



Pédiatrie Onco-Hémato Ouest

Urgences en hémato-oncopédiatrie

Dr COUSIN Elie

Chef de clinique des universités – Assistants
spécialistes des hôpitaux

Service d'onco-hématologie pédiatrique

CHU Rennes, Hôpital Sud

Paul 4 mois

Naissance au terme de 40SA

Eutrophe

Pas d'ATCD périnatal

Gêne respiratoire d'installation progressive depuis 1 semaines associée à une diminution des prises alimentaires dans un contexte de rhinopharyngite

1ier épisode de **malaise grave** chez la nourrice lors de l'installation à la sieste avec épisode de cyanose, récupération spontanée rapide
2ième épisode de malaise à l'arrivée des parents avec perte de connaissance, arrêt respiratoire et nécessité d'insufflation au bouche à bouche environ 30 secondes avant reprise de contact

Transport vers les urgences pédiatriques

Examen clinique :

Bon tonus, bon éveil, bon contact, sourire réponse

SpO₂ : 99%, FR : 38/min, FC : 105/min, T : 37,1°C

Polypnée superficielle, dyspnée aux 2 temps, stridor

Sibilant expiratoire diffus

Récidive de malaise avec perte de connaissance aux urgences avec cyanose, sans mouvement anormal

Urgences ?

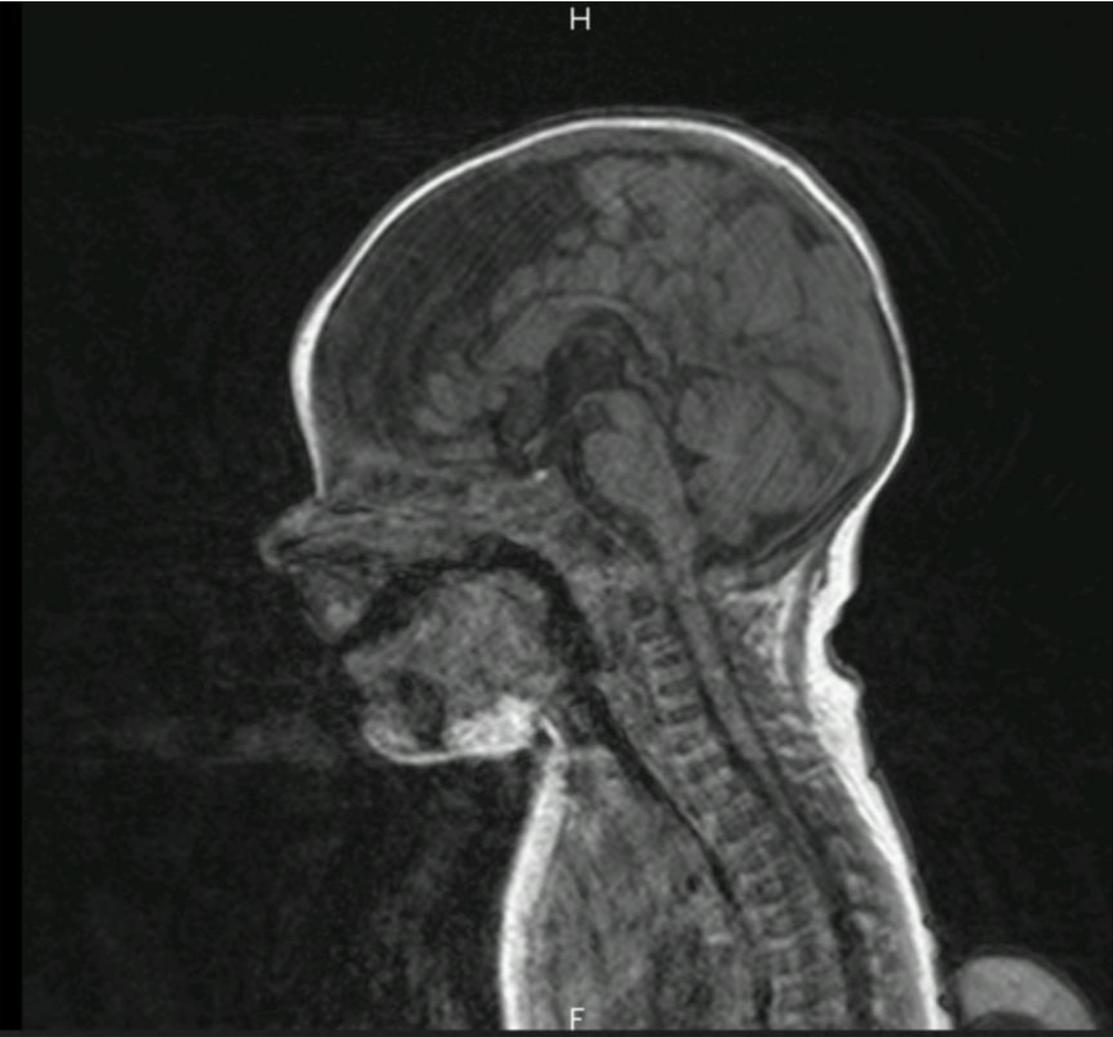
Urgence thérapeutique :

