

RÉPONSES



Réponses cas clinique - Hypophyse / Pédiatrie

1

- A. Vrai. Afin de déterminer le couloir génétique de l'enfant. Donc il faut recueillir la taille des parents !
- B. Vrai.
- C. Vrai.
- D. Faux. Un enfant qui ne grossit pas, ne grandit pas. Une évaluation nutritionnelle est nécessaire dans un premier temps. Une cause de dénutrition doit être recherchée.
- E. Vrai. Recherche d'un syndrome de Turner.

2

- A. Vrai. T4 basse avec TSH inadaptée en faveur d'une origine centrale.
- B. Faux.
- C. Vrai. Un déficit antéhypophysaire doit faire évaluer tous les axes d'autant plus dans ce contexte d'hypoglycémies répétés et d'ictère prolongé qui doivent faire éliminer rapidement une insuffisance corticotrope.
- D. Faux. Ce bilan est réalisé pour le bilan d'une hypothyroïdie congénitale afin de déterminer l'étiologie (athyréose, thyroïde ectopique ou thyroïde en place). Ici la cause est centrale et nécessite donc une imagerie hypophysaire.
- E. Vrai.

3

- A. Vrai. Le cortisol et la GH étant des hormones hyperglycémiantes, elles sont inadaptées en contexte d'hypoglycémie, faisant évoquer une insuffisance respective. ACTH basse pour un cortisol bas évocateur d'une origine centrale.
- B. Vrai.
- C. Vrai. T4 basse avec TSH inadaptée en faveur d'une origine centrale.
- D. Faux. En dehors d'une période de « mini-puberté » juste après la naissance (avec une production de stéroïdes sexuels semblable à une production pubère), le bilan gonadotrope n'a pas d'intérêt car les taux seront systématiquement effondrés.
- E. Vrai. La dose initiale est entre 8-10 mg/m² en trois prises chez l'enfant.

4

- A. Vrai. Il existe une hypoplasie si l'antéhypophyse est mesurée < 3 mm.
- B. Vrai.
- C. Vrai.
- D. Vrai.
- E. Vrai. Se caractérise par une tige pituitaire interrompue ou fine (< 1 mm).

5

- A. Vrai.
- B. Vrai.
- C. Faux. Il existe un risque plus important de décompensation chez l'enfant justifiant des doses de base plus importantes que chez l'adulte.
- D. Vrai.
- E. Vrai.

6

- A. Vrai.
- B. Faux. Contre-indication formelle.
- C. Faux. Il existe une hormone de croissance hebdomadaire indiquée dans le déficit en GH de 3 à 18 ans, qu'il soit partiel ou complet.
- D. Vrai. Améliore la croissance et la composition corporelle.
- E. Vrai. Il est remboursé en cas de taille ≤ -3 DS.

Réponses cas clinique - Thyroïde

1

- A. Échographie cervicale - Correct : L'échographie est l'examen de première ligne pour évaluer la taille, la structure, et la vascularisation du nodule. Elle permet également de rechercher des adénopathies cervicales suspectes.
- B. Dosage de la TSH, T4L, T3L en cascade : Devant la symptomatologie une hyperthyroïdie doit être exclue.
- C. Cytoponction (FNA) - Non encore indiquée ici sans une évaluation échographique préalable. La FNA est réalisée en fonction des caractéristiques échographiques du nodule.
- D. Scintigraphie thyroïdienne - Non indiquée car elle est principalement utilisée pour évaluer les nodules fonctionnels dans le cas d'hyperthyroïdie. Le cancer médullaire est généralement "froid".
- E. Dosage de la calcitonine et de l'ACE - Bien qu'utiles, ces dosages sont en général demandés après l'imagerie pour confirmer le diagnostic si une suspicion de cancer médullaire existe.

2

- A. Dosage de la calcitonine - Correct : La calcitonine est spécifiquement élevée dans le cancer médullaire de la thyroïde et sert de marqueur tumoral sensible.
- B. IRM cervicale - Non nécessaire à ce stade. L'IRM est réservée à la recherche de récurrence ou pour des nodules qui envahissent les structures voisines.
- C. Dosage de la thyroglobuline - Non utile pour le cancer médullaire, car la thyroglobuline est un marqueur utile pour le suivi des cancers thyroïdiens différenciés (papillaire et folliculaire), pas du cancer médullaire et inutile en préopératoire dans tous les cas.
- D. Recherche de mutation du proto-oncogène RET - Bien que pertinente pour les cas héréditaires, elle n'est pas un examen de première intention sans confirmation initiale de cancer médullaire par la calcitonine.
- E. TEP-scan au 18F-FDG - Inutile ici car réservé aux cas où des métastases à distance sont suspectées après confirmation du cancer.

