



DIAL

Digital access to libraries

## "Les compressions trachéales par un anneau ou comment l'air peut faire la chanson"

Creuven, Marine ; Loeckx, Isabelle ; Mulder, André ; Lebrun, Frédéric ; Demaret , Pierre ;  
Baguette, Christel ; Coremans, Christine ; Mascart, Françoise ; Moniotte, Stéphane

Document type : *Communication à un colloque (Conference Paper)*

### Référence bibliographique

Creuven, Marine ; Loeckx, Isabelle ; Mulder, André ; Lebrun, Frédéric ; Demaret , Pierre ; et. al. *Les compressions trachéales par un anneau ou comment l'air peut faire la chanson.* 41ème Congrès Annuel de la Société Belge de Pédiatrie 2013 ((Belgium) Antwerp, du 15/03/2013 au 16/03/2013). In: *Tijdschrift van de Belgische Kinderarts = Journal du Pédiatre Belge*, Vol. 15, no.1, p. 43 (2013)

Available at:

<http://hdl.handle.net/2078.1/160890>

[Downloaded 2019/04/19 at 05:28:41 ]

**BINGE DRINKING: NOT AN INNOCENT PROBLEM**

DE DOOY, J - UZ Antwerpen  
 VAN HAL, G - University of Antwerp  
 VAN LAECKE, G - University of Antwerp  
 VAN DER LELY, N - Reinier de Graaf Ziekenhuis Delft  
 RAMET, J - Antwerp University Hospital (UZA), department of paediatrics, Antwerp

More and more pediatricians are confronted with teen drinking and the problems that result from it. A new trend is the so called "binge-drinking". This means consumption of excessive amounts of alcohol in a very short period of time with the goal of getting drunk as fast as possible. Within 1 hour after ingestion, alcohol is absorbed in the stomach and small intestine. Toxic effects of alcohol can occur from a plasma concentration of 0.5-1 % (= 500-1000 mg/l) or an intake of 600 mg/kg alcohol. This is equal to ingestion of 120 ml liquor (alcohol concentration 30%) in an adolescent of 40kg. The effects are caused by a suppression of the central nervous system and they occur faster in younger people than in adults due to less extracellular volume. Also individual factors like gender, use of other medications or drugs and drinking habits play a role. All these factors can result in a broad spectrum of symptoms (relaxation, altered perception of the environment, prolonged reaction time, amnesia, nausea, vomiting and in more severe cases respiratory depression, coma and death). When a child with possible alcohol intoxication is admitted to the emergency department, general "APLS" guidelines (Advanced Pediatric Life Support) should be followed. After the "acute" event of the alcohol intoxication, multidisciplinary follow-up of the patient is very important. In Belgium, there are data on Antwerp and Ghent university and college students. In this group, 12.8 % of male students does 'binge' at least weekly. In female students, this percentage is much lower: 3.6%. However, no objective data exist on the problem of binge drinking in the younger age groups, where the risk of adverse effects is even higher. Nevertheless, among pediatricians there is great concern about this phenomenon. Therefore, a national survey to assess the prevalence of binge drinking in minors is conducted at this moment.

**41<sup>ème</sup> Congrès Annuel de la  
 Société Belge de Pédiatrie 2013**

**41<sup>ste</sup> Jaarlijks Congres van de Belgische  
 Vereniging voor Kindergeneeskunde 2013**

**INDEX**

N°	SUBSPECIALITY	PAGES	LETTER	ABSTRACTS
1	Cardiology	P 36 to P 37	C	C 01 to C 08
2	Case Reports	P 38 to P 54	R	R 01 to R 64
3	Endocrinology	P 56 to P 60	E	E 01 to E 19
4	Gastroenterology - Hepatology	P 62 to P 64	H	H 01 to H 10
5	General Paediatrics	P 66 to P 69	A	A 01 to A 15
6	Genetics and Basis Sciences	P 70 to P 70	G	G 61 to G 62
7	Immunology	P 71 to P 75	L	L 01 to L 19
8	Metabolic diseases	P 76 to P 76	M	M 01 to M 02
9	Neonatology - Intensive care	P 77 to P 85	K	K 01 to K 32
10	Nephrology - Urology	P 87 to P 90	U	U 01 to U 15
11	Neurology	P 92 to P 93	B	B 01 to B 07
12	Nutrition	P 94 to P 94	N	N 01 to N 04
13	Oncology - Hematology	P 95 to P 99	O	O 01 to O 18
14	Others	P 100 to P 100	X	X 02 to X 03
15	Paediatric Surgery	P 101 to P 101	D	D 01 to D 02
16	Pulmonology	P 103 to P 104	P	P 01 to P 06

