

EPREUVE ECRITE - SESSION SEPTEMBRE 2018**Cas clinique n°1**

Vous êtes de garde en réanimation néonatale et vous êtes contacté par la sage-femme de salle de naissance pour un geignement intermittent chez un nouveau-né masculin (BB C.) de 39 SA avec un poids de naissance de 3120 g et qui a 20 minutes de vie. A votre arrivée, la sage-femme vous précise qu'il s'agit d'une naissance par césarienne avant travail pour un utérus bi-cicatriciel. La patiente, Mme C est de groupe sanguin O Rhésus + et la recherche d'agglutinines irrégulières était négative. Les deux enfants précédents de Mme C sont nés par césarienne en 2012 et 2016. L'adaptation à la vie extra-utérine de BB C. était parfaite avec un score d'Apgar à 10-10-10-10 à 1, 3, 5 et 10 minutes.

Vous examinez BB C. et vous notez : une pâleur, une fréquence cardiaque à 150/min, un temps de recoloration cutanée (TRC) inférieur à 2 secondes, une fréquence respiratoire à 70/min, un geignement intermittent et un minime battement des ailes du nez. En revanche, il n'existe pas de tirage ou de balancement thoraco-abdominal. La valeur de la saturation en oxygène mesurée par voie transcutanée (SaO₂Tc) au poignet droit est 92% et la température de 36,5°C.

1. Quel est votre diagnostic principal ? Quelle est votre prise en charge initiale ?

Après avoir consigné votre observation dans le dossier obstétrical et débuté votre prise en charge, vous laissez BB C. en salle de naissance car vous êtes rappelé en réanimation par l'infirmière pour un malaise chez un enfant intubé et ventilé. Une heure plus tard, nouvel appel de la sage-femme pour BB C., le geignement est devenu permanent, et elle a augmenté la FiO₂ à 0,25 pour maintenir une SaO₂Tc à 92%. Vous retournez en salle de naissance pour constater une fréquence respiratoire à 80/min, un geignement permanent et l'apparition d'un léger tirage sous et inter-costal. La fréquence cardiaque est à 160/min et le TRC < 3 secondes. Vous décidez d'admettre BB C. en soins intensifs et vous demandez à l'interne de garde de s'en occuper car vous êtes rappelé par l'infirmière pour un nouveau malaise chez l'enfant intubé et ventilé sur lequel vous étiez déjà intervenu.

Lorsque vous retournez voir BB C. aux soins intensifs, il est à H3 de vie. L'interne a prescrit une pression positive continue avec PEP à + 5 cm en Infant Flow, la FiO₂ est à 0,25. Une voie veineuse périphérique est posée pour perfuser une solution glucido-protidique à 60 ml/kg/j. Un prélèvement sanguin a été réalisé à la demande de l'interne (groupe sanguin, gaz du sang (GDS), Numération Formule Sanguine (NFS) et CRP). Sur la feuille de surveillance, vous notez une FC à 165 /min, une tension artérielle non prise et une glycémie capillaire à 2,8 mmol/l. L'interne vous montre la radiographie thoracique effectuée à l'admission et hormis une surcharge péri-hilaire et une sonde naso-gastrique en place, vous ne constatez pas de syndrome alvéolaire ou de scissurite.

A H5 de vie, l'infirmière vous précise que l'enfant s'est amélioré « il est moins pâle et le geignement est devenu intermittent », la SaO₂Tc est à 94% avec une FiO₂ à 0,27. L'interne a récupéré le bilan sanguin et vous montre les résultats suivants :

GDS veineux : pH = 7,25 ; P_{O2} = 34 mmHg et P_{CO2} = 51 mmHg

NFS : Hb = 15,6 g/dl ; Globules blancs 7850 G/L (pas de formule disponible) et plaquettes à 178 000 /mm³

CRP : < 1 mg/l

A H10 de vie, après le changement d'équipe infirmière, vous êtes appelé en urgence par celle qui vient de prendre en charge BB C. A votre arrivée dans la chambre, la SaO₂Tc est à 85% avec une FiO₂ à 0,50. La fréquence cardiaque est à 180/min, le score de Silverman est à 7 avec une fréquence respiratoire à 80/min. Vous décidez d'intuber l'enfant. Après intubation, la SaO₂Tc est à 88% pour une FiO₂ à 0,50. Vous posez le diagnostic de maladie des membranes hyalines et vous effectuez une administration intra-trachéale de 200 mg/kg de surfactant.

