

DECOUVERTE D'UNE HEMOPATHIE EN CHR

Dr Mousset G.

Réunion réseau POHO,
Le 8 juin 2018.



Problèmes posés en CHR

- **Diagnostic**
- **Evaluer le degré d'urgence des différents aspects de la prise en charge (transfert immédiat, transfert différé)**
- **Annonce du diagnostic aux parents**
- **Etablir une relation de confiance pour la prise en charge ultérieure**

I- EPIDEMIOLOGIE

- Environ 1500 nouveaux cas de cancers pédiatriques/an en France
- 2^e cause de mortalité chez les enfants après les accidents
- Distribution :
 - leucémies, lymphomes: 40%
 - tumeurs du SNC: 20%
 - divers tumeurs: chacune < 10%

II- GENERALITES

- LA = 95% des leucémies de l'enfant
- LAL: 80%, LAM 20%
- Pic de fréquence des LAL entre 2 et 5 ans
- Survie à 5 ans (sans évènement ou après rechute):
 - LAL: **80 à 90%**
 - LAM: **60 %**

III- PRESENTATION CLINIQUE (1)

Début brutal ou remontant à plusieurs mois dans les formes lentement évolutives

1- Signes généraux:

- Fièvre tumorale ou infectieuse liée à la neutropénie
- AEG (Asthénie, Anorexie, Amaigrissement)

III- PRESENTATION CLINIQUE (2)

2- Syndrome tumoral:

- Adénopathies superficielles ou profondes: fermes, indolores, mobiles, volumineuses ou regroupées en paquet > 3cm
- Hépatomégalie, Splénomégalie
- Douleurs osseuses ++ aux MI surtout boiterie, refus de la marche
- Atteinte neuro-méningée (HTIC, syndrome méningé, convulsions, PF, paralysie oculo-motrice)
- Atteinte testiculaire

III- PRESENTATION CLINIQUE (3)

2- Syndrome tumoral (suite)

- **Localisations divers: cutanée, cardiaque, ophtalmologique (LAM++; chlorome)**

- **Dans les formes hyperleucocytaires:**
 - **Syndrome de lyse tumorale spontané**
 - **CIVD**
 - **Leucostase pulmonaire ou cérébrale**

III- PRESENTATION CLINIQUE (4)

3- Syndrome d'insuffisance médullaire

- Syndrome hémorragique, le plus souvent cutanéomuqueux : purpura pétéchial, ecchymoses, épistaxis, gingivorragies

- Syndrome anémique: pâleur, dyspnée. Anémie profonde et bien tolérée dans les formes lentement évolutives

- Syndrome infectieux liée à la leucopénie

IV- EXAMENS COMPLEMENTAIRES (1)

1- Affirmer la présomption clinique:

➤ Hémogramme:

-> atteinte des 3 lignées le plus souvent (parfois NFS,P normale ou 1 seule lignée concernée)

- Anémie normocytaire, arégénérative
- Lignée blanche augmentée ou diminuée +/- blastose sanguine
- Thrombopénie

➤ Si hémogramme normal: prélèvement médullaire

IV- Examens complémentaires (2)

2- Rechercher des signes de gravité et de mauvaise tolérance:

- hémostasie: TP, TCA, fibrinogène, PDF
- bilan rénal, acide urique, Calcémie, phosphorémie, LDH
- Bilan hépatique: transaminases, Gamma-GT; Ph Alc, BT/BL
- Radiographie de thorax (gros médiastin, syndrome intersticiel, pneumopathie?)

IV- Examens complémentaires (3)

3- Bilan infectieux:

- CRP, hémocultures, ECBU, PG,
- coprocultures (parasito/bactério)

4- Bilan pré-thérapeutique:

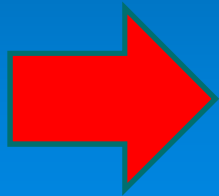
- Groupe, Rh, phénotype, RAI
- Sérologies: CMV, HSV, VZV, Rougeole, EBV, HIV, HBV, HVA, HVC

5- Echographie cardiaque si possible

V- TRAITEMENT (1)

➤ Evaluer le degré d'urgence thérapeutique:

- LA très hyperleucocytaire ou gros syndrome tumoral (Burkitt)
- LA avec CIVD ou atteinte rénale
- LA avec gros médiastin ou détresse respiratoire
- LA avec infiltration rénale/troubles hydro-électrolytiques



Discuter le transfert en réanimation.

