

Hyperleucocytose et Leucostase

Thomas Bubendorff

19/12/2016

Définition

✚ **Hyperleucocytose:** leucocytes > 100 000 G/L

✚ **Leucostase:** accumulation intra-vasculaire de cellules eucémiques (blastes) entraînant des effets respiratoires, neurologiques ou rénaux

Epidémiologie

- ✦ **Leucémie aigue myéloïde:** hyperleucocytose dans 5 à 20 %, souvent la LAM 4 et 5
- ✦ **Leucémie aigue lymphoïde:** hyperleucocytose dans 10 à 30%, Leucostase apparaît avec moins de GB que dans les LAM
- ✦ **Leucémie chronique myéloïde:** leucostase rare
- ✦ **Leucémie chronique lymphoïde:** leucostase rare (si GB > 1 000 000 G/L)

Physiopathologie

- ✚ Hypoxie des organes
- ✚ Augmentation de la viscosité sanguine et bas débit dans la micro-circulation
- ✚ Taille et déformabilité des cellules blastiques
- ✚ Spécificité d'organes : poumons, cerveau, cœur

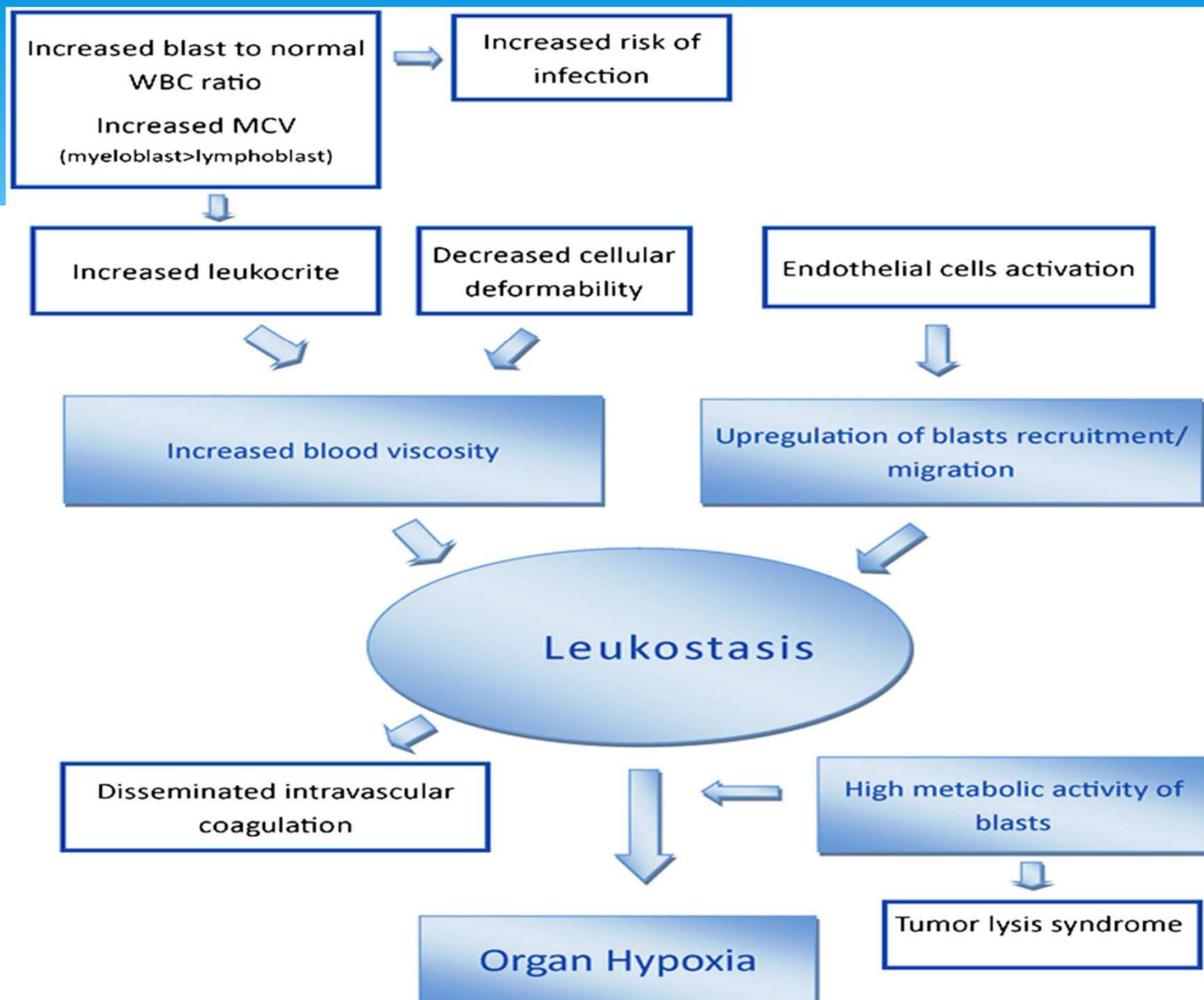
Source: *Leukostasis in adult acute hyperleukocytic leukemia : a clinician's digest. Hematol Oncol 2016*