Vous transportez l'enfant dans le secteur de réanimation. Les paramètres ventilatoires sont P_{max} = 22, PEP à + 5, fréquence à 50/min et une FiO₂ à 0,9 pour avoir une SaO₂Tc à 90%. Une nouvelle radiographie thoracique est effectuée, elle montre un volumineux pneumothorax droit. Après la pose d'un drain pleural, vous modifiez les paramètres de ventilation car BB C. s'est amélioré sur le plan respiratoire. Vous réglez la P_{max} à 18, la PEP à +5, la fréquence à 50/min et la FiO₂ à 0,3. L'infirmière vous précise que la tension artérielle est de 40/26 mmHg avec une moyenne à 32 mmHg. En examinant BB C. à nouveau, vous observez une fréquence cardiaque à 180/min, une pâleur plus prononcée qu'à l'arrivée avec un TRC à 4 secondes.

- 2. Quelle hypothèse diagnostique avez-vous omis d'évoquer lors de l'admission aux soins intensifs ? Quels éléments de l'observation à H3 et H5 de vie rendent moins probable votre diagnostic initial ?**
- 3. Quels éléments anamnestiques étaient à recueillir auprès de la sage-femme pour évaluer le risque lié à cette hypothèse diagnostique ?**
- 4. Quel examen complémentaire manque à l'admission en soins intensifs pour pouvoir étayer cette hypothèse diagnostique ?**
- 5. Quel(s) traitement(s) auriez-vous débuté si vous aviez évoqué cette hypothèse diagnostique ? Précisez la posologie et la modalité d'administration pour chaque traitement**
- 6. Quel examen complémentaire supplémentaire sera nécessaire si l'examen complémentaire réalisé pour étayer votre hypothèse diagnostique est positif ? Pourquoi ?**

Cas clinique n°2

Il s'agit d'une grossesse spontanée chez une mère de 27 ans primipare primigeste. Les parents sont non consanguins et il n'y a pas d'antécédent particulier dans la famille. La maman est de groupe O Rh positif, immunisée pour la rubéole et la toxoplasmose, alors que les sérologies HIV et syphilis sont négatives.

La grossesse a été marquée par la découverte à l'échographie de 22 SA d'une communication interventriculaire (CIV) isolée chez un fœtus eutrophe dont la biométrie était estimée au 40^{ème} percentile. Au terme de 28 SA + 2 jours, la mère est hospitalisée pour une menace d'accouchement prématurée en dehors de tout contexte infectieux conduisant à la mise en place d'un traitement tocolytique et à l'injection IM de bétaméthasone (Célestène).

La sage-femme vous appelle pour rencontrer les parents.

Avant l'entretien, vous rediscutez avec elle de la cardiopathie. Il s'agit d'une CIV isolée qui écarte une forme plus sévère de tétralogie de Fallot.

Question 1. La sage-femme ne se souvient plus exactement ce que la tétralogie de Fallot regroupe comme anomalies. Que lui répondez-vous ?

Vous entrez dans la chambre des parents.

Question 2. Les parents ont bien compris l'importance de la corticothérapie pour accélérer la maturation pulmonaire fœtale mais souhaitent en connaître le mécanisme d'action. Que leur répondez-vous ?

L'évolution ultérieure est favorable avec un accouchement par voie basse au terme de 39 SA + 3 jours. La présentation est céphalique. La rupture de la poche des eaux survient 1 heure avant l'accouchement. Le liquide amniotique est clair, et il n'y a de fièvre maternelle. Le père vous annonce qu'ils ont choisi de prénommer leur garçon Anatole dont le poids à la naissance est de 3180 grammes. L'adaptation immédiate est satisfaisante. Anatole bénéficie d'un clampage retardé du cordon, comme recommandé par l'ILCOR (2015).

Question 3. Quels sont les arguments physiopathologiques en faveur d'un clampage retardé du cordon ?

Le score d'Apgar est coté à 8 (M1), à 9 (M3) et à 10 (M5). Anatole est admis en maternité avec sa maman qui l'allait. A l'examen clinique, il est eupnéique en ventilation spontanée en air ambiant. L'auscultation retrouve un souffle systolique : l'échographie post natale de contrôle confirme la

présence d'une communication inter-ventriculaire isolée péri-membraneuse restrictive. Pas d'autre anomalie visualisée.