## R17 • PRIMARY SCLEROSING CHOLANGITIS, AUTO-IMMUNE HEPATITIS, OVERLAP SYNDROME?

A. ISIDORE (1), S. JOURDAIN (1), C. KALKREUTH (1), A. VAN GOSSUM (2), P. GOYENS (3), P.O. Lefèvre (3) / [1] Hôpital Etterbeek-Lexelles, [2] ULB Hôpital Erasme, [3] HUDERF

**CASE DESCRIPTION** A four-year-old boy was presented to our pediatric outpatient clinic department for abdominal pain associated with bloody stool and fatigue since 6 months. No fever or vomiting or jaundice was noted. His weight was on percentile 3. He was born in Belgium and is originated from Central Africa. He has never traveled, and there was no medical incident up to date.

Blood analysis showed a severe anemia (7 g/dl), elevation of liver enzymes up to ten times of normal values and moderate increase of blood sedimentation rate at 41 mm/h. Bilirubin and C-reactive protein level were normal. Serology test for hepatitis A, B, C, HIV, EBV, CMV, toxoplasma and schistosoma were negative. Coproculture was negative for bacterial, viral and parasitic pathogens. Furthermore IgE, IgA and IgG were increased as well as the antinuclear antibodies. Alpha-fetoprotein, alpha-1-antitrypsin and ceruloplasmin levels were normal. Imaging investigation showed hepatosplenomegaly at the abdominal ultra-sound and MRI. Moreover colonoscopy, ileoscopy and capsule endoscopy revealed lymphoid nodule on regional ileum and a breakable mucus membrane, while the anamnose pathology observed inflammatory infiltration in the bowel mucosal. The young boy received a treatment with budesonide for 3 months in order to treat an auto-immune process. No improvement was observed after 3 months of treatment. Liver biopsy has been performed and showed several patterns of primary sclerosing cholangitis as well as chronic hepatitis. This pattern could be also manifestations of an overlap syndrome.

**CONCLUSION** Primary sclerosing cholangitis (PSC), an uncommon disorder in children, is a chronic inflammatory cholangiopathy that results in fibrotic strictures and dilations of the intra- and extrahepatic bile ducts. PSC is uncommon, occurs predominantly in males and has a strong association with inflammatory bowel disease. The pathogenesis of PSC has not been fully elucidated. It involves genetic, immunological and environmental factors. This case report underlines the difficulties to diagnose such diseases in children and it raises up to ethical issue in terms of medical management. It is important to be cognizant of that these disorders could have serious long-term consequences. The management of these disorders often requires the expertise of multidisciplinary teams to achieve the best outcomes.

