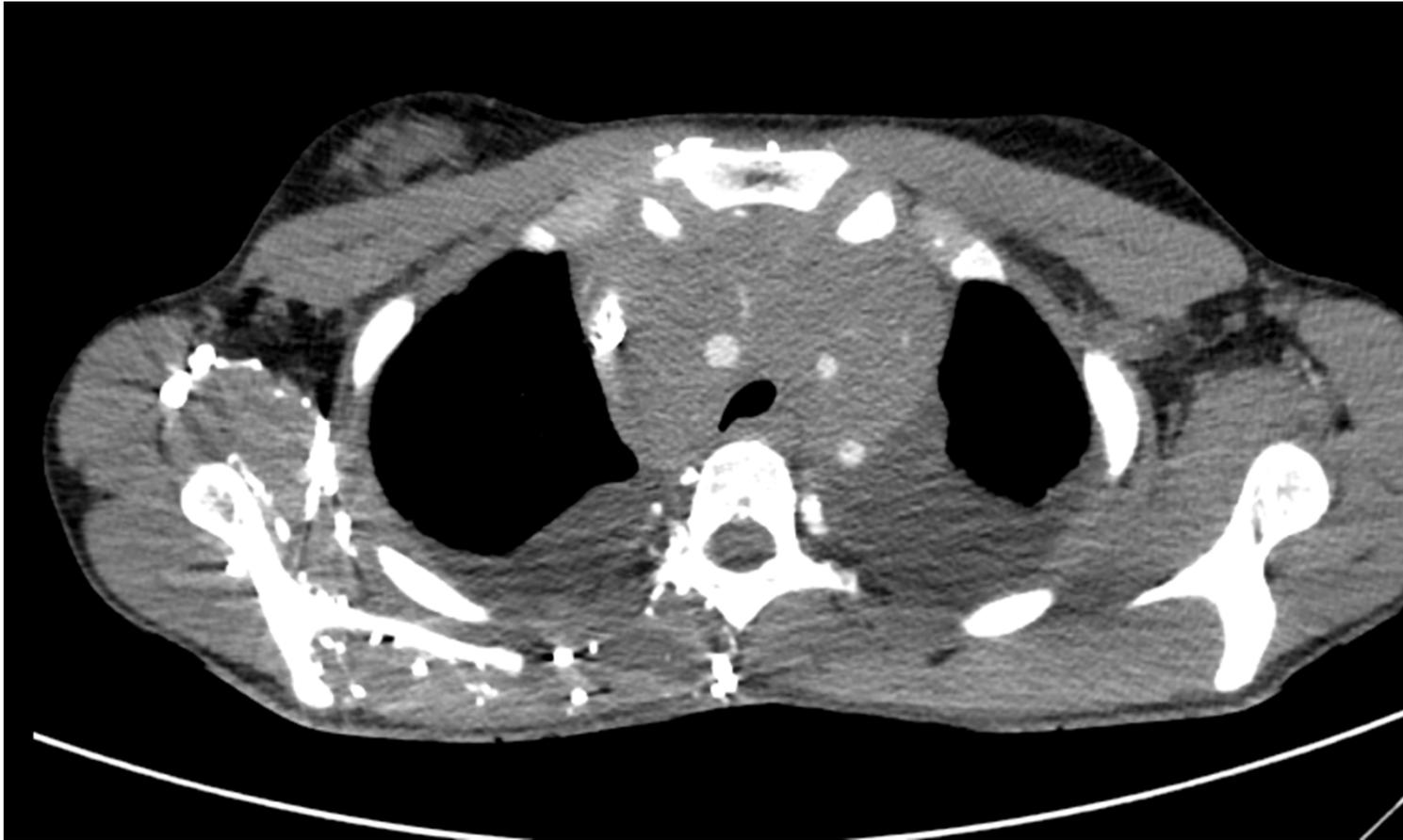
# Quels diagnostics évoquer?

- Lymphome?
- Leucémie?
- Infection?