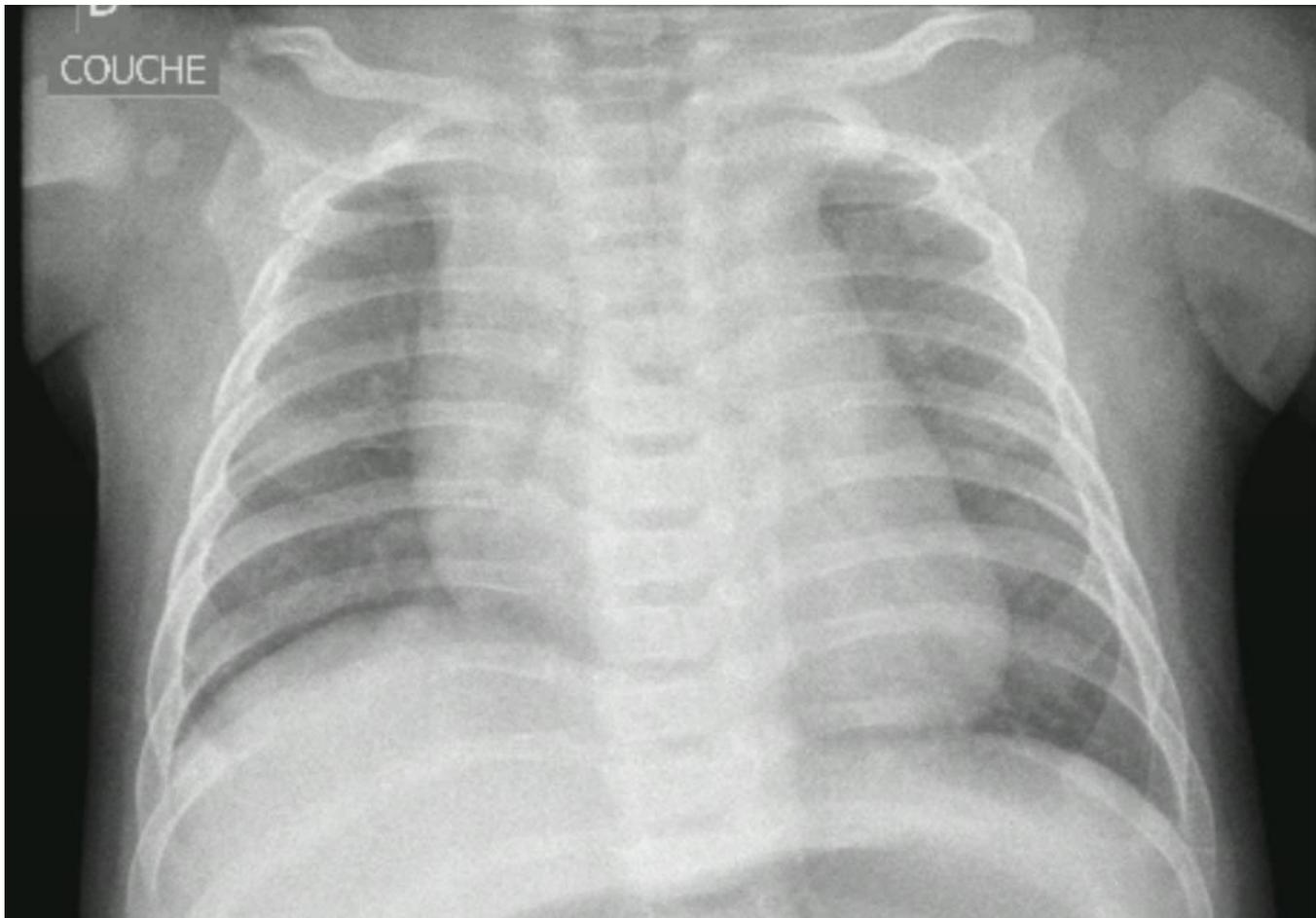
- Diazépam intra-rectal : 0,5mg/kg, retour progressif à l'état de conscience normale
- Transfert en réanimation pédiatrique

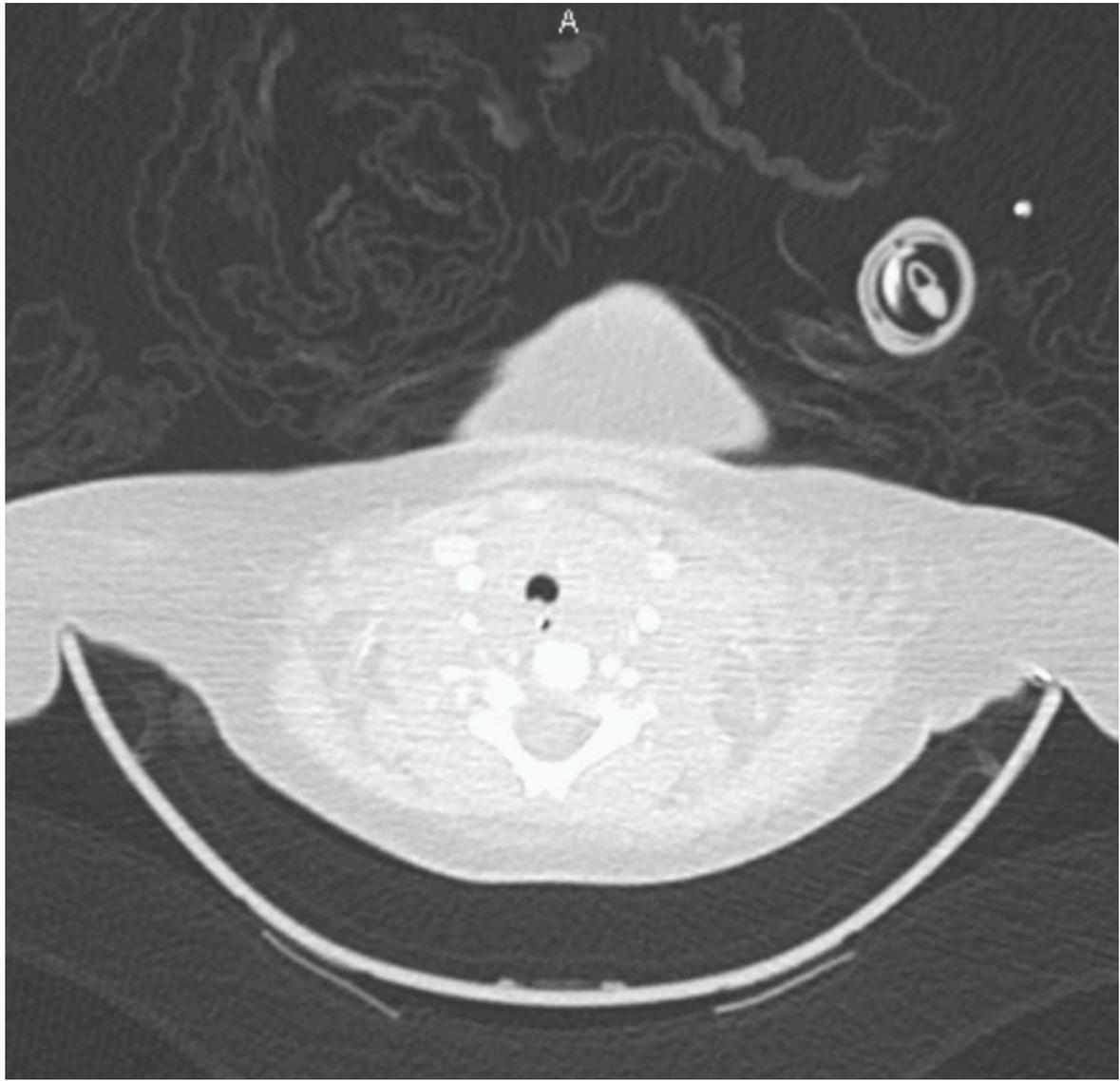
Urgence diagnostique :

