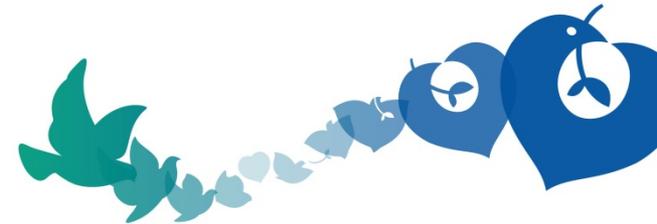


LEUCÉMIES AIGUES / LYMPHOMES

URGENCES DANS LES 1ERES HEURES DU DIAGNOSTIC

Fatima KHELFAOUI
Arnaud PETIT



OBJECTIFS

- Identifier et connaître les principaux pièges au diagnostic d'une leucémie aigue ou d'un lymphome
- Savoir prendre en charge les risques immédiats
- Assurer les premières heures de la prise en charge

CAS CLINIQUE N°1

PÉTÉCHIES, FATIGUE

■ Garçon de 7 ans

■ Amené aux urgences pour :

- Pétéchies depuis 2 semaines, nombreuses ecchymoses des MI
- Fatigue depuis 4 jours

■ Terrain

- Mère nigérienne, père français
- 2 ½ frères bien portants de 10 ans et 9 mois
- ½ sœur de 4 ans bien portante
- Vaccins à jour
- Pas d'ATCD

EXAMEN CLINIQUE

- Lansky 100%
- Température 38,7°C
- FR 20/min, SpO2 100%
- PA 9/5, Fc 100/min
- Pâleur
- Pétéchies, Ecchymoses
- Débord hépatique 4 cm
- Rate palpable
- Ganglions sous mandibulaires et inguinaux bilatéraux infra-centimétriques



CONCLUSION INITIALE

- LEUCEMIE AIGUE
- Avec syndrome fébrile

➔ 1^{er} danger : risque infectieux



Purpura fébrile = Urgence



QUELS EXAMENS ?

■ Pour quels objectifs ?

- Identifier la maladie
- Identifier un risque vital
 - Hyperviscosité (hyperleucocytose)
Céphalées ?
 - Troubles sévères de l'hémostase (LAM3)
 - Troubles métaboliques
 - Infection
 - Saignement
- Réaliser un bilan pré-thérapeutique

