

29 & 30 novembre 2019

Bordeaux - Hôtel Pullman



20^{èmes} Journées
d'Urgences Pédiatriques du Sud-Ouest



Deux cas cliniques pour la route

Dr Nathalie ALADJIDI, hématologue pédiatrique
CHU Bordeaux



www.jupso.fr

Interface ville ■ hôpital

Adolescent de 12 ans, syndrome d'Evans depuis 2005

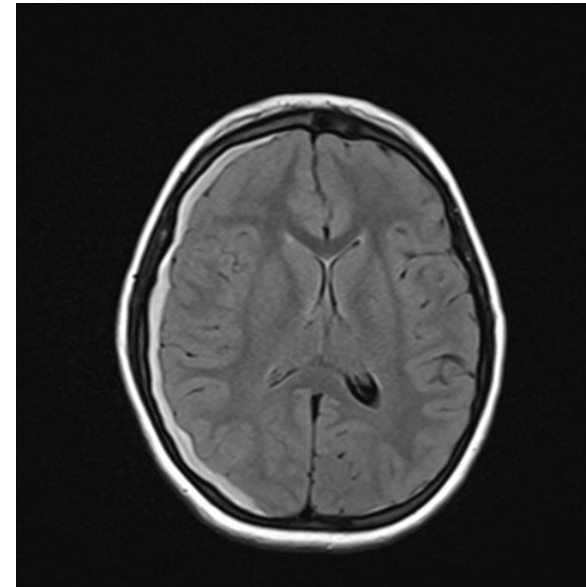
PTI chronique, Buchanan 2, Pq < 30 G/L

Corticoïdes en cures courtes, échec rituximab.

Suivi Périgueux / Limoges

- **Le 10/11/2013 : céphalées en barre, inhabituelles, dès le réveil.** Vu par le médecin traitant
Examen neurologique normal. TA normale
Ecchymoses habituelles et pétéchiees (Buchanan 2)
- NFS: **plaquettes 2 G/L, Hb 9.6 g/dl, réticulocytes 20 G/L**
leucocytes 9.7 G/l, polynucléaires 16%, lymphocytes 70%,
monocytes 2%. Groupe sanguin O+
- TDM en ville puis IRM cérébrale : hématorne sous dural D
fronto-pariétal étendu

IRM cérébrale injectée



Question 1

Hospitalisez-vous l'enfant, et par quel moyen ?

- A. A Périgueux, avec la voiture de ses parents
- B. A Limoges, en ambulance
- C. A Limoges, après appel du SAMU
- D. A Bordeaux, après appel du SAMU
- E. Absence de signe neurologique, peut être géré en ambulatoire

Question 2

Quels interlocuteurs sont à prévenir pendant le transfert ?

- A. Le réanimateur
- B. Le neuro-chirurgien
- C. L'hématologue pédiatre
- D. L'EFS
- E. La pharmacie

Question 3

Quels traitements d'urgence prévoir ?

- A. Transfusion en CPS/CPA
- B. Corticothérapie intraveineuse en bolus et IgIV 1 g/kg
- C. Romiplostim
- D. Rituximab
- E. Facteur VII recombinant

Anna, 9 mois, 8 kg

- 1^{ère} enfant, née à terme, parents non apparentés, aucun ATCD
- 15/08/2011 : 39°, angine, amoxicilline
- J4 : fièvre mal tolérée et lésions cutanées



- Aux urgences du CHG : choc septique, HM 2 TD, selles liquides
- Transfert SAMU en réanimation

Aux urgences du CHG

- 3200 GB, 0 PN, 430 lymphocytes, 2700 monocytes, Hb 10.2g, VGM 76, 456 000 plaquettes. Frottis normal
- CRP 200, fibrinogène 8g, TP 41%

2 examens spécialisés urgents

- Myélogramme
Agranulocytose, pas de blastes
- Dosage d'IgG, A, M
IgG < 0.37 g/l, IgA < 0.05 g/l, IgM < 0.10

Anna, 9 mois

Choc septique, agranulocytose, agammaglobulinémie

- Hémoculture et ECBU :
E-Coli multisensible
- Phénotypage des lymphocytes :
alymphocytose B
- Echographie abdominale :
hépatomégalie sans abcès ni
splénomégalie

Traitements, tous en urgence

- Remplissage, support
hémodynamique
- Ceftazidime, amikacine, vancomycine
- Immunoglobulines (PRIVIGEN) 1 g/kg
- G-CSF (GRANOCYTE) 5 µg/kg

Réanimation 24h

Hospitalisation 3 semaines

Anna, 9 ans, CM1

Evolution initiale

- Antibiothérapie IV 15jours
- Normalisation des PN à J3
- Poursuite du G-CSF 8 jours
- Substitution en immunoglobulines IV / 3 semaines, puis SC hebdomadaire
Cible IgG résiduelles > 10g
Poursuivie jusqu'à ce jour

Aucune autre infection opportuniste

Croissance et développement normal

Enquête étiologique (Sanger btk, NGS, exome)

Déficit immunitaire primitif non classé