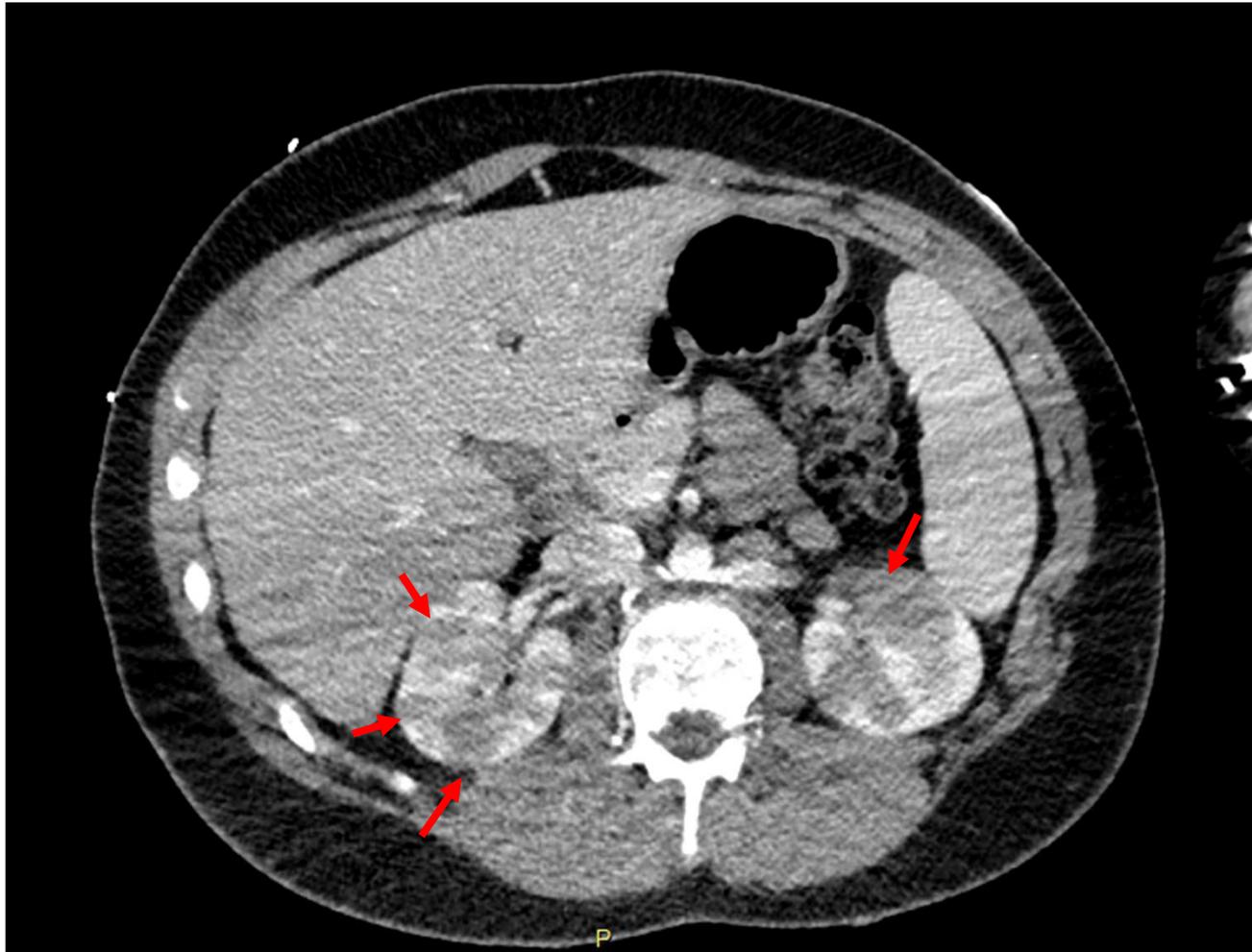
# Examens complémentaires

- Bilan sanguin:
  - NFS,
  - Ionogramme sanguin, urée, créatininémie
  - LDH, acide urique
  - Hémostase
  - CRP
- TDM cervico-thoraco-abdomino-pelvien

On demande un scanner injecté en urgence



On demande un scanner injecté en urgence



# Le bilan est récupéré

- Créatininémie: 120 $\mu$ mol/l
- Acide urique : 432 $\mu$ mol/l

→ Insuffisance rénale

→ Infiltration rénale

→ Néphropathie uratique

→ Compression des cavités excrétrices?



# Qu'aurions nous pu/du faire?

- Attendre la créatininémie avant le scanner
- Scanner non injecté dans un premier temps
- Hyperhydratation d'emblée à 2 ou 3 l/m<sup>2</sup> :
  - Glucosé 5% et NaCl, pas de potassium
  - Surveillance de la diurèse: recueil des urines systématique
  - Demander aux parents/à l'enfant l'heure de la dernière miction

# Au final

- Leucémie aigue lymphoblastique T
- Infiltration rénale
- Normalisation après hydratation et corticothérapie
- Traitement dans le protocole CAALL