## R18 • EPIDURAL ABSCESS CAUSED BY SCEDOSPORIUM APIOSPERMUM IN AN APPARENTLY IMMUNOCOMPETENT CHILD

C. CRUYSMANS, D. DUMITRIU, M. NASSOGNE, D. VAN DER LINDEN / UCL Saint-Luc

**CASE DESCRIPTION** We report the case of a 7-year old boy without any known risk factors who presented with low grade fever, severe headache, back pain and stiffness 5 months after hurting his back on a tree stump. At the time of injury a superficial external wound in the lumbar area was stitched. Back pain and rachis stiffness appeared the week following the trauma. Both disappeared. The symptoms insidiously recurred. Five months post-trauma, the symptoms worsened with a lethargic state. An urgent spine MRI revealed an epidural abscess at L2-L3 level. He was managed with intravenous therapy including Ceftriaxone, Vancomycin and Metronidazole and referred to our centre for further management. Surgical debridement was performed with extraction of three pieces of wood in the muscular and epidural area at L2 level responsible for compression of the dural sac, drainage of the muscular mass abscess regarding to L3-L4, and debridement of the necrotic tissues. Scedosporium apiospermum grew on several specimens. Voriconazole was initiated and dosages were adapted according to serum level. The patient developed chronic meningitis and hydrocephalus requiring ventriculoperitoneal shunt. Immunologic study including complete phagocytic function was normal. After one year of antifungal treatment, despite a Voriconazole-induced photosensitivity, he is now asymptomatic and the control MRI shows reduction of meningeal enhancement. We decided to empirically stop the therapy and to follow clinically.

**CONCLUSION** Central nerve system scedosporiosis remains rare and difficult to treat. To your knowledge this is the first case of a child described in the medical literature with such presentation.

## R19 • CAS CLINIQUE D'UN PATIENT ATTEINT D'UNE GRANULOMATOSE CHRONIQUE AVEC UNE ASPERGILLOSE RÉFRACTAIRE

L. MILTGEN (1), P. PHILIPPE (1), C. GOMEZ (1), A. BIVER (2), C. THOMEE (1) / [1] Centre Hospitalier de Luxembourg, [2] non

**INTRODUCTION** La granulomatose chronique (GC) est une maladie génétique rare, liée à l'X dans 70% des cas. L'altération de la NADPH oxydase entraîne un défaut de destruction des bactéries et champignons phagocytés par les polymorphes neutrophiles. Une manifestation caractéristique de cette maladie est la sévérité et la récurrence des infections bactériennes et fongiques dès un très jeune âge ; notamment des pneumonies, des abcès, des infections dermatologiques et des septicémies, ainsi que des granulomes, entre autres au niveau de la peau et du système digestif. A l'examen clinique, une hépatosplénomégalie, des lymphadenopathies, des lésions cutanées chroniques, de la diarrhée et un retard de croissance sont fréquemment retrouvés.

**AIM CASE DESCRIPTION** Un jeune homme, 14 ans, avec un diagnostic de GC posé à l'âge de 15 mois, dans un contexte de lymphadénopathie axillaire ulcérée, suite à la vaccination BCG. Les études immunologiques et génétiques réalisées ont démontré une mutation du gène CYBB. L'enfant a été suivi de façon régulière. On note une bonne évolution jusqu'en 2011, où, devant un syndrome inflammatoire biologique persistant sans point d'appel clinique, un foyer pulmonaire est mis en évidence avec de l'Aspergillus fumigatus au lavage broncho-alvéolaire. Un traitement de 9 mois par Flt400 a engendré une bonne réponse radiologique, motivant une fenêtre thérapeutique. Majoration du foyer après 3 mois, motivant une reprise du traitement par Flt400, associé à de l'Imlukine, afin de stimuler la bactéricidie. Au vu de l'absence d'amélioration après 3 mois, de la méthylpréphénisole est associée au traitement. Le scanner réalisé 3 semaines plus tard montre une légère régression du foyer initial et l'apparition de 3 nouvelles lésions excavées aux apex, et ce toujours dans l'absence de signes cliniques. L'enfant est actuellement hospitalisé pour biopsie pulmonaire et adaptation du traitement.

**CONCLUSION** Le cas de notre patient permet d'illustrer les complications que peut entraîner la granulomatose chronique ainsi que les difficultés de traitement. Une revue des méthodes de diagnostic, de suivi et de prise en charge est proposée. Le diagnostic doit être suspecté devant tout enfant présentant des infections sévères ou récurrentes. Une prise en charge précoce et un suivi rigoureux sont nécessaires, afin de diminuer la morbidité de cette pathologie.