BIOLOGIE

NFS
Iono sanguin
Ca, Ph
Acide urique
Groupe sanguin,
RAI

**QUELS EXAMENS
PRESCRIVEZ-VOUS ?**

IMAGERIE

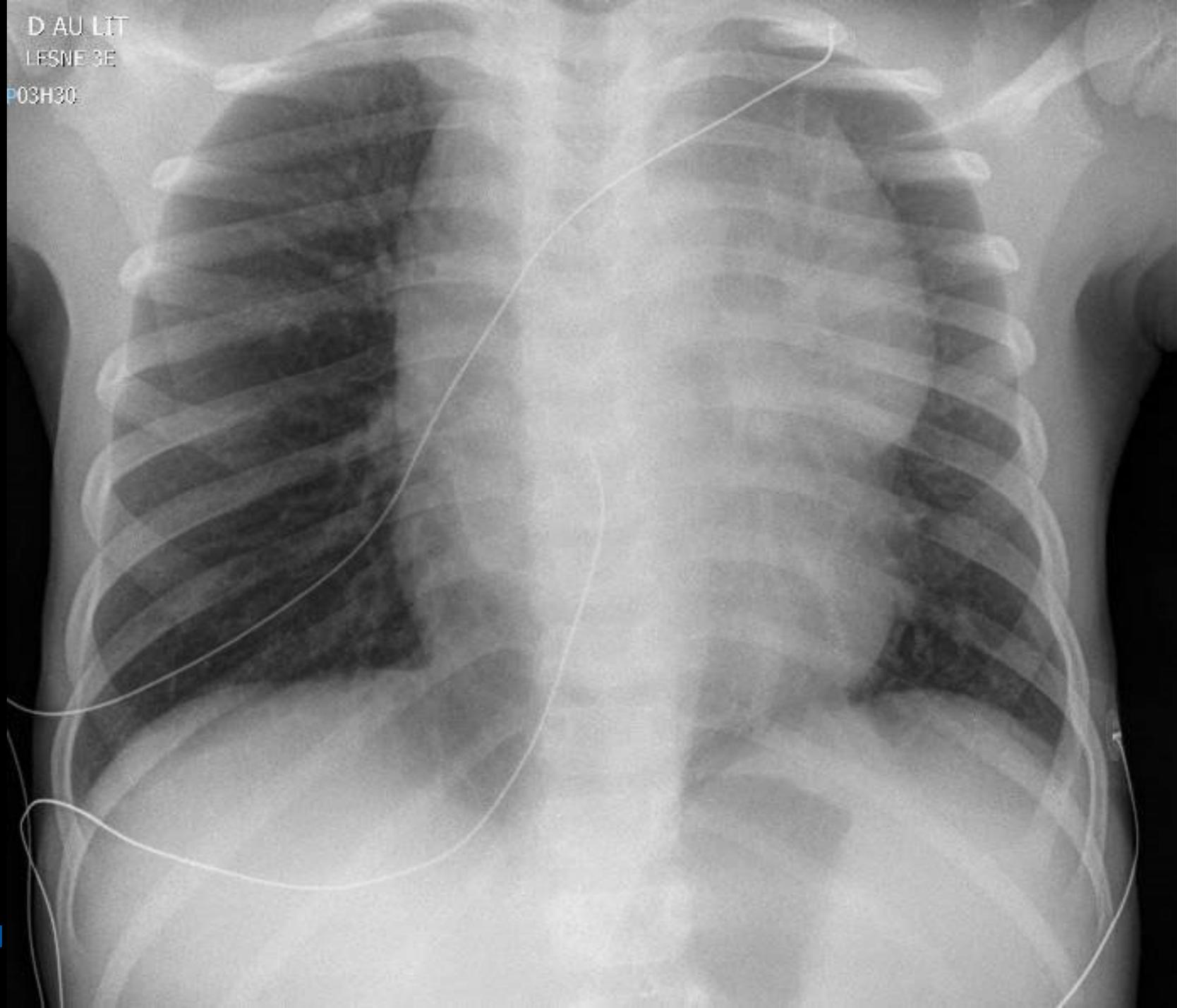
Rx Thorax
TDM/IRM
cérébrale si point
d'appel

QUELS EXAMENS ?

- **GB 327 G/L** dont PNN 2.65 G/L, L 3.98 G/L, LymphoBlastes 320 G/L, Hb 7.9g/dl, VGM 74fl, **plaquettes 10 G/L**
- **TP 56%**, TCA M/T 1, Fibrinogène 2.57 g/l
- **Créatininémie 70 µmol/l**, urée 7 mmol/l, Potassium 3.2 mmol/l, Calcium 2.08 mmol/l, Phosphore 1.90 mmol/l, **Acide urique 670 mmol/l**
- **LDH 11499 U/L (17N)**, ASAT 125 U/L, ALAT 28 U/L, GGT 24 U/L

D AU LIT
LESNE 3E

P03H30



CONCLUSION

■ LEUCEMIE AIGUE HYPERLEUCOCYTAIRE

□ Type lymphoblastique

■ Syndrome fébrile

■ Syndrome de lyse tumorale

■ Elargissement du médiastin

■ Anémie

Quels risques présente ce patient ?

- Risque infectieux
- Risque métabolique
- Risque viscéral (hyperviscosité)
- Risque respiratoire

DES ACTIONS SONT A ENTREPRENDRE

Antibiothérapie large spectre

Uricolytique et hyperhydratation

Transfusion CPA

Transfusion Concentré érythrocytaire

Appel à un spécialiste

Examen diagnostique

Début de corticothérapie

MAIS DANS QUEL ORDRE ?

QUELLE SÉQUENCE DE PRISE EN CHARGE ?

- 1 **Transfusion Concentré érythrocytaire**
- 2 Uricolytique et hyperhydratation
- 3 Transfusion CPA
- 4 Antibiothérapie large spectre
- 5 Appel centre spécialisé
- 6 Annonce diagnostique
- 7 Début de corticothérapie

QUELLE SÉQUENCE DE PRISE EN CHARGE ?