# UNE TOUX QUI TRAINÉ

---

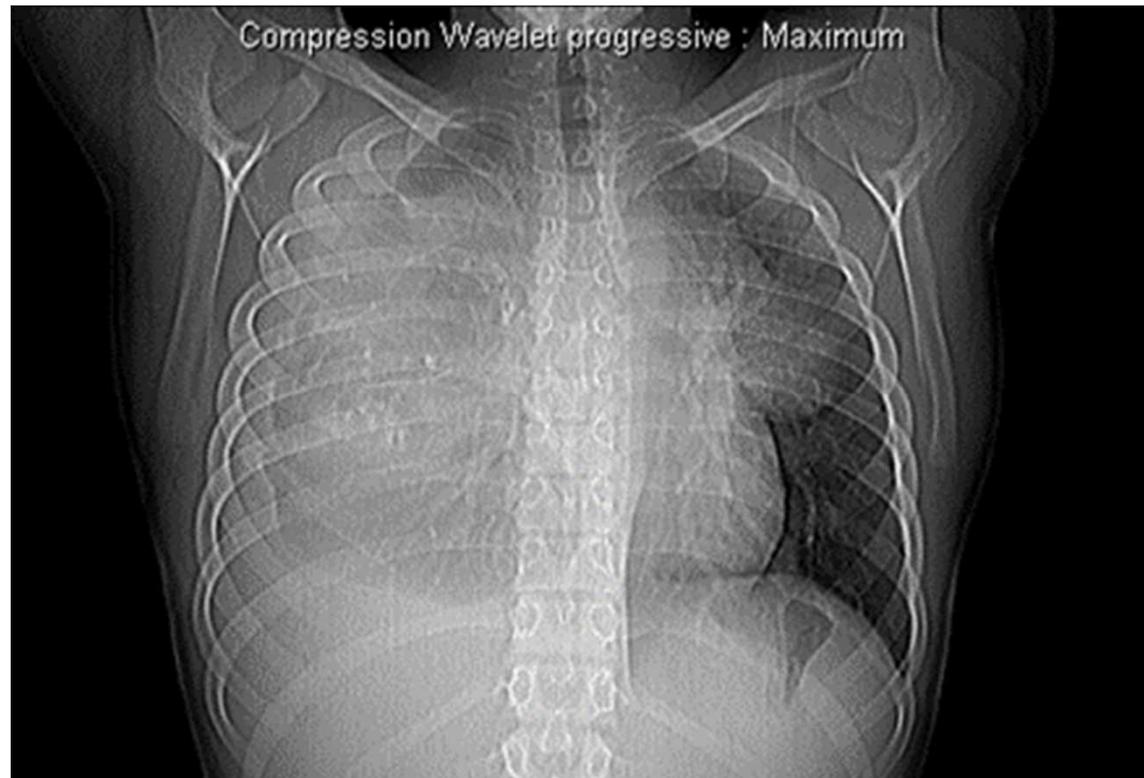
# Garçon de 16 ans

- ATCD personnel: CIV de diagnostic anténatal, fermeture spontanée, 3 CCH, varicelle profuse à l'âge de 11 mois, bronchiolites avec asthme du nourrisson
- Octobre: Toux non fébrile avec gêne respiratoire; traité initialement comme une crise d'asthme par corticothérapie et beta 2 mimétiques puis amoxicilline et singulair devant l'absence d'amélioration.
- Fin novembre: aggravation clinique, pas d'amélioration sur le plan respiratoire, perte de 10kgs en un mois, vomissements post prandiaux, palpation d'une masse sous xyphoïdienne

- Poids 61,3 kgs (-10kgs), taille 176 cm
- Fc 119/min, TA 123/73, FR 24/min, saturation 89% en AA., EVA 5/10 (hypocondre droit).
- Altération de l'état général
- Murmure vésiculaire très diminué à droite avec discrets crépitants diffus.
- Masse de l'hypocondre droit et sous xyphoïdienne de consistance dure (5 cm en sous costal sur la ligne médioclaviculaire et 12 cm en sous xyphoïdien). PO 83 cm.
- Tanner 5 , testicules de petite taille

Radiographie de thorax  
03.12:

Volumineuse masse  
médiastinale  
épanchement pleural  
droit.



Masse polylobée médiastinale antérieure hétérogène avec des portions tissulaires vascularisées, nécrotiques, des plages graisseuses et de nombreuses calcifications, mesurant 22X12x15 cm avec effet de masse sur le cœur.

Atélectasies du lobe moyen et des segments antérieurs des lobes inférieur et supérieur du poumon droit au contact de la masse.

Multiplés adénopathies supra diaphragmatiques , nodule pulmonaire

Epanchement pleuro péricardique.



- Echographie cardiaque: volumineux épanchement péricardique en regard des cavités droites, au maximum à 3 cm en avant du ventricule droit non circonférentiel. Compression de l'oreillette droite par la masse médiastinale et compression de la veine cave inférieure. Ventricule droit « flappy ».
- Echographie pleurale: épanchement pleural droit cloisonné.

