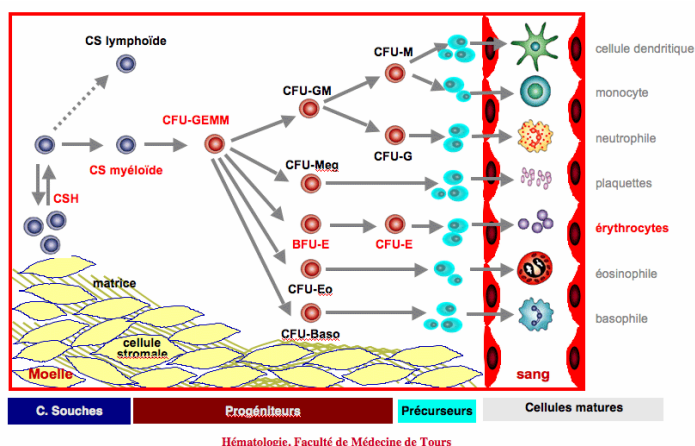


## Quelle prise en charge médicale lors d'une découverte de leucémie aigue

Voici le journal du réseau POHO (Pédiatrie Onco-Hémato Ouest). Il est trimestriel. Il vous appartient, vous pouvez proposer des thèmes, apporter des informations. Vous pouvez également le retrouver sur le site internet.

### L'ENTRETIEN

*Entretien avec Céline Chappé, Assistante Chef de Clinique dans le service d'héματο-oncologie pédiatrique du CHU de Rennes*



### Définition

Les hémopathies malignes aiguës correspondent à une prolifération monoclonale, à point de départ médullaire, d'hémoblastes, s'accompagnant d'une insuffisance médullaire. Les leucémies aiguës (LA) représentent 30 % des cancers de l'enfant, dont 80% de LA lymphoblastiques (LAL).

### Circonstances de découverte

Le tableau clinique le plus fréquent est :

- En lien avec l'insuffisance médullaire : syndrome anémique (pâleur, asthénie, dyspnée, tachycardie...); signes hémorragiques (purpura, épistaxis, pétéchies...); syndrome infectieux (fièvre, signes oropharyngés...).
- En rapport avec la prolifération tumorale : douleurs osseuses, adénopathies, splénomégalie, hépatomégalie, gros testicule, céphalées, détresse respiratoire due à une compression médiastinale (plus fréquente dans les LAL T), syndrome cave supérieur.

### Examens biologiques

- NFS, plaquettes : anémie, thrombopénie, taux de leucocytes variables, possibles blastes circulants.
- Myélogramme : il confirme le diagnostic avec une infiltration blastique, de cellules immatures.
- La cytométrie en flux sur moelle définit de manière plus précise le type leucémie : sous type de LAL ou LA myéloïde. Elle peut-être faite sur le sang quand il existe une blastose sanguine notable.

### Accueil du patient dans le service d'hématologie pédiatrique

A son arrivée une visite du service et une explication du fonctionnement est faite à l'enfant et sa famille selon l'état de santé du patient.

Le bilan de LA est fait le plus rapidement possible sous réserve de la profondeur et de la tolérance de l'anémie.

Il comporte les examens ci-dessous :

- NFS-Plaquettes-Réticulocytes
- Iono sang complet, CRP
- LDH, acide urique
- Bilan hépatique : bilirubine totale et directe ASAT, ALAT, Gamma GT,
- Coagulation avec co-facteurs, fibrinogène, complexes solubles, PDF, D-Dimères
- Groupe sanguin : Rhésus et Phénotype ; RAI
- Bilan rénal : bandelette, protéinurie, iono urinaire
- Sérologies virales : CMV, HSV1-2, EBV, VZV, rougeole, HIV, hépatite B, HVA, HVC, toxoplasmose, HTLV1 et 2
- Bilan infectieux : hémocultures, E.C.B.U, gorge, coproculture, virologie et parasitologie des selles
- Radiographie pulmonaire face et profil
- Myélogramme (10 lames)
- Marqueurs lymphoïdes et myéloïdes (diagnostic et suivi de la maladie résiduelle)
  - cytométrie de flux
  - recherche de transcrits de fusion
  - marqueurs de maladie résiduelle en biologie moléculaire (IgH /TCR): moelle et sang (pour ce dernier, seulement si hyperleucytose avec blastes périphériques)
- Caryotype standard et FISH ciblant certaines anomalies fréquentes : sur blastes (toujours) de la moelle ou du sang (si hyperleucytose avec blastes circulants)
- Groupe HLA : antigénique et allélique
- Eventuellement examens sanguins et médullaires complémentaires pour recherche clinique (soumis à consentement clinique)
- Etude dentaire

## Risques et surveillances spécifiques

### Syndrome de lyse tumorale

Il s'agit des complications métaboliques liées à la destruction massive des cellules tumorales, spontanée ou provoquée (corticoïdes, chimiothérapie). Cette lyse peut engendrer : une hyperkaliémie, hyperphosphorémie, hypocalcémie, hyperuricémie, une acidose.