- 1 **Antibiothérapie large spectre**
- 2 Uricolytique et hyperhydratation
- 3 Transfusion CPA
- 4 Transfusion Concentré érythrocytaire
- 5 Appel centre spécialisé
- 6 Annonce diagnostique
- 7 Début de corticothérapie

QUELLE SÉQUENCE DE PRISE EN CHARGE ?

- 1 **Appel centre spécialisé**
- 2 Uricolytique et hyperhydratation
- 3 Transfusion CPA
- 4 Antibiothérapie large spectre
- 5 Transfusion Concentré érythrocytaire
- 6 Annonce diagnostique
- 7 Début de corticothérapie

DÉFINIR QUOI FAIRE ? QUI FAIT QUOI ?

■ Médecin

- Etablir le priorités

■ IDE

- Exécuter la prescription: mais dans quel ordre ?

■ AS/AP

- Quelles missions ?

**PRENDRE UN
TEMPS DE
DISCUSSION
DANS L'EQUIPE**

ACTIONS À ENTREPRENDRE DANS CETTE SITUATION

TRAITEMENTS ADMINISTRÉS

■ Poids : 26 kg, Taille : 130 cm, SC : 1 m²

■ Traitement IV

Tazocilline 2,6 grammes IV sur 20 minutes

G5% 3 litres / 24H

● NaCl 5,85% 60 ml (2 à 3 mEq/kg)

● Gluconate de Ca

● **Pas de potassium**

Uricolytique

● Posologie : de 0.15 à 0.20 mg/kg

CPA

● 3U IV à débit libre (≈ 20 à 30 minutes)

**Pas de
transfusion en
concentré
érythrocytaire**



**LA hyperleucocytaire
Discuter avec le centre
spécialisé**

■ **Surveillance +++** (Scope, diurèse ...)

EVOLUTION: 1 HEURE APRÈS

- SpO₂: 80%
 - FR: 20/min, Fc 106/min, PA: 95/61
 - Eupnéique
-
- ➔ Lunettes à oxygène 2l/min: 89%
 - ➔ Masque haute concentration: 89%
 - ➔ GDS: pH 7.43, PaCO₂ 41mmHg, PaO₂ 143mmHg

QUELLE(S) HYPOTHÈSE(S) ?

A- choc infectieux

B- leucostase pulmonaire

C- compression trachéale

D- méthémoglobinémie

E- pneumocystose pulmonaire

QUELLE(S) HYPOTHÈSE(S) ?

A- choc infectieux

B- leucostase pulmonaire

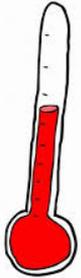
C- compression trachéale

D- **méthémoglobinémie**

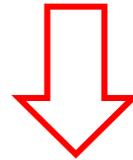
E- pneumocystose pulmonaire

QUELS MESSAGES ?

PRIORITE : RISQUE INFECTIEUX



**Neutropénie fébrile :
PNN < 1 G/L
mise en jeu du pronostic vital +++**

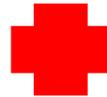


Urgence thérapeutique

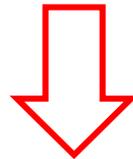
Choix des antibiotiques

En l'absence de points d'appel clinique et d'antécédents bactériologiques notables :

TAZOCILLINE = Pipéracilline/Tazobactam



Si :
Frissons,
Diarrhée,
Douleurs musculaires,
Atteinte du périnée,



AMIKLIN

PREVENTION DES TROUBLES METABOLIQUES

Oui MAIS ... !

■ Rasburicase

- Risque d'hémolyse et de méthémoglobinémie en cas de déficit en G6PD

■ Précautions d'usage

- Groupe sanguin avant administration
- Surveillance du patient
- Ne justifie pas un dosage préalable, mais ce risque doit être connu. Le traitement ne doit pas être différé.