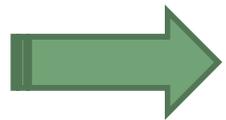
## Et dans l'abdomen

Lésions hépatiques multiples; masse la plus importante, hétérogène, hypodense nécrotique mesure 11X14X11 cm



# Transfert en hématologie à Robert Debré

- NFS normale
  - Myélogramme normal
  - Bilan métabolique normal
  - Échec de ponction pleurale
  - Sérologies...
- 
- AFP 22010 ng/ml, HCG total 83,7 mUI/ml



Tumeur germinale maligne sécrétante métastatique

# Transfert à Gustave Roussy

- Chimiothérapie en urgence par VP16-CARBOPLATINE puis ajout Bléomycine
- Réponse insuffisante à la première cure de chimiothérapie; intensification par T-BEP-Oxaliplatine
- EFR avant la seconde cure: syndrome restrictif sévère lié à la tumeur
- Chirurgie d'exérèse de la masse médiastinale résiduelle après 4 cures; histologie =tératome mature
- Chirurgie d'exérèse des métastases hépatiques: remaniements post chimiothérapie.
- 2 cures de VIP post op
  
- Diagnostic d'un syndrome de Klinefelter
- Diagnostic d'un syndrome myélodysplasique de type AREB 1 sur thrombopénie persistante; allogreffe CSH

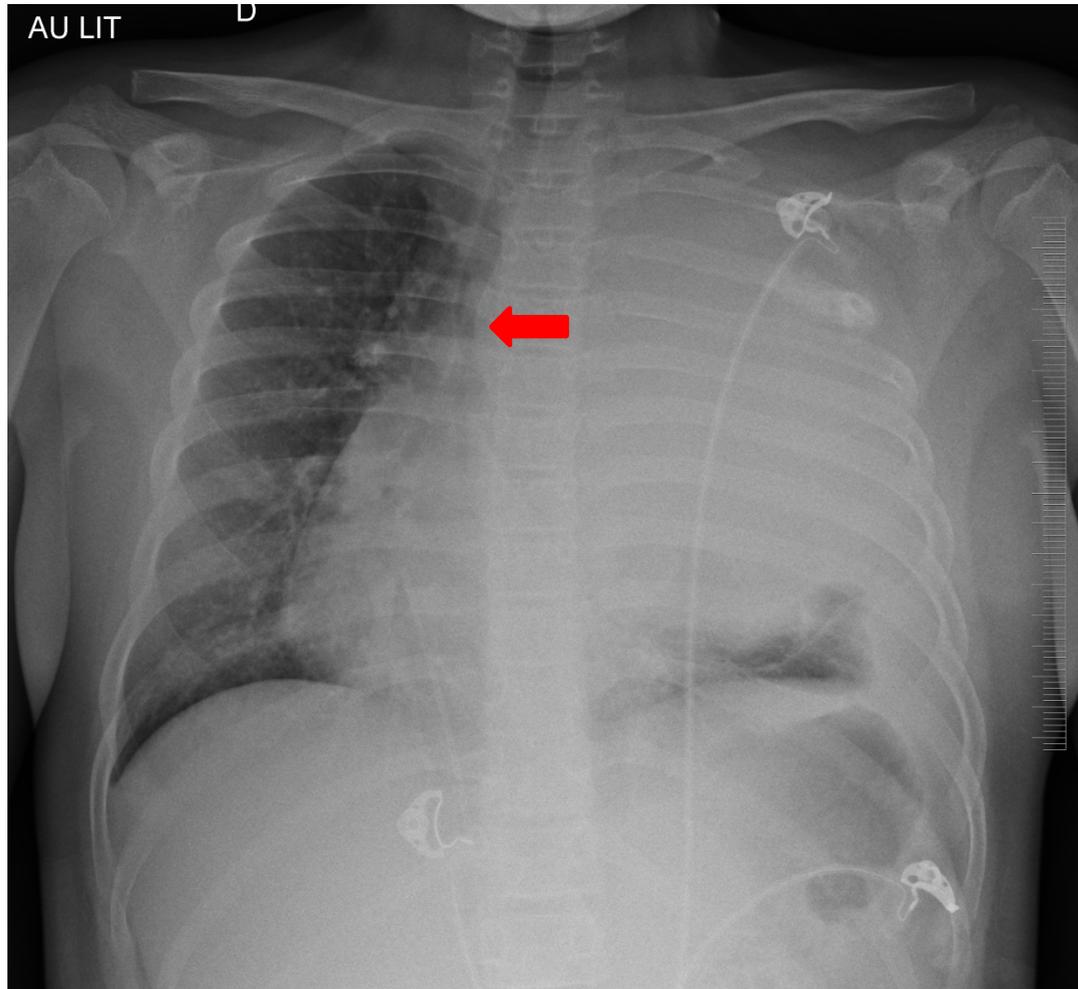
# Mémo tumeurs germinales

- Les tumeurs germinales représentent 6 à 18 % des masses médiastinales de l'enfant
- Plutôt de localisation antérieure (dans le thymus ou à proximité)
- Calcifications dans 33 à 50% des cas, zones graisseuses, kystiques ou nécrotiques
- Tumeurs séminomateuses classiquement plus homogènes