Il est favorisé en cas de : LA hyperleucocytaire, LDH élevées (supérieur à 1500 UI/L), insuffisance rénale préalable.

Le risque majeur du syndrome de lyse est l'insuffisance rénale favorisée par l'hyperphosphorémie et l'hyperuricémie.

Conduite à tenir préventive:

-Prévention du syndrome de lyse par hyperhydratation alcaline sans K<sup>+</sup> (3 l/m<sup>2</sup> en déduisant les apports : transfusions, antibiotiques...).

-Maintenir une diurèse suffisante, faire un bilan entrées/sorties toutes les 4 heures et si besoin injection de lasilix.

-Surveillance du ionogramme (et de la coagulation si risque de CIVD) sanguin 2 fois par jour.

-Maintenir le taux d'acide urique en dessous de 300 micromol/l, apport de rasburicase (Fasturtec\*) à la dose de 0,2 mg /kg/jour en IVL sur 30 mn.

### Neutropénie fébrile

-Débuter les antibiotiques sans tarder car risque de choc septique : antibiothérapie à large spectre, ex tazocilline, amiklin.

-Ne pas faire de PL sans injection intratéchale de chimiothérapie.

S'assurer au préalable que les plaquettes sont > 50 000/mm<sup>3</sup> (transfuser si nécessaire).

La PL sera différée en cas de blastose circulante supérieure à 50 000 mm<sup>3</sup> (pour éviter une contamination blastique en cas de ponction traumatique).

-Appliquer les mesures d'isolement d'aplasie.

### La CIVD : Coagulation Intra Vasculaire Disséminée

Elle est fréquente dans les LAL hyperleucocytaires et les LAM3 (promyélocytaire).

C'est un syndrome acquis caractérisé par une activation anormale de la coagulation.

Il en résulte :

- Une génération excessive de thrombine.
- Une diminution de la concentration plasmatique de plusieurs facteurs de coagulation, dont le fibrinogène (inférieur à 1 g/l) et du facteur V (inférieur à 20%)
- Une thrombopénie
- Un dépôt de fibrine dans la microcirculation
- Une activation du système fibrinolytique

Les risques majeurs sont l'hémorragie et la thrombose.

La surveillance biologique sera un bilan de coagulation 2 fois /jour.

Le traitement de la CIVD sera en fonction de la clinique et des résultats biologiques :

- transfusion de plaquettes (CPA)
- transfusion de PFC
- héparine en IVSE (si thromboses)

## La leucostase

Elle est liée à l'accumulation de blastes dans la circulation systémique.

Les facteurs de risque sont : blastose massive, LAM 4 et 5.

Signes cliniques :

- troubles de la conscience
- détresse respiratoire par infiltrats pulmonaires
- nécroses cutanées périphériques
- priapisme

Prévention de la leucostase: Hyperhydratation alcaline. Débuter le traitement rapidement.

## LES ACTUALITES

La pédiatrie du CHU de Brest se réorganise

Au-delà d'une restructuration architecturale, c'est une réorganisation en profondeur qui vient d'être réalisée en Pédiatrie. Aujourd'hui, toute l'hospitalisation continue est située au 5ème étage du bâtiment 5 à Morvan, dans des locaux rénovés avec une unité de pédiatrie générale (capacité d'accueil adaptée aux fluctuations saisonnières) et une unité dédiée à l'oncologie pédiatrique (10 lits).

Ce projet est basé sur une philosophie de soins partagée au niveau du pôle et animée par la volonté de renforcer le rôle des familles. Les équipes médicales et paramédicales des anciennes unités des Grands Enfants et des Nourrissons ont été redistribuées sur les deux nouvelles unités.

Cette nouvelle organisation s'est accompagnée d'une politique de formation.

De nombreuses infirmières et sages-femmes ont été formées et ont acquis un diplôme complémentaire (démarche de transfert de compétences et de tâches ; allaitement maternel, éducation thérapeutique, NIDCAP)

*Christine Croguennoc* : cadre de santé, service de pédiatrie, CHU de Brest.

Le nouveau carnet de liaison arrive la semaine prochaine.

Nos amis malouins nous accueilleront pour la prochaine réunion POHO le vendredi 27 mai 2011 après-midi.

## LA PENSEE



Contacts : Hélène Sérandour ; Puéricultrices du réseau P.O.H.O.  
CHU de Rennes ; 16 boulevard de Bulgarie – BP 90347 - 35203 RENNES CEDEX 2  
☎ : 02.99.26.59.36. ; ✉ : [helene.serandour@chu-rennes.fr](mailto:helene.serandour@chu-rennes.fr)  
Le journal est disponible sur le site P.O.H.O