## R20 • DURSUN SYNDROME, A RARE CAUSE OF SEVERE CONGENITAL NEUTROPENIA

M. WOLSKA (1), D. AVINO (1), A. JOHANSSON (1), E. BOROS (1), C. BRACHET (1), M. MASSIN (1), A. DEMULDER (2), C. VILAIN (3), A. FERSTER (1) / [1] HUDERF, [2] CHU Brugmann ULB, [3] ULB

**AIM** We report a case of a boy with a rare cause of severe congenital neutropenia (SCN) combined with facial dysmorphism, abnormal genitalia and pulmonary hypertension - the Dursun syndrome (DS).

**CASE DESCRIPTION** The patient is the first child of healthy consanguineous parents of Turkish origin. He was born at term after an uneventful pregnancy and labour, except for the prolonged rupture of membranes. On the first day of life, the patient presented a septic shock accompanied by severe respiratory hypertension requiring Extracorporeal Membrane Oxygenation, catecholamine support and extensive antibiotic therapy. No etiologic agent was detected. A persistent neutropenia was attributed to the fulminant infection. Minor genitourinary anomalies were also observed. Progressively, the patient evolved favorably. However, the absolute neutrophil count (ANC) remained below 100/microl and was accompanied by a moderate normocytic anemia. At the age of 37 days, the bone marrow aspiration showed granulopoiesis with maturation arrest at the promyelocyte stage and no mature neutrophils. Further investigations objectified a cardiac atrial septal defect and peripheral hypotension. Because of the severe neutropenia of central origin and several febrile episodes, an empirical treatment with recombinant human granulocyte-colony stimulating factor (rhG-CSF) was started, with favorable clinical and biological response. The clinical diagnosis of DS was later confirmed by demonstrating a bi-allelic mutation in the gene encoding the glucose-6-phosphate catalytic subunit 3 (G6PC3).

**CONCLUSION** The differential diagnosis of neutropenia in neonates remains challenging. Maternal and fetal history, infectious, immunological and genetic causes or medications must be taken into consideration. SCN is a heterogeneous group of myeloperoxidase disorders with varying symptoms, etiology and inheritance patterns. The ANC is consistently below 500/microl and severe systemic bacterial infections begin early in life. After excluding infectious or immunological causes, the analysis of bone marrow smears and genotyping lead to the diagnosis: rhG-CSF administration increases the ANC and lowers the incidence of bacterial infections in a majority of patients. The elevated risk of developing myelodysplastic syndrome and acute myeloid leukemia is increased even more with prolonged rhG-CSF treatment. DS is a rare subset of SCN type 4 of autosomal recessive inheritance. Primary pulmonary arterial hypertension is the prominent feature; leucopenia, cardiac and genitourinary malformations are also observed. Up to date, a pair of siblings from one Turkish family was described. In our case, an extensive familial history was not contributive. Genotyping demonstrated a mutation consistent with the molecular basis of DS. G6PC3 maintains the glucose homeostasis, bactericidal properties and vitality of neutrophils. Despite the treatment, the prognosis remains poor. A close follow-up was programmed. To our knowledge, this is the first case of DS described in Belgium. In a diverse population inhabiting modern Brussels, every differential diagnosis must also consider the rare pathologies linked to the patient's ethnicity.

## R21 • LES COMPRESSIONS TRACHÉALES PAR UN ANNEAU VASCULAIRE, OU COMMENT L'AIR PEUT FAIRE LA CHANSON

M. CREUVEN (1), I. LOECKX (1), A. MULDER (1), F. LEBRUN (1), P. DEMARET (1), C. BAGUETTE (1), C. COREMANS (1), F. MASCART (1), S. MONIOTTE (2), P. PHILIPPE (1) / [1] CHC Esperance Liege, [2] UCL Saint-Luc

**INTRODUCTION** La compression trachéale par un anneau vasculaire représente 1% des malformations cardiaques. C'est une cause de malaise grave du nourrisson. Il existe différentes formes, dont le double arc aortique (50%, compression plus sévère) et l'anomalie de Neuhäuser (30%, arc aortique gauche, ligament artériel postérieur). La présentation varie selon le degré de compression : détresse respiratoire congénitale sévère ; stridor aux deux temps, avec infections respiratoires récidivantes ou asthme du nourrisson ; tableau pauci-symptomatique de découverte fortuite. La prise en charge est chirurgicale, l'évolution est favorable dans 80% des cas, une trachéomalacie résiduelle variable complique les 20% restants.