# COQUILLAGES ET CRUSTACES

---

- 
- Fille de 9 ans, tahitienne sans antécédents particuliers en dehors d'un surpoids
  - Toux fébrile dans un contexte de contagé grippal début octobre 2017
  - Anorexie, perte de poids de 8 kgs en 1 mois
  - Dyspnée, gêne lors des cours d'éducation physique
  
  - Radiographie de thorax

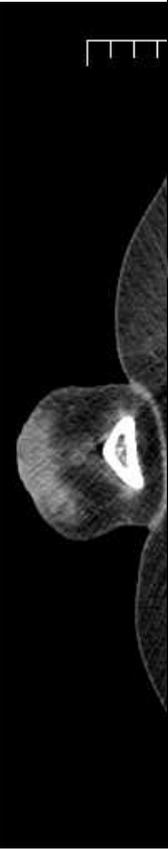


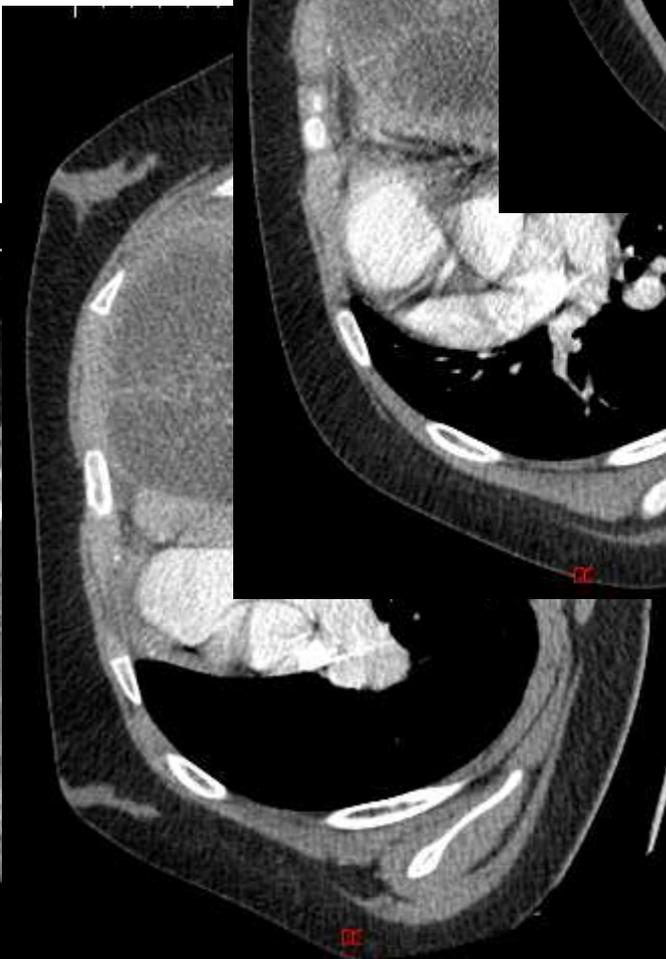
Très volumineuse opacité arrondie de plus des 2/3 du champ pulmonaire gauche  
Déviation médiastinale et de l'axe trachéo bronchique

# Transfert au CH de Papeete

- Dyspnée sans signe de lutte
- Oxygénodépendance aux lunettes
- Abolition complète du murmure vésiculaire à gauche
- Biologie: syndrome inflammatoire modéré, NFS sans particularité

