

A photograph of a beach with numerous red and white striped umbrellas. The umbrellas are arranged in rows, and the ocean is visible in the background. The text "QUIZZ CAS CLINIQUE" is overlaid in a white box in the center of the image.

QUIZZ CAS CLINIQUE

Journées Urgences Pédiatriques 9eme édition

Dr TAILLEFER Aurélie



- Béb  ANAKIN SPARROW
- J4
- Amen  par ses parents aux urgences pour troubles de la coloration et tr mulations/frissons des 2 membres sup rieurs.

INTERROGATOIRE

- Contexte:
 - Tétées, ou pleurs au bain
 - Durée 2-3 minutes
- Localisation:
 - Hemitête et hemithorax/MS
 - Érythème à bascule G/D
 - Ligne médiane très nette
- → **QUE DEMANDEZ VOUS ?**



INTERROGATOIRE

- Période néonatale:
 - AVB terme, Apgar 10/10
 - 3,7kg, 51 cm, PC 35cm
 - Echos anténatales normales
 - AM, bonne prise de poids
 - Bili J3 185 (incompatibilité ABO)
 - Sortie maternité J3
- FDR d'IMF:
 - RPDE 36h
- Pas de contagé, pas de fièvre





EXAMEN CLINIQUE

- 3,5kg (+40g depuis sortie mater), 51 cm
- FR 27/min, SaO₂ 100%
- FC 160, TA 94/52,
- T° 36,2°c

- Respi: normal
- CV: pas de souffle, trc<3, PF +/+, Ta symétrique aux 4 membres
- Neuro: bon tonus axial et periph, trémulations bouche aux pleurs, RA+
- Abdo: pas d'hspmg, abdo non ballonné, OGE ok
- Dermato: ictère cutanéomuqueux
- ORL: normal

- **→ FAITES VOUS DES EXAMENS COMPLEMENTAIRES?
LESQUELS?**



EXAMENS
PARACLINIQUES

- Labstix: normal
- ECBU polymicrobien
- GDS veineux: Calcémie ionisée 1,3, HB 21g/dl
- Biologie:
 - BES normal
 - NFS Hb 20g/dl, GB 11000, PQ 338000
 - CRP < 5
 - PCT 0,26
 - Bilan hépatique Bilirubinémie 217
 - Hemocs
- → **QUE FAITES VOUS?**



SURVEILLANCE

- Surveillance scopée quelques heures, y compris tétées
- Pas de troubles hémodynamiques ni respiratoires
- Pas de récurrence durant la surveillance
- → **ALORS QUEL EST VOTRE DIAGNOSTIC ?**



PHENOMENE ARLEQUIN

PHENOMENE ARLEQUIN

- Dermatose bénigne transitoire du NN
- Concerne 10% des NN
- Première semaine de vie J2 - J5
- Rarement > 3 semaines de vie
- Phénomène bénin dû à une instabilité vasomotrice touchant un hémicorps
- Immaturité commande centrale autonome du tonus vasculaire périphérique



PHENOMENE ARLEQUIN

- Changement brutal de coloration
- Erythème hémicorporel limite nette ligne médiane
- Varie selon la position de l'enfant
- Erythème déclive en décubitus latéral, hémicorps supérieur pale
- Plusieurs fois par jour
- Durée de 1 à 30 minutes

Syndrome ou phénomène d'Harlequin



PHENOMENE ARLEQUIN

- Lors des changements de position, de stress thermique ou physique
- Lors de stimulations douloureuses minimales au cours du syndrome douloureux paroxystique. Affection héréditaire de transmission autosomique dominante liée à des mutations du gène *SCN9A*
- Prématurés par immaturité des centres hypothalamiques



PHENOMENE ARLEQUIN

- 6 % sont congénitaux : phénomènes transitoires et bénins, et les examens complémentaires ne révèlent aucune anomalie.
- désordre dysautonomique rare lié à une dénervation sympathique cutanée hémifaciale..
- acquis → lésion neuro sous-jacente
 - infarctus cérébral
 - syringomyélie
 - neurinome médiastinal supérieur
 - schwannome...
- Diagnostics différentiels:
 - IMF
 - Choc toxinique
 - Syndrome Frey
 - (neuropathie végétative, liée à une lésion du nerf auriculotemporal le plus souvent d'origine traumatique)