TRANSFUSION EN CG

■ Pas toujours

- En cas d'hyperleucocytaire avec anémie bien tolérée

■ Indication à toujours discuter

- Avec le centre référent en cas de leucémie aigue hyperleucocytaire

CAS CLINIQUE N°2

MOTIF DE CONSULTATION

- **Garçon 2 ans 8 mois**
- **Fièvre, Altération état général**
- **Lésions lytiques des deux mandibules**

ANTÉCÉDENTS

- Naissance à terme, eutrophe
- 2 sœurs aînées bien portantes
- Parents d'origine malienne

ANAMNESE

- 01/05: douleurs buccales associées à des douleurs abdominales
 - ➔ Diagnostic de gingivo-stomatite, traitement symptomatique
- 03/05: persistance des douleurs, diminution de l'ouverture buccale, fièvre à 38-38,5°, altération de l'état général
 - ➔ médecin traitant : ORELOX + Paracétamol
- 07/05 : absence d'amélioration, œdème bilatéral des joues, refus alimentaire et hyper sialorrhée:
 - ➔ Bilan: GB=6,1G/L dont PNN=2,1 G/L; Plaquettes=360 G/L; MNI test -)
 - ➔ Ajout de la ROVAMYCINE et de l'Advil

ANAMNESE

■ 11/05: aggravation des symptômes

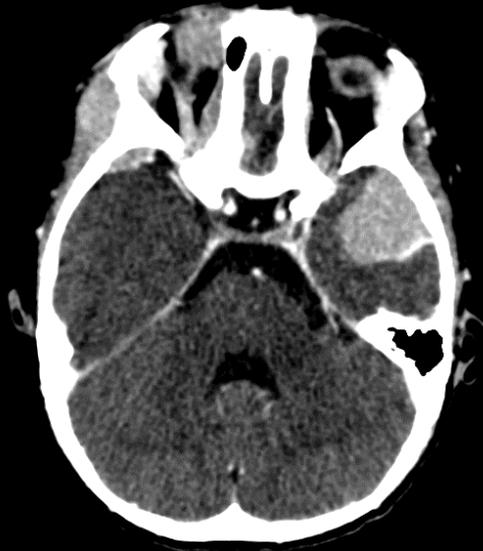
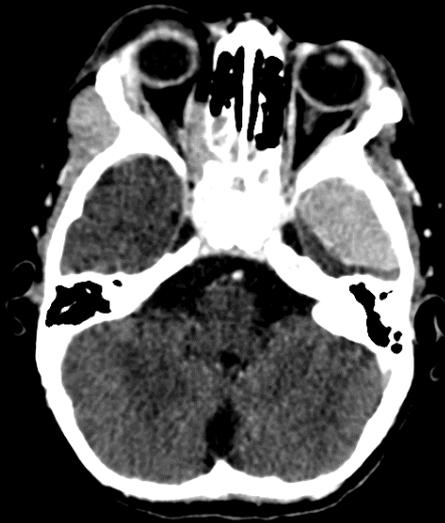
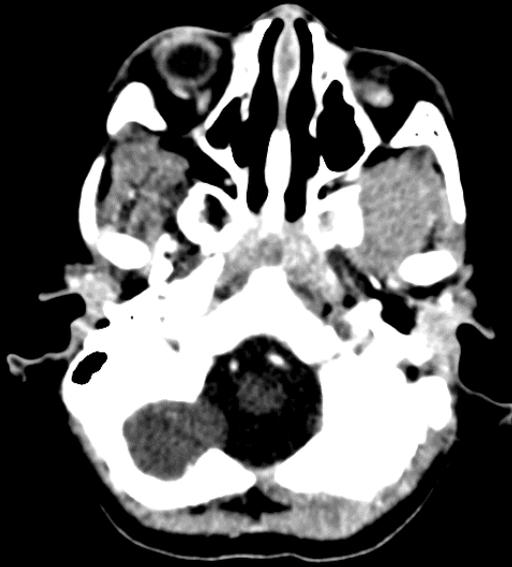
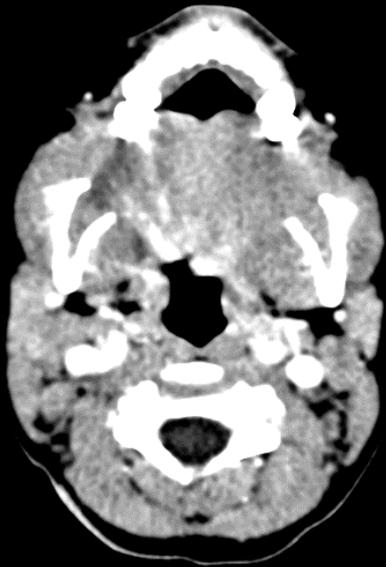
- ➔ Consultation de stomatologie, où l'enfant est vu le 13/05.
- ➔ Radiographie panoramique dentaire : aspect lytique des mandibules