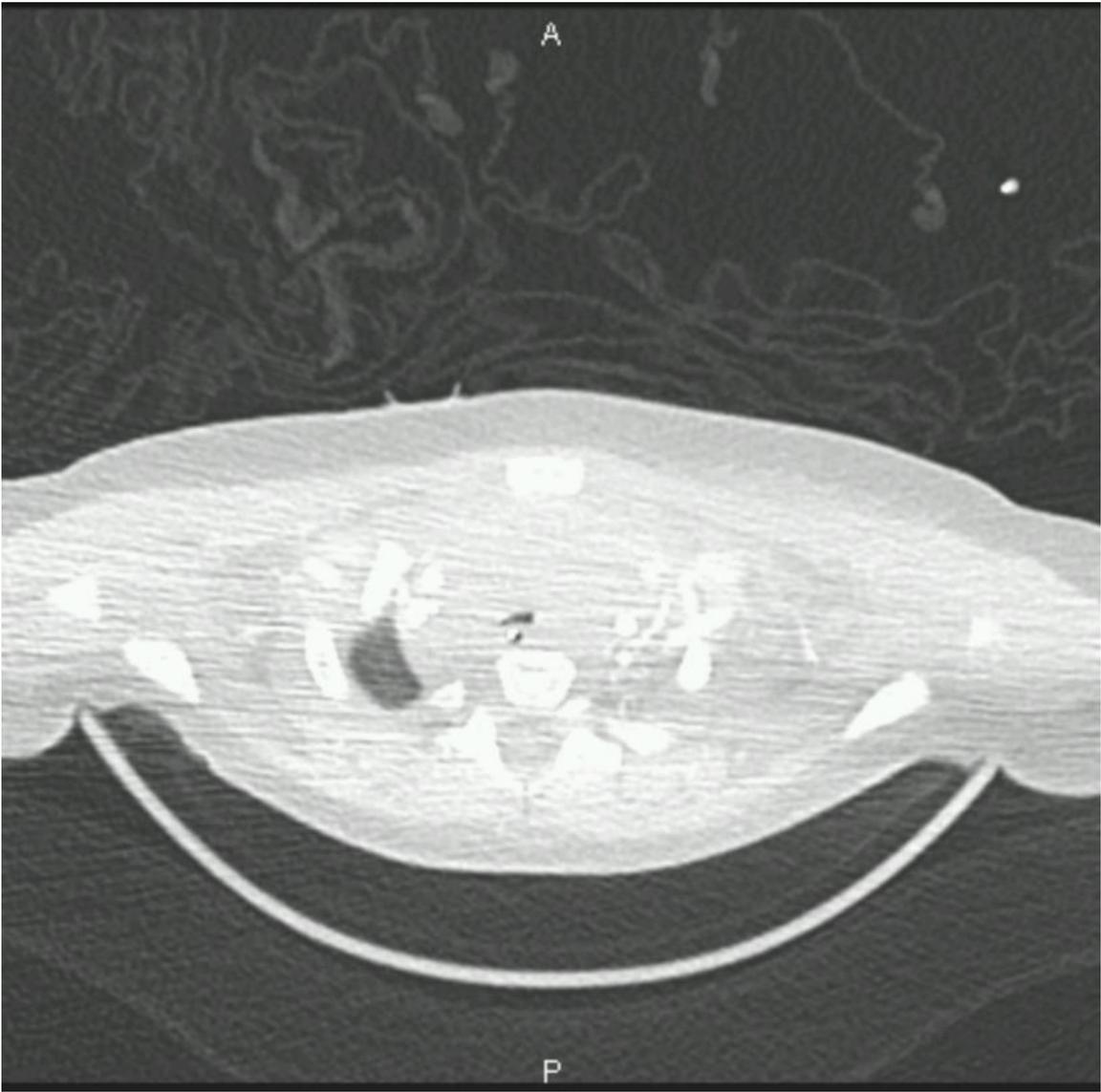
- ETF : pas de dilatation ventriculaire
- Scanner cérébral : pas de saignement intracrânien
- IRM cérébrale : pas d'anomalie parenchymateuse
- EEG : tracé bien organisé en sommeil, pas de paroxysme épileptique

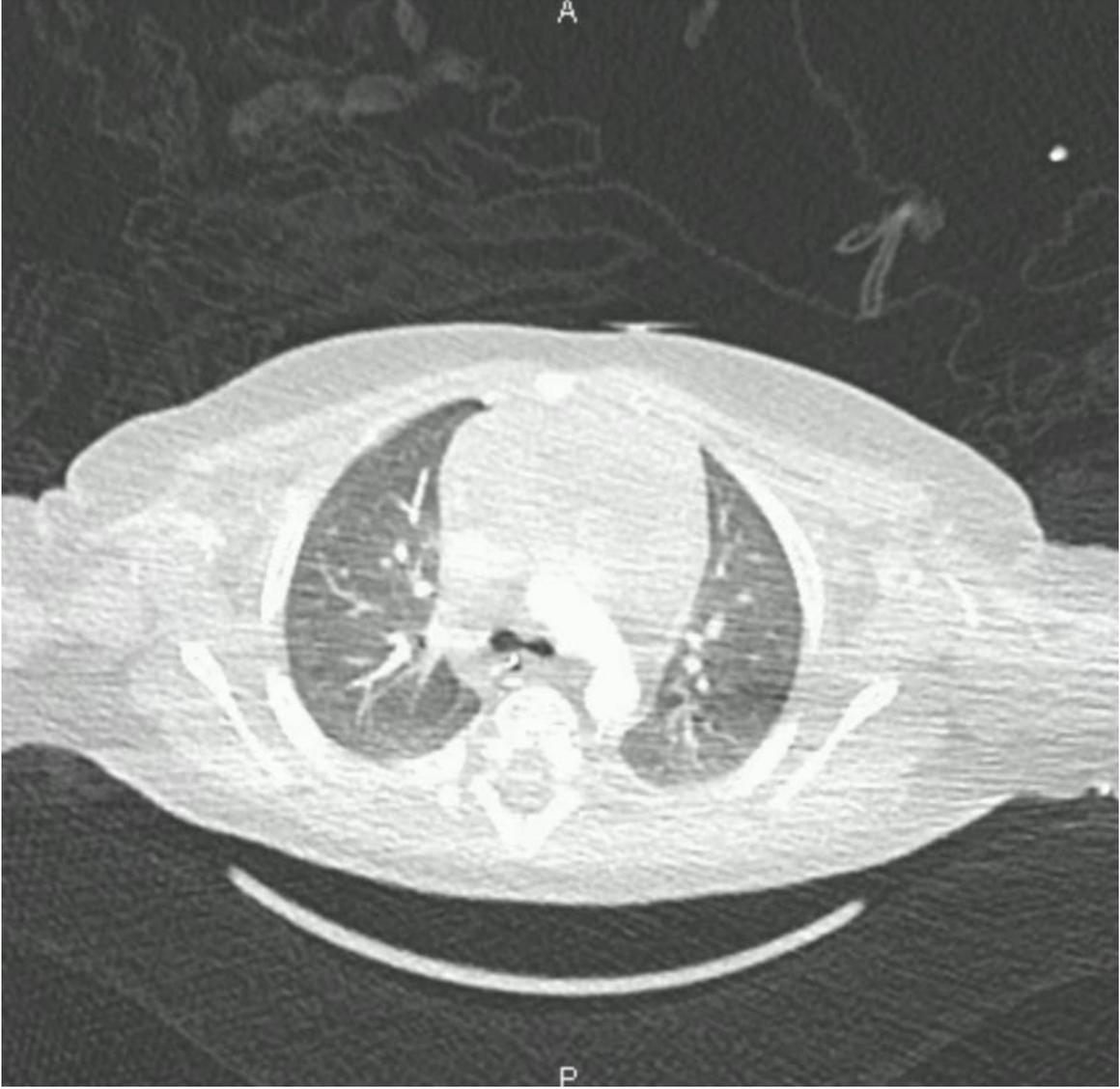
Récidive de plusieurs malaises graves en réanimation avec désaturation (SpO2 : 40%) et bradycardie (<60/min)