**CASE DESCRIPTION** Nous décrivons le cas d'un nourrisson de 4 mois ayant présenté un malaise avec perte de connaissance suivant une respiration de plus en plus bruyante après un repas. La maman a pratiqué plusieurs insufflations en bouche-à-bouche/nez avant de réécouter une respiration spontanée et un état de conscience normal. Un épisode moins sévère était survenu lors de pleurs et avait été attribué à des spasmes du sanglot. L'anamnèse relève un stridor intermittent depuis la naissance, majoré lors de l'agitation ou de l'alimentation, motivant un traitement anti-reflux. Une échocardiographie met en évidence un aortique droit. Un angioscanne confirme la compression trachéale mais ne permet pas de préciser l'anatomie vasculaire. Le caryotype et la recherche de microdéletion 22q11 sont normaux. Un cathétérisme cardiaque démontre un double arc aortique avec prédominance gauche, et le patient bénéficie d'une section suture de l'arc aortique droit. L'évolution post-opératoire immédiate est excellente, mais le stridor persiste. L'enfant présente peu après son retour au domicile des malaises avec apnée obstrutive, mis sur le compte d'une trachéomalacie compliquée par une virulence respiratoire. L'évolution ultérieure est favorable.

Le diagnostic précis de l'anatomie vasculaire n'est pas facile à obtenir chez les nourrissons lorsqu'une compression par un anneau est suspectée. Si une radiologie thoracique et un transit œsophagien bayé suffisent habituellement à démontrer la compression, l'échocardiographie ne permet pas de déterminer précisément l'anatomie des gros vaisseaux. Il faut généralement recourir à des examens requérant une anesthésie générale chez les jeunes enfants (angioscanne, RMN ou cathétérisme cardiaque). L'angioscanne est un examen difficile à réaliser pour obtenir des images exploitables. Dans le cas de notre patient, un cathétérisme a été nécessaire pour démontrer le double arc aortique et guider le chirurgien.

**CONCLUSION** Un malaise grave du nourrisson survenant dans un contexte de stridor apparaît précocelement doit faire suspecter une compression trachéale par un anneau vasculaire. Si le diagnostic de compression est relativement aisé, il est plus délicat de préciser l'anatomie des gros vaisseaux chez le petit enfant. Il faut souvent avoir recours à des examens plus agressifs nécessitant une anesthésie générale pour compléter le diagnostic anatomique et guider la prise en charge chirurgicale.

## R22 • CAS CLINIQUE D'UN HÉMATOCOLPOS CHEZ UNE ADOLESCENTE DE 17 ANS

A. STOUPA / HUDERF

**INTRODUCTION** L'hématoctolpos, décrit comme une accumulation de sang menstrual au niveau vaginal, est une des anomalies génitales les plus fréquentes chez la jeune fille de 13-15ans avec une fréquence de 1/1000 1/10.000 dans une population. La cause la plus fréquemment rencontrée est l'hyème imperforé. Toutefois, un hymen microporé peut donner le même tableau clinique mais dans un âge chronologique plus avancé. Nous en présentons le cas d'une adolescente de 17 ans.

**CASE DESCRIPTION** Cas clinique : Nous rapportons le cas d'hématoctolpos chez une jeune fille de 17 ans, se présentant aux urgences pour douleurs abdominales persistantes depuis quelques jours et troubles mictionnels aigus. L'anamnèse révèle une ménarche à l'âge de 13 ans, des règles régulières, dysménorrhée les derniers mois et début des rapports sexuels les derniers 6 mois avec dyspareunie. Elle est à son 27ème jour du cycle. A l'examen clinique présence d'une défense diffuse sans rebond et d'un vaginisme important qui empêche la réalisation d'un examen gynécologique complet. L'échographie abdominale démontre une masse pelvienne de 7cm à contenu finement échogène. Le toucher vaginal sous narcose va révéler un hymen microporé et une vaginoplastie.