EXAMEN CLINIQUE A L'ARRIVEE (13/05)

- Très asthénique
- Douleurs buccales importantes avec difficultés à l'ouverture buccale
- Exophtalmie droite
- Œdème bilatéral des paupières
- Déviation de la bouche et de la langue à gauche par la volumineuse masse mandibulaire droite à sommet nécrotique irrégulière et sanglante au contact
- Adénopathies sous mandibulaires bilatérales centimétriques

HYPOTHÈSES DIAGNOSTIQUES ?

- **Lymphome de burkitt**
- **Neuroblastome métastatique**
- **Leucémie aigue**



CONCLUSION

- **Processus tumoral mandibulaire, orbitaire et intra-crânien**
- **Lymphome de Burkitt +++**
- **Diagnostic différentiel**
 - Neuroblastome métastatique: Sd Hutchinson



EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

■ Bilan standard

NFS, ionogramme sanguin, Ph, Ca, acide urique

→ normaux

LDH 1800 U/L (2,5N)

PRISE EN CHARGE IMMEDIATE ?

- **Hyperhydratation 3 l/m²/jour**

- sans potassium

- **Uricolytique +++**

- **Surveillance diurèse +++**

- Toutes les 6 heures

- Furosémide 0,5mg/kg si besoin

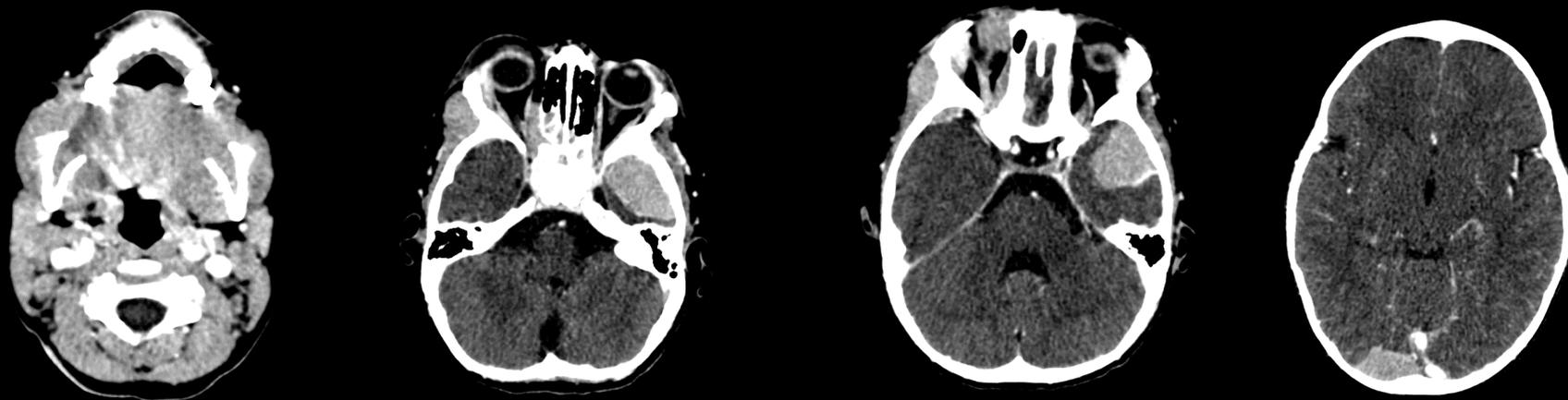
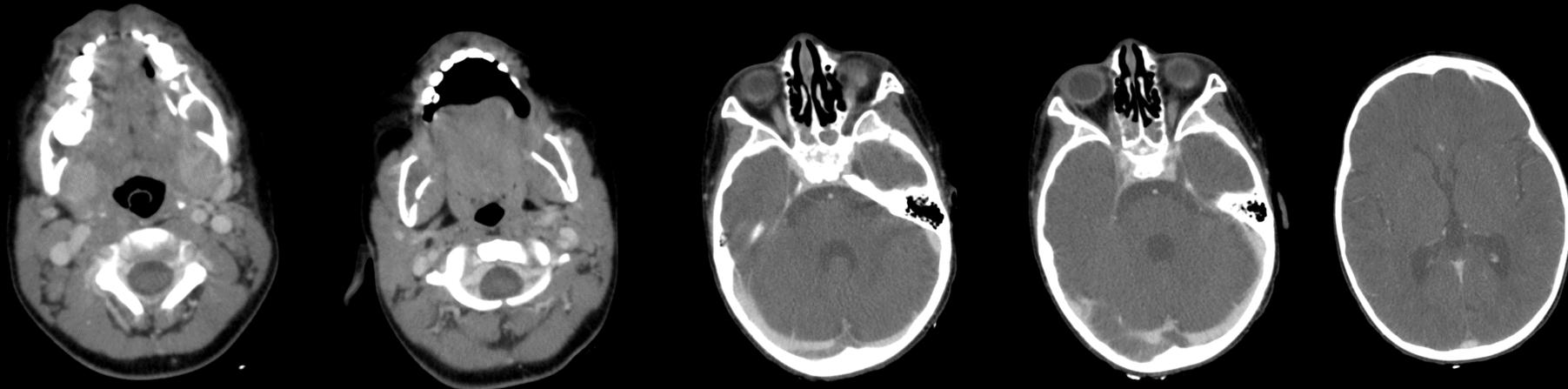
- **Traitement de la cause ⇔ décision avec le centre spécialisé**