- **Lymphome lymphoblastique T avec compression trachéale :**
 - Introduction d'une corticothérapie
 - Amélioration rapide de l'état clinique sans récurrence de malaise
- A posteriori :
 - 1^{er} hypothèse devant une dyspnée aux 2 temps : compression trachéale
 - **Malaises en position décubitus dorsal**

Urgences

Mise en jeu du pronostic vital immédiat ou à moyen terme

Urgence diagnostique

Présentation initiale bruyante



Consultation en urgence

Présentation latente



Retard diagnostique

Urgence thérapeutique



Prise en charge précoce et adaptée : augmente les chances de mise en rémission

Urgences (2)

Vitales

Insuffisance respiratoire
Insuffisance rénale
Insuffisance hépatique
CIVD
Hémorragie
Choc septique
Syndrome occlusif
Trouble du rythme cardiaque
Complication thrombo-embolique
Arrêt cardiaque

Fonctionnelles

Compression médullaire
Trouble sphinctérien
Rétention aiguë d'urine
H.T.I.C.
Troubles visuels
Douleur
Boiterie
Trouble digestif
Régression psycho-motrice

Urgences (3)

Urgences liées à la pathologie cancéreuse et son profil évolutif

Leucémie aigue (LA) hyperleucocytaire
Lymphome de Burkitt



Syndrome de lyse tumoral
Insuffisance médullaire

Urgences liées aux conséquences de la pathologie cancéreuse

Compression des VAS
Compression médullaire
HTIC
Syndrome hémorragique
CIVD
Complication infectieuse
Syndrome occlusif

Urgences hématologiques

Hyperleucocytose maligne

Leucocytes > 100 G/l

Symptômes cliniques si :

Leucocytes > 200 G/L dans les LAM

Leucocytes > 300 G/l pour les LAL

Risque de leucostase pulmonaire LAM > LAL

Détresse respiratoire

Insuffisance respiratoire

Hypoxémie

Arrêt respiratoire

Risque de leucostase cérébrale

Trouble visuel

Céphalée

Convulsion

Trouble de conscience

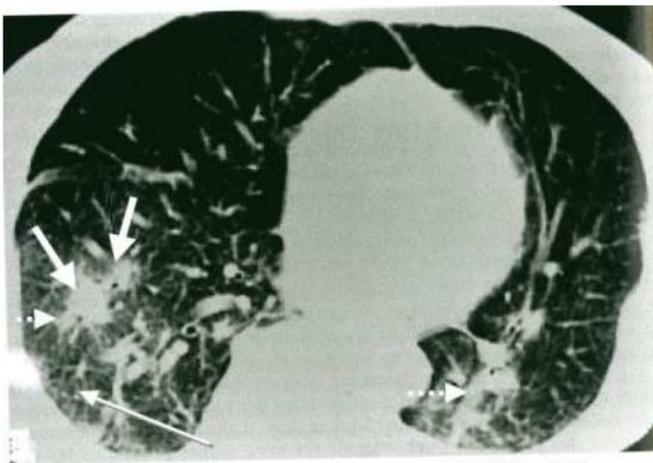
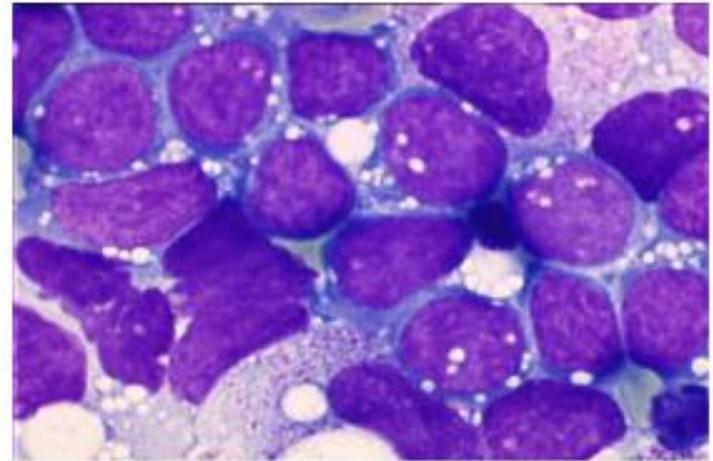


Fig. 4. Infiltration tumorale leucémique : opacités en verre dépoli (flèche ombrée), épaississement des paquets bronchovasculaires (flèches pointillées), prédominance des artères pulmonaires périphériques et multiples nodules (flèches pleines).



Réanimation médicale
Hyperhydratation
Chimiothérapie en urgence
Corticothérapie
Transfusion sanguine dangereuse
Leucaphérèse exceptionnelle

Urgences hématologiques

CIVD

Syndrome hémorragique marqué sans thrombopénie profonde

Causes :

LAM promyélocytaire (LAM 3)

LAL T

Tumeur solide métastatique

Diagnostic biologique :

Thrombopénie de consommation ($< 50G/l$)

Baisse du facteur VII

Baisse du TP ($< 50\%$)

Baisse du fibrinogène $< 1g/l$

Augmentation D-Dimère $> 500\mu g/l$

Risques :

Hémorragique :

Hémorragie massive en nappe cutanéomuqueuse
Purpura et ecchymoses
Saignement important au point de ponction



Thrombotique :

Thrombose veineuse profonde
Thrombose viscérale
Purpura nécrotique

CPA si plaquette < 50G/l et geste invasif ou saignement actif

PFC si TP < 40% et geste invasif ou hémorragie active

Pas de preuve pour ATIII, fibrinogène, héparine, fibrinolytique, antifibrinolytique et protéine C recombinante



Urgences hématologiques

Syndrome de lyse tumorale

Spontané ou dès l'induction

Destruction massive et brutale des cellules tumorales

Cause :

Tumeur à renouvellement cellulaire rapide (LAL, Burkitt...)