**CONCLUSION** L'hématoctolpos reste une anomalie génitale féminine fréquente avec une présentation souvent pédiatrique, qui ne se présente pas toujours avec un tableau clinique typique. Il s'agit d'une pathologie qui concerne les pédiatres et les gynécologues et dont le diagnostic est assuré par une bonne anamnèse et un examen génital complet. Le diagnostic des malformations de l'hymen déjà après la naissance peut éviter les situations d'urgence à la puberté ou plus tard dans l'adolescence.

## R23 • EEN 9 WEKEN OUDER ZUIGELING MET

NEUROLOGISCHE DIFFUUS GEMETASTASEERD EMBYONALE RHABDOMYOSARCOOM.

P. VAN DER VELDEN (1), M. WOJCIECHOWSKI (2), K. NORGA (2), B. CEULEMANS (2), M. DE PRAETER (2), P. PAUWELS (2), V. VAN MARCK (2), J. VAN DEN ENDE (2), P. VERBEEK (3), J. RAMET (2) / [1], [2] UZ Antwerpen, [3] AZ Jan Palfijn, Merksem

**INTRODUCTION** Het rhabdomyosarcoom (RMS) is een zeldzame vorm van kanker in betrekking op de leeftijd. Tot 70% van de RMS treft kinderen onder de 10 jaar. RMS tumoren gaan uit vanuit dwarsgestrept spierweefsel. Er zijn twee vormen bekend, embryonale RMS(eRMS) is hiervan de meest voorkomende vorm (>90%) ten opzichte van de zeldzame en agressieve alveolaire RMS.

**AIM** Een beschrijving van het klinisch beeld en het diagnostische proces van een 9 weken oude zuigeling die naar ons centrum was doorverwezen in verband met progressieve hydrocefale. In de literatuur wordt een associatie beschreven tussen rhabdomyosarcoom en congenitale melanocytaire naevi, echter niet in het CNS.

**CASE DESCRIPTION** Beoordeling op de spoedeisende hulp van een 9 weken oude zuigeling Voorgeschiedenis: a terme neonaat, IUGR, maternale hypertensie waarvoor inleiding, congenitale multiple naevi. Reden van komst: doornverwijzing in verband met progressieve hydrocefale Anamnestisch: Sinds twee dagen toenemend braken, veel huilen en lethargie. Lichamelijk onderzoek: bomberende fontanel, een forse toename van de schedelomtrek (van 31 cm bij de geboorte tot 40.5 cm alhiér: percentielenv vermelden) en sunsetting eyes. Naevi status quo. Aanvullend onderzoek: De CT van het vervijfde ziektenhuis liet een tetraventriculaire hydrocefale zien, het routine bloedonderzoek was niet afwijkend, CSV was helder en kleuroos en bleek erg celrijk (type cellen vermelden). Op basis hiervan was verder onderzoek aangezweven. Binnen de verband met de hydrocefale werd een VP drain geplaatst, met ongecompliceerd beloop. Tijdens de opleiding van de MRI werden biopsie noduli werden biopsie genomen. Vanwege de multiple congenitale naevi was er een aanvankelijke verdening op een neurocutaan melanose sequentie. Immunohistochemisch en histologisch onderzoek toonde echter een eerlijk voorbereid op chemotherapie. Echter voor aanvang van de therapie presenteerde patiënt zich op de spoedeisende hulp met een insufficiënt ademhalingspatroon, slecht drinken en een decreterastiestand van beide armen. Op MRI was er sprake van diffus progressieve nodulaire leptomenigeale aankleuring en verbreding met een nieuwe cysteuze liquor pocket anterior van de hersenstam. Gezien de ongunstige prognose werd in overleg met ouders overgegaan tot palliatieve zorg. Patiënt is kort hierop overleden.

**CONCLUSION** Patiënt presenterend met acute hydrocefale op basis van multiple CNS tumoren type rhabdomyosarcoom, met snelle progressie en achteruitgang.