- urgent: au moins les corticoïdes

CONCLUSION

- Lymphome de Burkitt à localisation mandibulaire, intra-cérébrale et orbitaire
- Tumeur à cinétique tumorale rapide
 - Pronostic vital si retard au traitement
 - A débiter en urgence +++
 - Le **traitement prime sur les explorations diagnostiques**

EVALUATION A J8



AU DIAGNOSTIC J0

Pronostic actuel : EFS 94%

CAS CLINIQUE N°3

Benoit Brethon

FATIGUE, HEMORRAGIE, HEMIPARESIE

■ Garçon de 6 ans

■ Amené aux urgences pour :

- Hémiparésie gauche depuis 24 heures
- Paralyse faciale gauche la veille, régressive en 5 minutes
- Fatigue depuis 21 jours, perte de poids non quantifiable
- Pétéchies + gingivorragies
- Fièvre 38°5C

■ Terrain

- Enfant adopté, origine algérienne / noire africaine
- Céphalées chroniques, une crise mensuelle
- Troubles de l'attention avec agitation (suivi pédopsychiatrique)
- Vaccins à jour

BILAN BIOLOGIQUE

■ **NFS** : Hb 10.2 g/dl, VGM 74 fl, réticulocytes 48 G/L, leucocytes 6,7 G/L dont 0,94 G/L neutrophiles, plaquettes 74 G/L

■ **Coagulation** :

TP 47% TCA 40/30 fibrinogène 1.14 g/l

Fg

P

■ **Bio**

Na 154 mmol/l, K 3.5 mmol/l, Cl 96 mmol/l, bicar 24 mmol/l, protides 77 g/l

C

L

Bil : Li 15/5 U/L ACAT 27 U/L ALAT 12 U/L CDT 14 U/L

C

PANCYTOPENIE
COAGULATION INTRAVASCULAIRE DISSEMINEE

Un seul diagnostic à évoquer ?

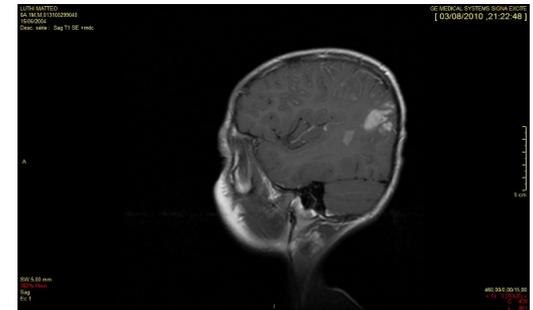
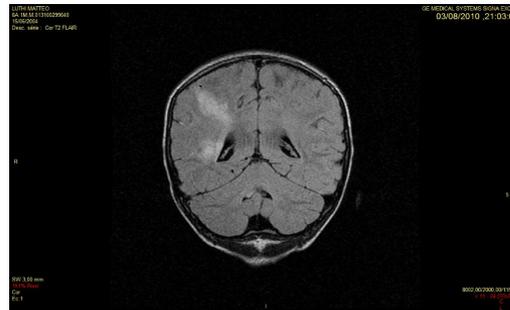
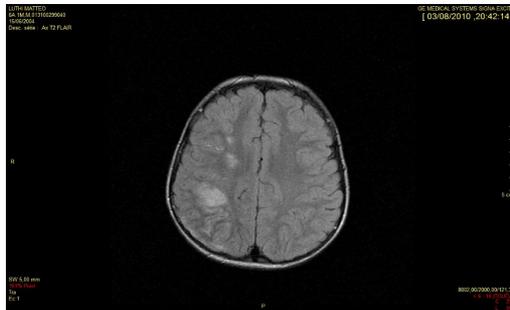
LAM3