Au 3^{ème} jour de vie, Anatole présente des mouvements anormaux des membres à type de trémulations qui cèdent dès que vous touchez Anatole. Un bilan biologique est réalisé et retrouve les éléments suivants : Na=139 mmol/l ; K=3,8mmol/l ; Cl=99mmol/l ; Ca=1,8mmol/l ; glycémie=4,1mmol/l ; protidémie= 55g/l

Question 4. Qu'en pensez-vous ? à quoi est lié ce désordre biologique ? que faites-vous pour Anatole ?

Dans ce cadre, une radiographie de thorax de face est réalisée (voir à la fin du cas clinique).

Question 5. Comment l'interprétez-vous et à quelles complications est exposé Anatole compte-tenu de ce résultat ?

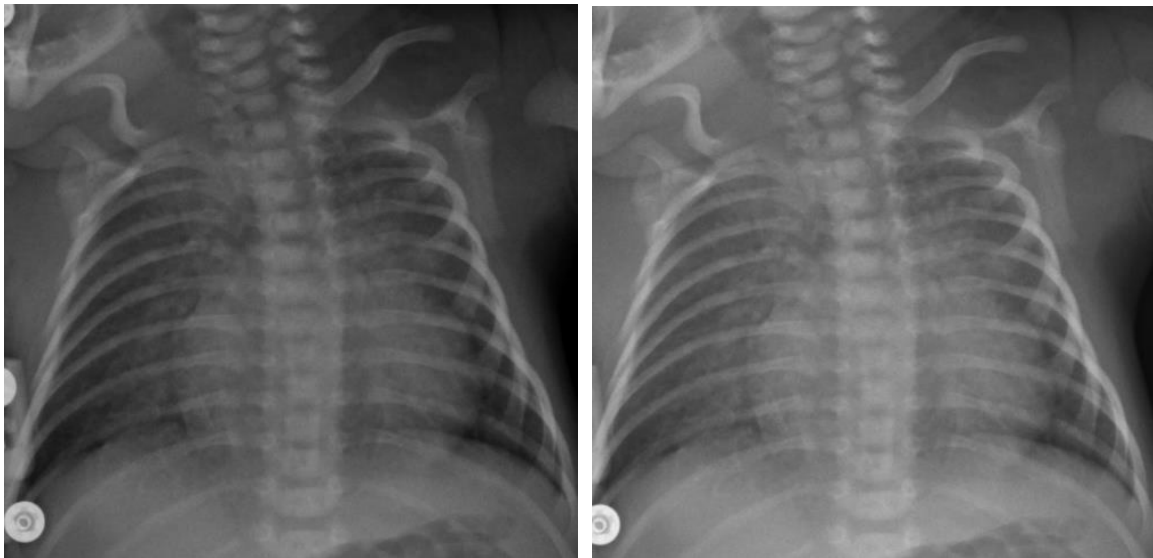
Question 6. Quel syndrome génétique suspectez-vous en premier ?

Question 7. Quel type de malformation est plus particulièrement retrouvé dans ce syndrome en dehors de la cardiopathie ?

Question 8. Quel examen génétique complémentaire proposez-vous pour confirmer ce syndrome ?

L'examen génétique confirme votre hypothèse.

Question 9. Le couple vous demande quel est le risque de récurrence. Que leur répondez-vous ?



Radiographie de thorax d'Anatole (les deux radios sont identiques, variation du contraste pour permettre une meilleure visualisation)

Cas clinique n°3

Madame A est enceinte de 25 semaines d'aménorrhée (SA). Il s'agit d'une grossesse gémellaire monochoriale biamniotique, spontanée chez cette patiente G2P0. Madame A présente une menace d'accouchement prématuré et est hospitalisée en unité de grossesses pathologiques dans une maternité de type 3. Elle y restera 10 semaines durant. En tant que pédiatre néonatalogiste, vous êtes appelé pour la voir avec son conjoint en anténatal. La croissance fœtale des deux fœtus est estimée harmonieuse. Vous les voyez une première fois à 26 SA, puis une deuxième à 32 SA.

1. Décrivez ce qui compose votre discours lors de ces deux entretiens (thèmes abordés, informations médicales données et propositions faites au couple).

Quels éléments diffèrent au cours des deux entretiens ?