Risque :

Hyperkaliémie

Insuffisance rénale aigue



Diagnostic biologique :

Hyperkaliémie

Hyperphosphorémie

Insuffisance rénale aigue organique

Hyperuricémie

Hypocalcémie

Hyperhydratation 3l/m2 sans K+

Traitement hypouricémiant : Rasburicase (Fasturtec) Allopurinol

Chélateur de Phosphore : Carbonate de Sevelamer (Renvela)

**Kayexalate, Salbutamol, Insuline/Glucose
Hémodialyse**

Initiation progressive de la chimiothérapie

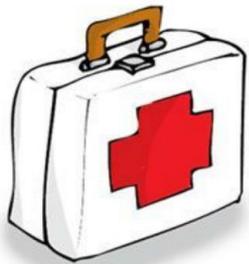
Urgences hématologiques

Insuffisance rénale

Infiltration blastique du parenchyme rénal

Dépôt de cristaux d'acide urique

Compression des voies urinaires



Adaptation des posologies
Prévention du syndrome de lyse
Hémodialyse

Titouan, 12 ans

LAL T-III hyperleucocytaire, SNC1.

Corticorésistance à J8

Inclusion dans le protocole CAALL T-HR.

Pas de complication particulière en cours d'induction.

Myélogramme fin d'induction le 25/02 : RC ; MRD négative et CMF et IgH/TCR avec une sensibilité de 10^{-4} .

Consolidation T-HR débutée le 26/02

Apparition d'une douleur brutale du membre inférieur gauche dans la nuit du 24 au 25/03. La douleur est apparue au repos. Elle est localisée au niveau de l'articulation de la hanche gauche et tiers proximal du fémur gauche et sacrum.

Non soulagée par le Paracétamol.

Impotence fonctionnelle complète à la marche. Il n'y a pas de fièvre à domicile.

Examen clinique :

Apyrétique 37°C

TA 111/58 (76) mmHg FC : 133 bpm

Pâleur cutanéomuqueuse

Auscultation cardio-pulmonaire sans particularité

Abdomen souple dépressible indolore

Pas de syndrome tumoral, pas d'hépatomégalie, pas de splénomégalie

Douleur 1/3 proximal du fémur gauche accentuée à la palpation des reliefs osseux de la hanche gauche. Il n'y a pas d'œdème ni d'inflammation locale

Le membre inférieur gauche est bien coloré, bien chaud, pouls fémoraux et pouls pédiens bien perçus. Limitation des amplitudes articulaires active et passive de la hanche gauche.

Il n'y a pas de déficit sensitivo-moteur du membre.

Urgences ?

Urgences diagnostique : éliminer une rechute précoce

Biologie du 25/03/2021 :

NFS : Hb : 9.9 g/dl Plaquettes : 278G/L GB : 1.8G/L dont PNN : 0.43 G/L

Ionogramme : Na : 138 mmol/L, K : 3.4 mmol/L, Ca : 2.29 mmol/L

Fonction rénale : urée : 1.4 mmol/L, créatinine : 34 umol/L

CRP : 31 mg/l

Blaste : 5 %

Radiographie du membre inférieur gauche : pas de fracture

Rechute ?

MYELOGRAMME

(MGG - Colorateur Beckman Coulter - Microscopie optique - frottis/appositions Moelle osseuse)

Nombre de lames parvenues: 10

+ 1 EDTA x 2 frottis

Richesse Moyenne (3)
Mégacaryocytes Présents

	% E.Nucléés		% E.Nucléés
CELLULES INDIFFERENCIÉES		LIGNEE ERYTHROBLASTIQUE	
Hémoblaste/Blaste	5	Proérythroblaste	1
LIGNEES MYELOIDES		Erythroblaste basophile	2
Myéloblaste	4	Erythro.polychromatophile	10
Promyelocyte	9	Erythroblaste acidophile	17
Myélocyte Neutrophile	17	Total Erythroblastes	30
Métamyélocyte Neutrophile	10	AUTRES CELLULES	
Polynucléaire Neutrophile	10	Lymphocyte	11
Granuleux Eosinophile	0	Plasmocyte	1
Granuleux Basophile	0	Tricholeucocyte	0
Monocyte	3	Cellule Lymphomateuse	0
		Autre Cellule	0
Total Myeloïde	53		
Ratio Myeloïde/Erythroblaste	1,8		
Nombre total de cellules comptées:	800		

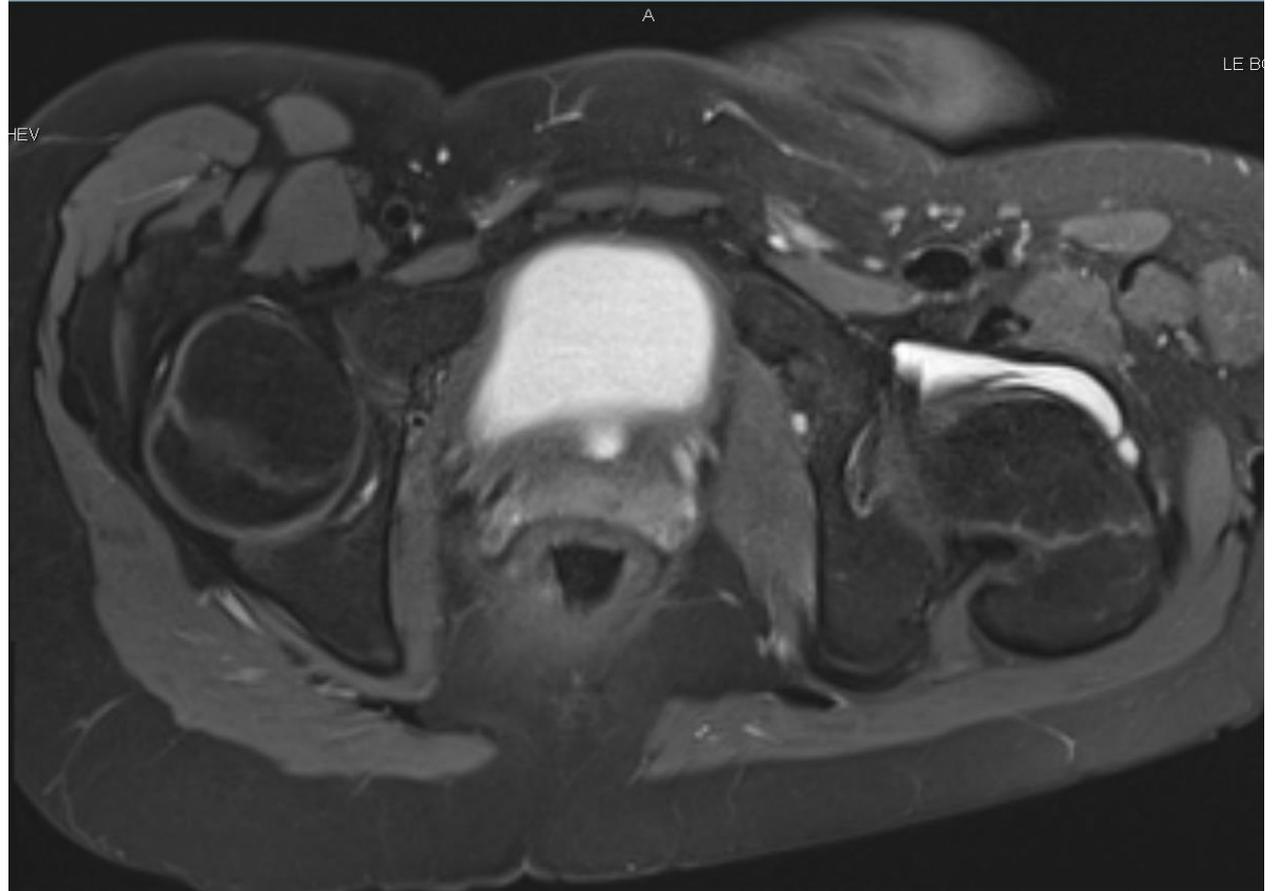
Mégacaryocytes présents sur ces frottis de densité moyenne, avec excès de blastes (9% CN), blastes polymorphes, avec aspect cytologique de blastes de régénération et sans signes de dysmyélopoïèse. Lignée granuleuse bien représentée à tous stades de maturation. Recherche de blastes de morphologie lymphoblastique négative. Lymphocytes matures sans atypie notable, non en excès, rares hématogones.