Que se passe-t-il ?

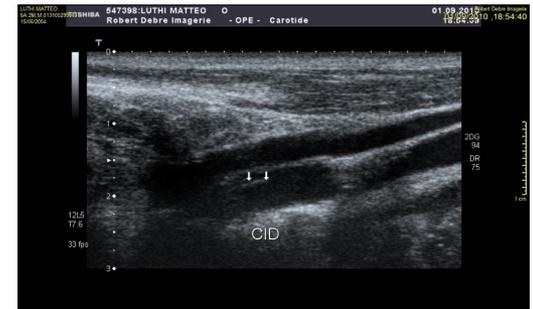
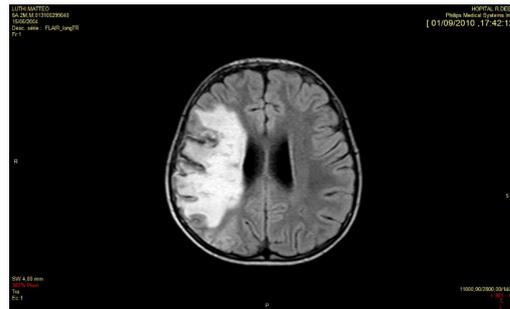
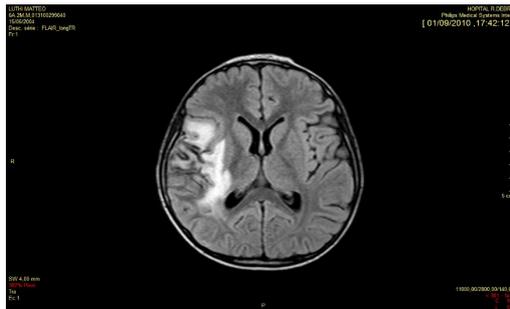
LEUCEMIE AIGUE PROMYELOCYTAIRE (LAM3)

■ TDM cérébrale / IRM cérébrale / Echodoppler vaisseaux du cou

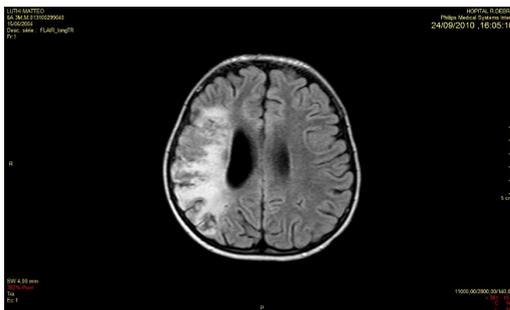
diagnostic



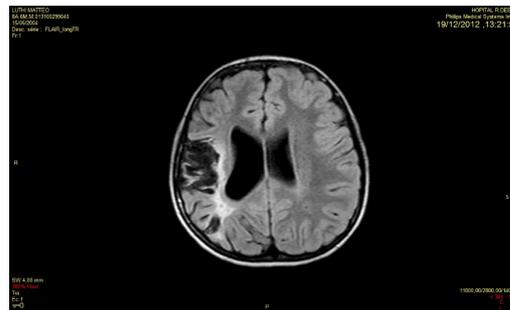
20 jours



50 jours



2 ans

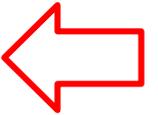


PRISE EN CHARGE INITIALE

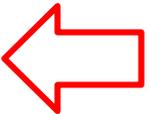
LAM3 = Urgence vitale !