A 35 SA, J1 est extrait par ventouse pour efforts expulsifs inefficaces et altération du rythme cardiaque fœtal. Les paramètres mesurés à la naissance sont les suivants : Score d'Apgar 5 / 7 à 1/5 minutes de vie ; au sang de cordon, pH : 7,17 ; PCO₂ : 52mmHg ; HCO₃⁻ : 19mmol/l ; Lactates : 5,3mmol/l. Poids : 2270g, taille : 49cm, périmètre crânien : 32cm.

2. Comment analysez-vous ces paramètres ?

Le nouveau-né est d'emblée pâle. Il présente une détresse respiratoire. Vous débutez de la PPC et à 20 minutes, son TRC est mesuré à 6 secondes et sa FC à 180 bpm.

3. Quelle est votre hypothèse diagnostique principale ?

4. Quelles sont vos hypothèses étiologiques ?

J1 est hospitalisé en réanimation néonatale. Il présente durant la première semaine de vie, une CIVD nécessitant 4 plasmas frais congelés, 7 culots plaquettaires et 5 culots de globules rouges, une cytolyse sévère (ASAT : 1700 UI/L et ALAT : 300 UI/L) une insuffisance rénale oligoanurique (Créatinine : 310 µmol/L, Urée : 14 mmol/L à J2) et une augmentation des troponines (1,5 ng/mL).

5. Comment traitez-vous initialement cette oligo-anurie secondaire à une asphyxie per natale ?

Ses tracés EEG de H12 et H48 enregistrent une activité pauvre et hypovoltée. Il présente une crise tonico-clonique à J5.

6. Quels éléments cliniques et/ou paracliniques vous manquent pour appréhender avec précision la situation clinique de ce patient à J5 ?

A J7, l'imagerie cérébrale (ETF et IRM) est sans particularité. La cytolyse s'est amendée. L'enfant a une bonne contractilité cardiaque, une cholestase apparaît. L'insuffisance rénale est marquée, la créatinine ne cesse d'ascensionner.

7. Quelles options thérapeutiques et/ou de soins pouvez-vous proposer ?

8. Quels éléments orienteront votre choix thérapeutique pour l'insuffisance rénale persistante ?

Comment procéderez-vous pour décider de l'option thérapeutique relative à l'insuffisance rénale ?

9. Le nouveau-né sort vivant de réanimation néonatale. Vous préparez son retour au domicile. Quelles sont les conséquences prévisibles au long cours de cette insuffisance rénale néonatale sévère chez ce patient ? Quel suivi mettez-vous en place ?

Cas clinique n°4

Vous êtes pédiatre dans un service de réanimation néonatale de niveau III et vous recevez ce couple dans le cadre d'une consultation de diagnostic antenatal. Madame est âgée de 30 ans, sans antécédent particulier, GIPI, non apparentée à son mari. L'échographie du début du 3^e trimestre met en évidence une hernie diaphragmatique gauche, alors que tout était normal jusqu'à présent.

1) Quelles informations utiles délivrez-vous ?

Le caryotype effectué par ponction de liquide amniotique est normal (46, XY), le LHR est estimé à 60-72%, l'estomac est en place et le foie est en position intra-abdominale.

2) Que pensez-vous de ces éléments ?

En raison de l'apparition d'anomalies du rythme cardiaque fœtal, un déclenchement est décidé le 16/08 au terme de 37 SA et 5 jours. L'accouchement se déroule de manière eutocique, sous analgésie péridurale, enfant en présentation du vertex. Après rupture artificielle des membranes (liquide amniotique clair), la naissance est rapide, le cri immédiat et le poids est de 2990 g.

3) Quelle est votre prise en charge en salle de naissance ? Et dans le service de réanimation ?

L'intervention chirurgicale se déroule le 17/08. Il existe un défaut postéro-latéral, le côlon et le grêle sont en position intra-thoracique, il n'y a pas de sac herniaire. La réintégration est assez aisée.

4) Comment envisagez-vous les suites post-opératoires : durée de l'antibiothérapie ? Critères d'extubation ? Début d'alimentation ?

Cet enfant est extubé le 21/08, alimenté le 23/08 et le 25/08, en raison d'une polypnée associée à l'apparition d'une oxygène-dépendance, vous demandez une radiographie pulmonaire qui révèle un épanchement pleural significatif.

5) Quelles sont vos hypothèses diagnostiques ? Comment les validez-vous ? Quelle est votre prise en charge adaptée à chaque hypothèse ?