3

- A. Thyroïdectomie totale avec curage ganglionnaire extensif bilatéral - Correct : Le traitement standard du cancer médullaire est la thyroïdectomie complète avec curage ganglionnaire pour contrôler la maladie localement.
- B. Chimiothérapie adjuvante - Inappropriée ici, car le cancer médullaire ne répond pas bien à la chimiothérapie conventionnelle.
- C. Radiothérapie cervicale - Non indiquée en première ligne sauf pour des récurrences non opérables. Elle est réservée aux cas avancés.
- D. Inhibiteurs de tyrosine kinase (TKI) - Bien qu'ils puissent être utilisés dans des stades avancés, les TKI ne sont pas utilisés en première intention avant la chirurgie.
- E. Surveillance active - Inappropriée pour une tumeur confirmée et potentiellement agressive, où une intervention chirurgicale est indiquée.

4

- A. PET-scan au 18F-FDG - Pertinent pour rechercher l'extension métastatique, mais non nécessaire si la calcitonine reste stable sans progression rapide.
- B. IRM thoracique - Réservée à la recherche de métastases spécifiques mais non justifiée seule ici.
- C. Inhibiteurs de tyrosine kinase - Correct : Les TKI (ex. vandétanib, cabozantinib) sont indiqués dans les cancers médullaires métastatiques ou résiduels après chirurgie.
- D. Radiothérapie externe - Utilisée pour le contrôle local mais pas pour le traitement systémique.
- E. Chimiothérapie systémique - Inefficace pour le cancer médullaire, qui ne répond généralement pas à la chimiothérapie traditionnelle.

- 5**
- A.** Essai clinique - Correct : Dans les cancers résistants aux TKI, participer à un essai clinique pour des thérapies expérimentales, comme des combinaisons ciblant RET et MEK, est une option appropriée, car elles peuvent offrir une efficacité accrue chez des patients présentant une résistance.
 - B.** Radio-embolisation des métastases hépatiques - Bien qu'elle puisse être envisagée pour contrôler localement les métastases hépatiques, elle ne traite pas la maladie de façon systémique et est moins efficace pour un cancer disséminé.
 - C.** Augmentation de la dose de TKI - Non recommandée, car les résistances aux TKI sont souvent dues à des mutations secondaires. Une augmentation de la dose risque d'entraîner des effets indésirables sans bénéfice significatif.
 - D.** Immunothérapie par inhibiteur de checkpoint - Non validée dans le cancer médullaire de la thyroïde ; ce type de tumeur n'est généralement pas immunogène.
 - E.** Radiothérapie palliative - Indiquée uniquement pour soulager des symptômes spécifiques, comme la douleur, mais pas pour traiter des métastases systémiques.

- 6**
- A.** Dosage de la calcitonine - Correct : La calcitonine reste le marqueur le plus sensible pour évaluer l'activité du cancer médullaire et la réponse au traitement.
 - B.** Dosage de la thyroglobuline - Inapproprié ici, car la thyroglobuline ne reflète pas le cancer médullaire mais plutôt les cancers thyroïdiens différenciés.
 - C.** Scanner thoraco-abdomino-pelvien - Bien qu'utile pour l'imagerie des métastases, il n'est pas nécessaire à une fréquence aussi élevée en l'absence de progression clinique.
 - D.** Dosage de l'ACE - Pertinent, mais il doit être combiné avec la calcitonine, car elle est plus spécifique.
 - E.** Biopsie des métastases - Non nécessaire en routine, car elle est invasive ; elle est réservée aux cas où de nouvelles mutations ou résistances doivent être explorées.

- 7**
- E.** Toutes les réponses ci-dessus - Correct : Une approche multidisciplinaire en soins palliatifs incluant l'analgésie, la radiothérapie palliative, le support nutritionnel et l'assistance psychologique permet de prendre en charge les symptômes et d'améliorer la qualité de vie.

- 8**
- A.** Analyse génétique des membres de la famille pour le gène RET - Correct : Une mutation du gène RET peut être à l'origine de formes familiales de cancer médullaire de la thyroïde ; un dépistage génétique permettra d'identifier les porteurs et d'envisager un suivi ou une prise en charge préventive.
 - B.** Dosage de la thyroglobuline - Non pertinent car la thyroglobuline n'est pas un marqueur du cancer médullaire.
 - C.** Echographie thyroïdienne - Inutile sans preuve de mutation RET ou de symptômes, car un suivi génétique est plus précis.
 - D.** Surveillance clinique - Peu efficace seule sans test génétique, car ce cancer peut être asymptomatique à un stade précoce.
 - E.** Prise de TKI prophylactique - Non recommandée, car elle n'a pas de justification en prévention pour des personnes à risque uniquement.