V- TRAITEMENT (2)

- Hyperhydratation veineuse alcaline: 3L/m²/j IV ou PO, 1/3 bicar 14 pour mille + 2/3 G5%+ 2 à 3 g/L de NaCl +500 à 1000mg/m² de Gluconate de calcium (pas de KCl au début)
- Correction des anomalies hydro-électrolytiques
- Diminution de l'acide urique: FASTURTEC 0,2 mg/kg IVL sur 20 mn
- Antalgiques ++ niveau 2 voire 3

V- TRAITEMENT (3)

- Transfusion CGR ou CPA (phénotypé, irradié, CMV négatif)
- O₂ si besoin
- Surveillance: T°, TA, FR, FC, diurèse, douleurs, iono et coag x 2 à 3 par jour, poids, ECG
- Lasilix si écart E/S <80%

Annonce

- **Moment déterminant dans la prise en charge**
- **Sidération de la famille**
- **Entretien des parents et enfant: seul? ensemble?**
- **Jusqu'où aller dans les explications: examens prévus, traitement, survie??**
- **Peut-on se permettre de dédramatiser avec les bons espoirs de guérison?**
- **Comment améliorer la liaison pour conserver la confiance?**

CAS CLINIQUE (1)

- **M., fille, 3 ans1/2**
- **Pas d'ATCD personnel particulier, K chez les arrières gds-parents**
- **Amenée aux urgences pédiatriques le 2/02/2011 par sa mère car:**
 - depuis 3 semaines: anorexie, amaigrissement, asthénie, douleurs des MI entraînant un refus de la marche, pâleur se majorant progressivement
 - depuis une semaine: hématomes et pétéchies des MI surtout

Cas clinique (2)

- **Examen clinique:**
 - fièvre
 - hématomes des MI et purpura extensif
 - adp cervicales, SMG

Cas clinique (3)

➤ RESUME SYNDROMIQUE:

- AEG
- Syndrome fébrile
- Syndrome tumoral
- Syndrome anémique
- Syndrome hémorragique

➤ Hypothèse diagnostique: leucémie aiguë

Cas clinique (4)

➤ Examens complémentaires:

- NFS,P: Hb 4,6g/dL, plq 6 G/L, GB 37,7G/L dont 85% blastes
- TP 88%, TCA 40/32, Fg 4,74g/L
- créatinine 32 micromol/L(N); urée 4,9mmol/L(N); K 3,5 mmol/L(N); Ca 2,43mmol/L(N), phosphore 1,81mmol/L(>N), acide urique 433 micromol/L (>N), LDH 1155U/L(>N)
- Radiographie de thorax: pas d'élargissement du médiastin, pas d'infiltration parenchymateuse, pas de foyer

➤ CAT immédiate?

Cas clinique (5)

- Hyperhydratation veineuse alcaline (G5% et bicarbonate 14 pour mille)
- Rasburicase (fasturtec®) pour diminuer l'acide urique
- Antalgiques niveau 2 voire niveau 3
- Transfusion CGR et CPA
- ATB
- Surveillance: bilan E/S, TA, FC, SaO2, FR au moins toutes les 4 heures
- Lasilix si écart E/S
- Transfert dans le service d'onco-hématologie pédiatrique du CHU de Rennes

CAS CLINIQUE (6)

A son arrivée au CHU de Rennes le 3/02/2011:

- Pose d'un KTC de type Broviak sous AG au bloc-opératoire
- Réalisation des prélèvements médullaires
- PL
- Echographie cardiaque

Cas clinique (7)

- Myélogramme: LALB
- Immunophénotypage: confirme la LALB
- Caryotype: hyper-ploïdie, pas de translocation
- Biologie moléculaire: pas de transcrit
- LCR: normal

AU TOTAL: LAL B commune, non hyper-leucocytaire (<50G/L), sans atteinte neuro-méningée, sans transcrit, avec hyper-ploïdie

TRAITEMENT: protocole FRALLE 2000-A, groupe bas risque

Cas clinique (8)

➤ Evolution:

- cortico-sensible
- chimiosensible à J21
- rémission complète (cytologique et en BM) en fin d'induction donc poursuite dans ce groupe de traitement
- aplasies fébriles non compliquées
- traitement d'entretien arrêté il y a 3 ans