CONCLUSION :

Myélogramme compatible avec un processus régénératif, sans argument pour une évolutivité de la LAL connue. A confronter à l'immunophénotypage (MRD en CMF). Compte-rendu établi en concertation : Dr B. Ly-Sunnaram, Dr A. Desmares et Dr M. Pannetier. Résultat téléphoné le 26/03 au Dr Probert.

Validé par le Docteur Béatrice Ly Sunnaram

CMF : Absence de détection de la maladie résiduelle en cytométrie avec une limite de détection évaluée à 0.006%





Urgence diagnostique :

- Ponction articulaire

Urgence thérapeutique :

- Antibiothérapie probabiliste en urgences
Oxacilline IV 200mg/kg/jour, pour une durée totale de 14 jours

Amélioration des douleurs suites à la ponction articulaire

Insuffisance médullaire

Neutropénie :

Définition :

Grade OMS 1 : $<2000/\text{mm}^3$

Grade OMS 2 : $<1500/\text{mm}^3$

Grade OMS 3 : $<1000/\text{mm}^3$

Grade OMS 4 : $<500/\text{mm}^3$

Risque :

Infectieux (Grade 1 : important, $<100/\text{mm}^3$: majeur)

Durée : risque bactérien +++, risque fongique si > 10 jours



Prise en charge du choc septique

Antibiothérapie probabiliste après prélèvement microbiologique :

- **Bétalactamine à activité antipycyanique (Tazocilline)**
- **Aminoside**

Jusqu'à la sortie d'aplasie et parfois plus si documentation

Insuffisance médullaire



Transfusion plaquettaire

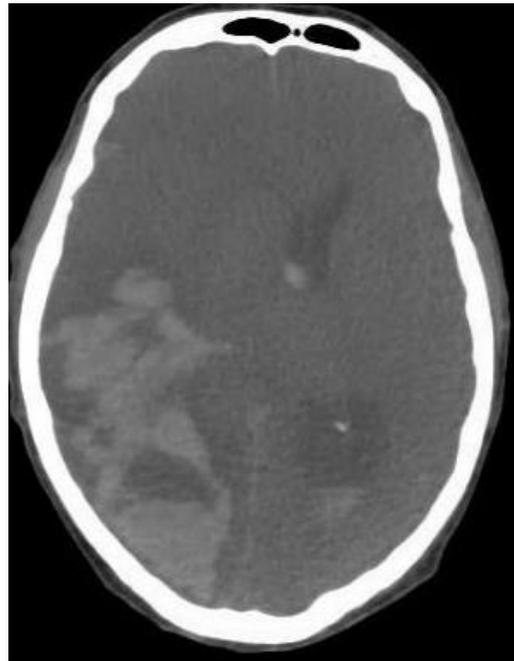
Thrombopénie :

Absence de risque si plaquette > 80 G/l

Très faible entre 20 et 50 G/l

Significatif si < 10 G/l

si tumeur cérébrale risque significatif si < 50 G/l



HEMORRAGIE MENINGEE

Insuffisance médullaire



Anémie

Valeur seuil :

J0-J3 : < 14g/dl

J30 : < 10g/dl

M3-M6 : 9,5g/dl

M6-M24 : 10,5g/dl

2-6 ans : 11,5g/dl

6-12 ans : 11,5g/dl

Femme : < 12g/dl

Homme < 13g/dl

Sérologies pré-transfusionnelles

Seuil transfusionnel CGR: 7g/dl

Transfusion à discuter :

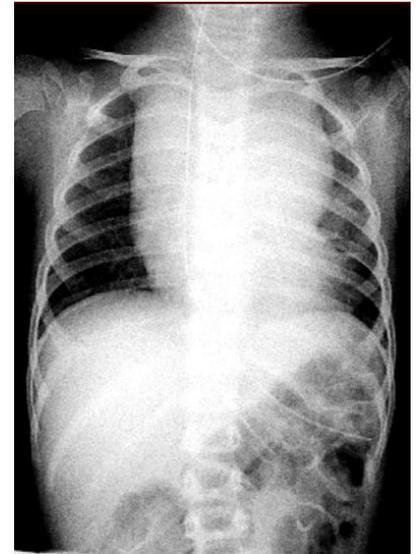
- **en urgences si syndrome hémorragique massif**
- **DANGER : LA hyperleucocytaire**

Tolérance / rapidité d'installation

Compression tumorale

Compression médiastinale

Compression des voies aériennes supérieures
Lymphome +++



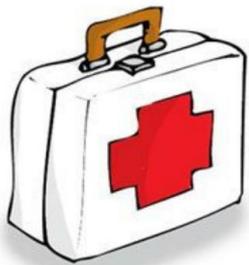
Symptômes

Dyspnée inspiratoire, stridor

Décompensation très rapide chez l'enfant

Risque

- Arrêt respiratoire (précaution anesthésiques +++)