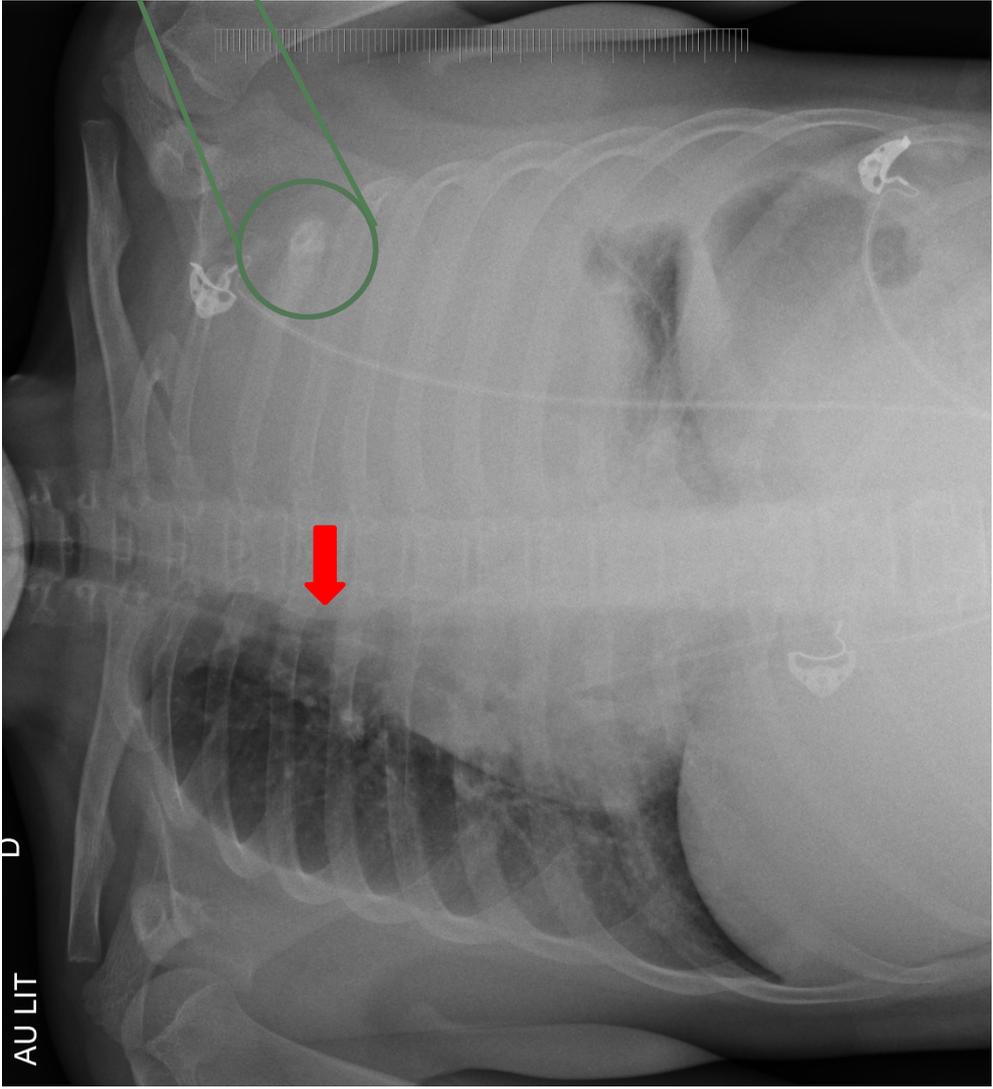
Marqueurs: ACE neg, BHCG neg, AFP neg







- Volumineuse masse occupant la partie supérieure de l'hémithorax gauche, hétérogène, vascularisée avec raccordement pleural.
- Refoulement du médiastin et de l'arc trachéo bronchique
- Épanchement pleural gauche de moyenne abondance associé à des localisation secondaires pleurales
- Arc moyen de la 3<sup>ème</sup> côte gauche pathologique





- Transport par SAMU en métropole
- Position assise
- Transfert en réanimation chirurgicale à Necker

- 
- Biopsie de la lésion tumorale à l'aiguille sous sédation légère
  - Bonne tolérance respiratoire
  - Diagnostic de tumeur d'Ewing
  - Bilan d'extension négatif
  
  - Pose d'une voie veineuse centrale par voie fémorale sous anesthésie locale
  - Première cure VIDE le 18/11/2017

# Mémo Ewing

- 10-25 ans
- 9% des Ewings touchent les côtes, sternum, clavicule
- En général il s'agit de grosses tumeurs
- Association fréquente avec épanchement pleural
- Possible composante extra thoracique
- Possible invasion des structures adjacentes
- Tumeur en général hétérogène avec zones de nécroses et possibles hémorragies

# MÉFIONS NOUS DES PONCTIONS

---

# Histoire de la maladie

- Fille 12 ans,
- Pas d'antécédent
  
- Altération de l'état général depuis quelques jours
- Adénopathies cervicales depuis 3-4 jours
- Dyspnée depuis 48h rapidement évolutive

# Examen clinique

- Asthénique, pâleur
- Signes de lutte: tirage sous costal
- FR=28cpm, SpO2= 92%
- Diminution du murmure vésiculaire à gauche
- Hépatomégalie 1 travers de doigt

Quel examen demander?