- **Transfusion de plaquettes d'aphérèse** pour

maintenir un seuil à plus de 50 G/L



- **Plasma frais congelé**

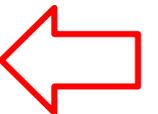


- **Antithrombine 3**

- **Héparinothérapie à faible dose** (controversée)

- **Traitement de la cause :**

- Acide tout trans-rétinoïque (trétinoïne) dès que possible
- Chimiothérapie en centre spécialisé



EN BREF

EN RÉSUMÉ

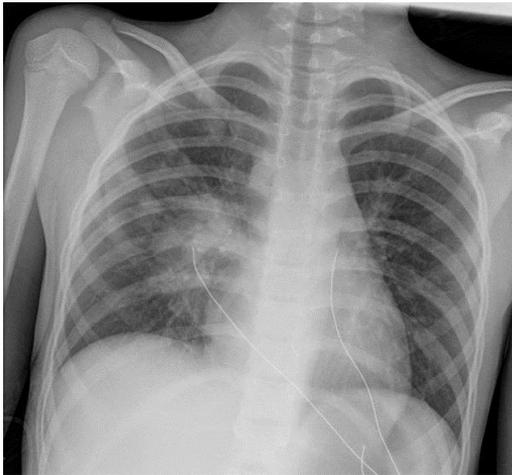
Suspicion d'hémopathie maligne



Tableaux « bruyants ou atypiques »

Infections inhabituelles

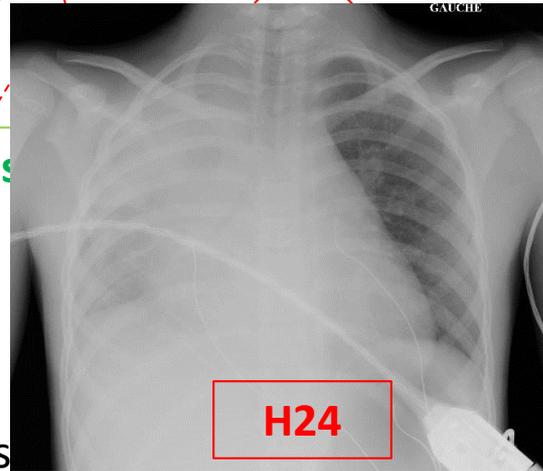
- Cellulite du siège
- Abscès du siège
- Angine ulcéro-nécrotique
- Pleuropneumopathies étendues



atypiques

→

atypiques



H24

Dyspnée

Hypertrophie gingivale



EN RÉSUMÉ

Suspicion d'hémopathie maligne

BIOLOGIE

NFS
Iono sanguin
Ca, Ph
Acide urique
Groupe sanguin,
RAI
TP, TCA,
Fibrinogène

Evaluation clinique rigoureuse

Conscience, Fc, PA, FR, SpO2
Température +++
Paires crâniennes
Abdomen, testicules
Peau
Aires ganglionnaires

IMAGERIE

Rx Thorax
TDM/IRM
cérébrale si point
d'appel

Risques immédiats

Choc infectieux
Troubles métaboliques (Sd de lyse)
Syndrome hémorragique
GB > 50 G/L (leucostase cérébrale ou pulmonaire)
Compression trachéale (si atteinte médiastin)



EN RÉSUMÉ

Prise en charge d'une hémopathie maligne

Bilan biologique

Evaluation clinique rigoureuse

Imagerie

Hydratation

3l/m2/jour
Sans potassium
Diurèse / 6h
Lasilix si besoin



Contact Service Spécialisé
→ Astreinte/garde héματο



INFORMER

Avec tact
En lien avec
centre spécialisé

Prévention

Sd de Lyse

Si hyperleucocytose
Si Sd tumoral majeur

RASBURICASE



G6PD

Anti-infectieux

Urgent si fièvre et neutropénie

Anti BGN+++

Pipéracilline/tazobactam

+/- Aminocide

Transfusion

CPA si plaquettes < 20G/L

1U/5 kg si poids < 20 kg

1U/10kg si poids > 20 kg

CG si Hb < 8 g/dl

⚠ Anémie parfois tolérée si ⚠

hyperleucocytose majeure