Position assise et de confort

Décubitus à proscrire

Surveillance en réanimation

Corticothérapie

Chimiothérapie en urgences

Risque anesthésique +++

Compression tumorale

Syndrome cave-supérieur

Compression de la veine cave supérieure par un processus tumoral médiastinal

Clinique :

œdème facial et cyanose

Comblement des creux sus-claviculaires en pèlerine

Turgescence jugulaire

Circulation veineuse collatérale thoracique

Télangiectasies basithoraciques

Toux sèche, dyspnée, dysphonie, orthopnée

Risque :

Thrombose de la veine cave supérieure



Position assise
Anticoagulation (HNF)
Chimiothérapie en urgences



Compression tumorale

Compression médullaire

Compression de la moëlle épinière par une tumeur ou un tassement vertébrale pathologique

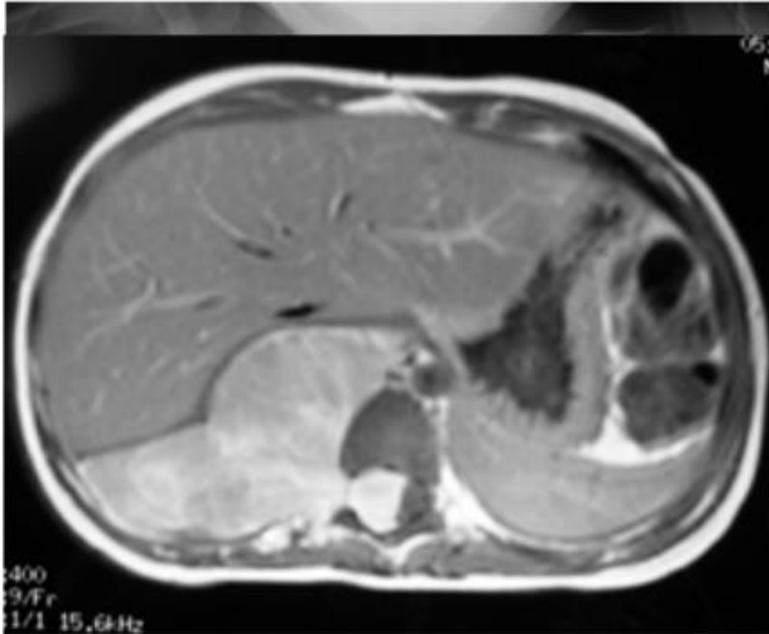
Symptômes :

Déficit neurologique moteur, sensitif, sphinctériens

Risque :

Séquelle fonctionnelle, paraplégie

Troubles sphinctériens



Chimiothérapie et/ou corticothérapie à fortes doses
Avis neurochirurgical pour chirurgie de décompression
Radiothérapie : alternative à la chirurgie ou en complément

Compression tumorale

Syndrome occlusif

Arrêt du transit par compression tumorale extrinsèque, invagination (lymphome de Burkitt) ou iléus

Symptômes

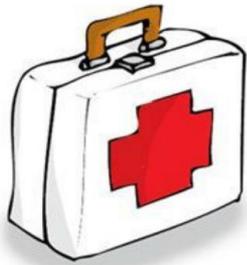
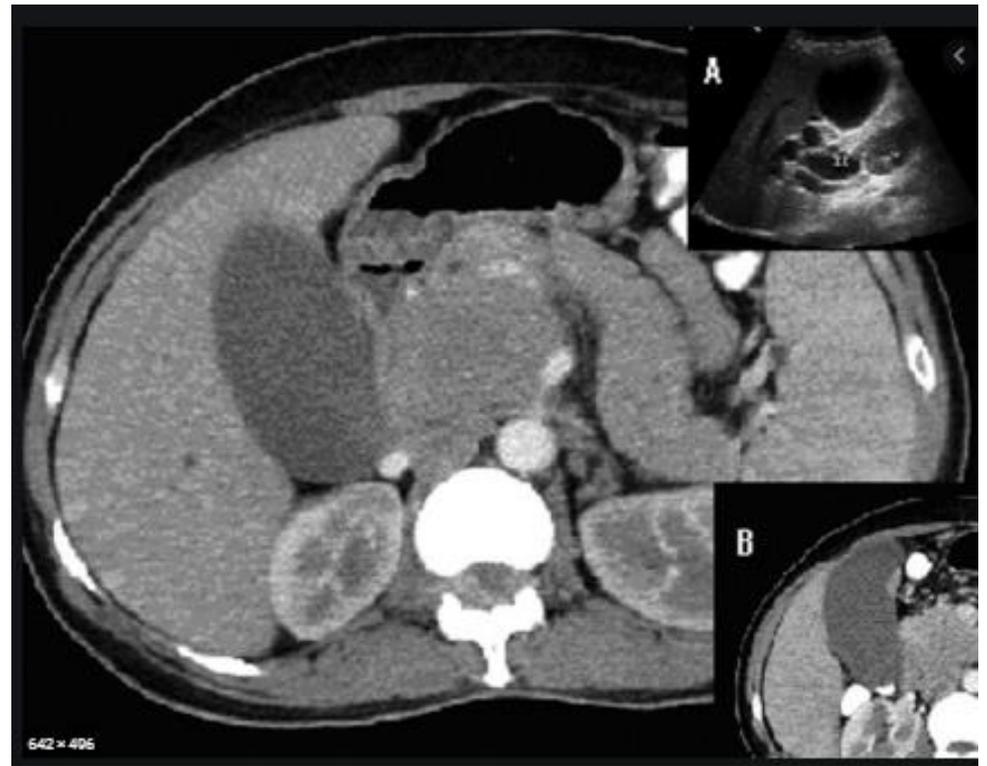
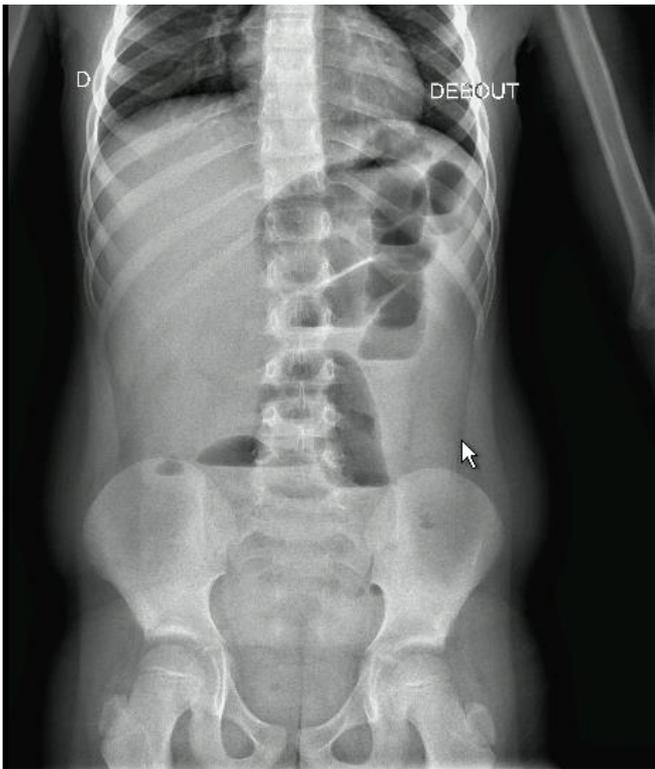
Vomissements bilieux