# Suspicion diagnostique

- Lymphome
- Leucémie
- Infection

→ Bilan sanguin

→ Hyperhydratation 2 l/m<sup>2</sup> soluté sans potassium

→ Demande de scanner

# Prise en charge

- Appel d'un centre de référence en hématologie
- Devant la détresse respiratoire et le risque pendant le transport:
  - suggestion de réalisation d'une ponction pleurale diagnostique et évacuatrice

# Ponction pleurale

- Radiologue: repérage échographique
- Bilan sanguin: pas de trouble de l'hémostase, plaquettes > 50G/L
- Prémédication:
  - Atarax 1 mg/kg
  - Nubain 0,2mg/kg
  - Hypnovel 0,05mg/kg IVL

→ Arrêt respiratoire



# Pourquoi?

## Masses médiastinales et anesthésie

- Diminution de la capacité résiduelle fonctionnelle
- Diminution de la compliance pulmonaire
- Perte de tonus des muscles lisses bronchiques
- Perte de la pression négative inspiratoire s'exerçant normalement sur la trachée
- Diminution du calibre des voies aériennes
- Obstruction au retour veineux
  
- Surtout pour les masses antéro supérieures
- Risque pour tous; +++ si symptomatologie respiratoire

# Prémédication en cas de masse médiastinale compressive

- Eviter l'anesthésie générale
- Privilégier la voie locale
- Attention à l'installation lors du geste: décubitus
- Ponctionner ce qui est facilement accessible sous anesthésie locale: adénopathie plutôt que masse médiastinale

UN MALAISE PEUT EN  
CACHER UN AUTRE

---

# Histoire de la maladie

- Adolescente 14 ans
- Trouble des conduites alimentaires
- Malaise depuis 3 mois, au repos ou à l'effort avec perte de connaissance de quelques minutes
- Pas de douleur associée, pas de sueurs, pas de difficulté respiratoire

# Examen clinique

- Eupnéique, pas d'orthopnée,
- pas de signe d'insuffisance cardiaque,
- Auscultation pulmonaire symétrique
- Pas de syndrome tumoral

# Quel examen demander?

- Bilan sanguin: NFS, ionogramme, bilan phosphocalcique, TSH,
- ECG
- Autre?

Et une radiographie du thorax



# Au final

- Maladie de Hodgkin
- Peu de manifestation respiratoire
- Pas de dyspnée
- Pas de toux
- Manifestations diverses

# TAKE HOME MESSAGES

---

- Plus d'un quart des enfants ayant une masse médiastinale sont asymptomatiques
- Mauvaise corrélation entre les symptômes et les signes radiologiques de compression des voies respiratoires.

Orthopnée	↔	compression trachée, bronche ou carène
Œdème en pèlerine	↔	SCS
Stridor	↔	compression trachée, bronche ou carène
Wheezing	↔	obstruction artère pulmonaire dysfonction ventriculaire, ép. pleural

- L'absence de signes cliniques initiaux ne permet pas d'exclure la survenue de complications ultérieures.
- Risque majeur de décompensation pendant une anesthésie générale même chez les enfants asymptomatiques.

# Signes de mauvais pronostic

- cliniques: orthopnée, œdème en pèlerine, stridor, wheezing, antécédent de syncope
- radiologiques: diamètre trachéal <70% de la normale, compression de la carène ou bronche souche, syndrome cave supérieur
- échographiques: épanchement péricardique, dysfonction ventriculaire, obstruction flux artère pulmonaire
- fonctionnels: PF <50% de la normale (position allongée)

# En pratique

- Chercher les signes cliniques de mauvaise tolérance
- Identifier la position la mieux tolérée (masses antérieures en particulier); pas de « décubitus forcé »
- Attention à ne pas être iatrogène: attendre le bilan métabolique avant d'injecter le scanner.
- Prévenir les réanimateurs avant geste ou examen à risque
- Éviter les sédations profondes avant gestes douloureux
- Éviter les anesthésies générales
- Attention à ne pas trop hydrater l'épanchement pleural avec risque de majoration des signes respiratoires
- Prise de contact rapide avec une équipe de référence et transfert rapide avec transport adapté.

# Bibliographie

## Malignant pulmonary and mediastinal tumors in children: differential diagnoses.

McCarville MB.

Cancer Imaging. 2010 Oct 4;10 Spec no A:S35-41. doi: 10.1102/1470-7330.2010.9015.

## Breathing difficulties in children with cancer.

García Salido A, Nieto Moro M, Casado Flores J.

Med Intensiva. 2011 Dec;35(9):562-8. doi: 10.1016/j.medin.2011.06.005. Epub 2011 Jul 30.

## Mediastinal masses in children: experience with 120 cases.

Gun F, Erginel B, Unüvar A, Kebudi R, Salman T, Celik A.

Pediatr Hematol Oncol. 2012 Mar;29(2):141-7. doi: 10.3109/08880018.2011.646385

## Management of anterior mediastinal masses in children.

Garey CL, Laituri CA, Valusek PA, St Peter SD, Snyder CL.

Eur J Pediatr Surg. 2011 Oct;21(5):310-3. doi: 10.1055/s-0031-1279745. Epub 2011 Jul 12.

## Mediastinal masses in children.

Ranganath SH, Lee EY, Restrepo R, Eisenberg RL.

AJR Am J Roentgenol. 2012 Mar;198(3):W197-216. doi: 10.2214/AJR.11.7027. Review.

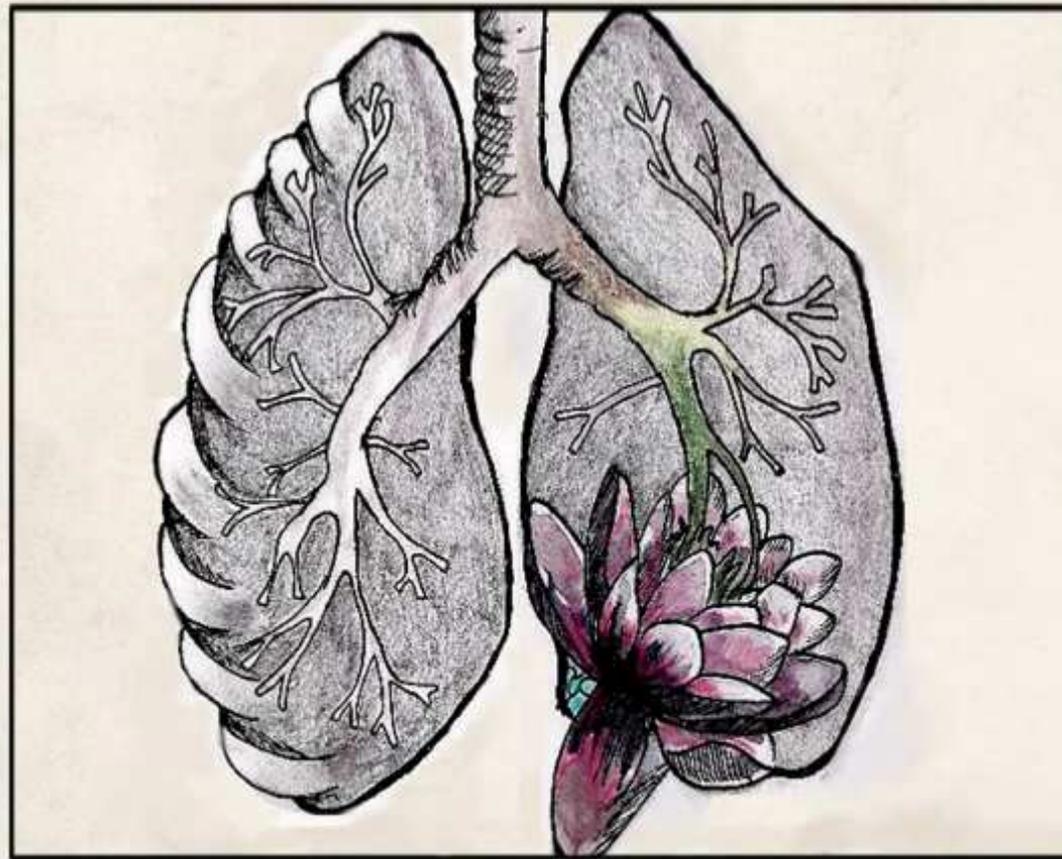
## Ewing Sarcoma: Current Management and Future Approaches Through Collaboration.

Gaspar N, Hawkins DS, Dirksen U, Lewis IJ, Ferrari S, Le Deley MC, Kovar H, Grimer R, Whelan J, Claude L, Delattre O, Paulussen M, Picci P, Sundby Hall K, van den Berg H, Ladenstein R, Michon J, Hjorth L, Judson I, Luksch R, Bernstein ML, Marec-Bérard P, Brennan B, Craft AW, Womer RB, Juergens H, Oberlin O.

J Clin Oncol. 2015 Sep 20;33(27):3036-46. doi: 10.1200/JCO.2014.59.5256. Epub 2015 Aug 24. Review

Merci de votre attention

Coupe anatomique n°2792



*Poumon droit atteint d'un Nephrolepis*