Météorisme abdominale

Arrêt du transit et des gaz

Abdomen silencieux

Rectorragie (invagination)



A jeun
Avis chirurgical
Sonde naso-gastrique en aspiration
Traitement de la douleur
Chimiothérapie en urgences

Compression tumorale

HTIC

Obstacle tumoral intracrânien à l'écoulement du LCR

Nourrissons

Irritabilité

Bombement des fontanelles

Disjonction des sutures, PC 

Enfant

Céphalées posturales et matinales

Diplopie

Œdème papillaire

Signes commun

Somnolence, apathie, coma

Vomissements répétés en jet

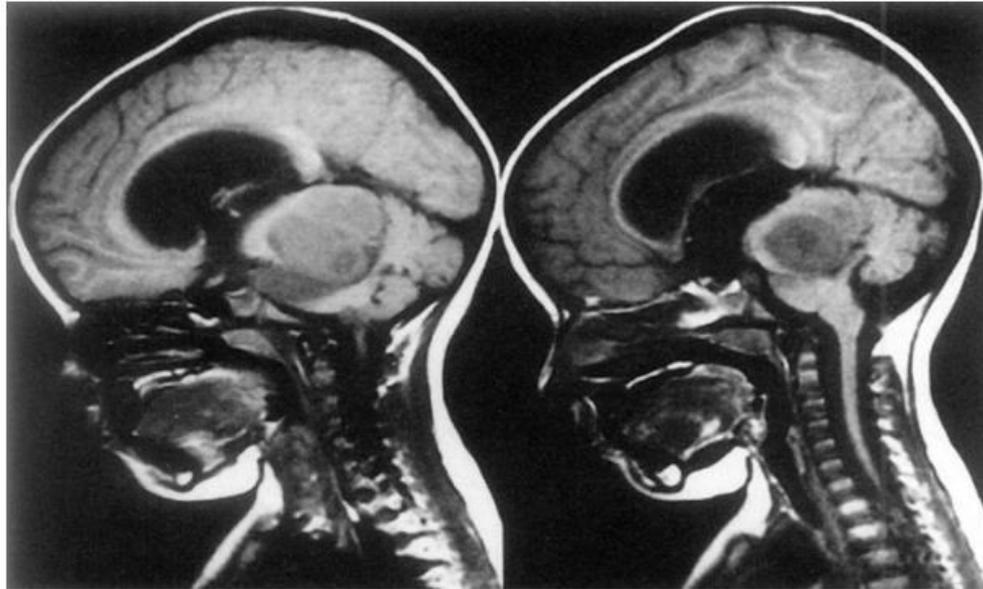
Mydriase et strabisme

Regard en « couché de soleil »

Triade de Cushing (HTA, bradycardie et bradypnée)

Engagement cérébrale

Compression tumorale



Prise en charge en réanimation pédiatrique, avis neurochirurgical

Mise en proclive

Lutter contre la fièvre

Objectif normo-glycémique

Lutter contre HTA

Normoxie, normocapnie

Agent osmotique (Mannitol, sérum salé hypertonique)

Dérivation ventriculaire neurochirurgical

Douleur

La prise en charge de la douleur est une urgence

Antalgique adapté, souvent pallier III

Anxiolytique

Prise en charge étiologique

Cas clinique

Rahim, 3 ans

Adressé par son médecin traitant aux urgences pour une éruption pétéchiiale et ecchymotique diffuse

Pas d'antécédent personnel ou familial notoire.

Enfant accompagné en consultation par sa mère et son grand-frère de 5 ans Ezaïas. La mère précise qu'Ezaïas est fatigué comme son frère depuis quelques jour et qu'elle lui administre des vitamines comme à Rahim. Elle ne s'est pas inquiétée plus tôt.

Examen clinique :

FC : 135/min TA : 95/70mmHg, SpO2 : 98%, FR : 32/min,
couche humide, TRC : 2s, fièvre à 38,3°C

Pâleur cutanéomuqueuse, dyspnée

Pétéchies et ecchymoses cutanéomuqueuses avec bulles
hémorragiques intra-buccal

Pas d'adénopathie palpable, pas d'hépatosplénomégalie

Examen neurologique normal

Bilan biologique :

Leucocytose : 258 G/l, dont PNN : 400/mm³

Plaquettes : 15 G/l

Hb : 4,6 g/dl

Acide urique : 786 μ mol/l

K : 5,2mmol/l

Créatinine : 60 μ mol/l

Ph : 2,2 mmol/l

Ca : 1, 82mmol/l

TP : 80%, fibrinogène : 4g/l

ASAT : 36UI/l, ALAT : 45UI/L

Urgences ?

Cas clinique (2)

Insuffisance médullaire par envahissement blastique

Anémie profonde mal toléré

Thrombopénie menaçante

Sepsis

Syndrome de lyse tumorale avec insuffisance rénale aigue



Hyperhydratation sans K+

Antibiothérapie probabiliste large spectre Tazocilline-Amikacine

Administration de Rasburicase (Fasturtec)

Transfusion de CPA

Transfusion d'un CGR prudente

Cas clinique (3)

20 minutes après la transfusion du CGR, l'infirmière sonne en urgence :

A l'examen clinique, Rahim est en arrêt cardio-respiratoire.

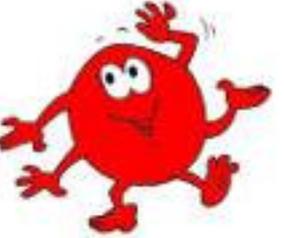
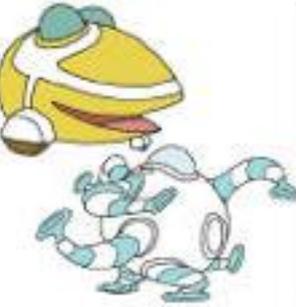
Diagnostic ?

Cas Clinique (4)

Hémolyse aigue après administration de Rasburicase sur déficit en G6PD

Après réflexion, le grand-frère avait les yeux jaunes... sous vitamine C.

Merci et à bientôt...

	
globules rouges	globules blancs
	
plaquette	macrophages