Physiopathologie

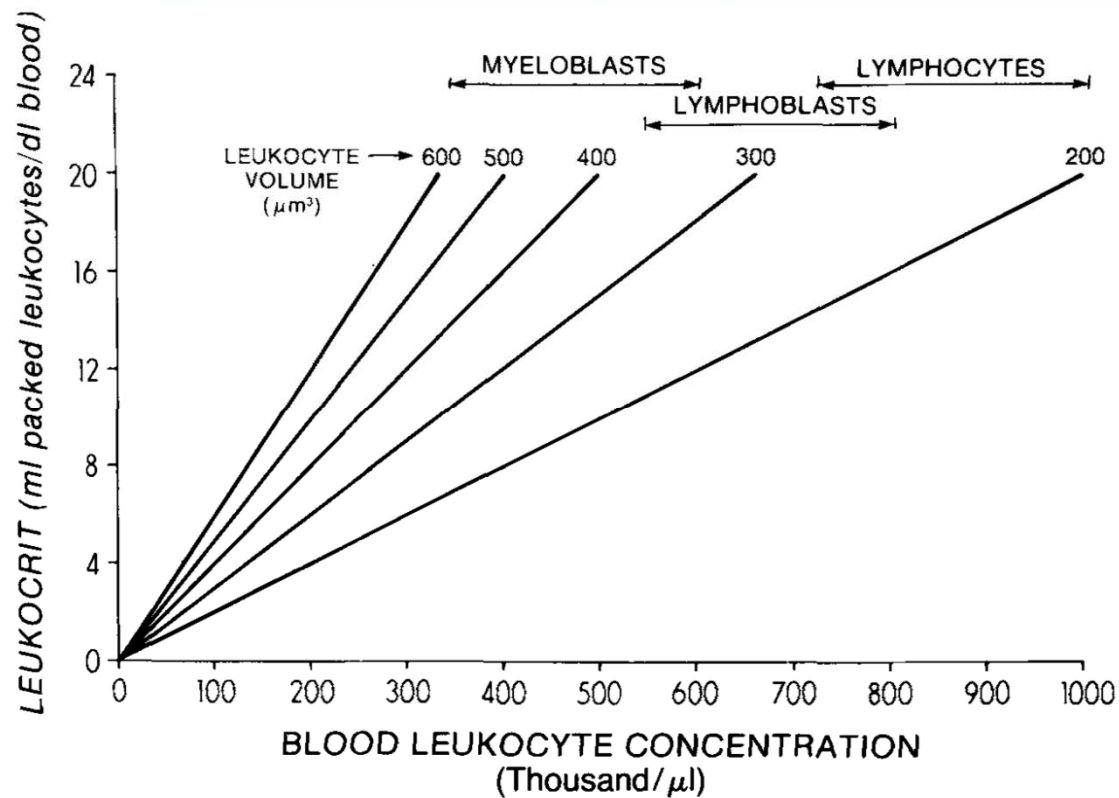
- ✚ Activation des cellules endothéliales par des cytokines sécrétés par les blastes (TNF, IL) : rupture vasculaire
- ✚ Rôle également d'activité métabolique augmentée des blastes

Physio

pathologic



Physiopathologie



Source: Hyperleukocytic leukaemia : rheological and clinical features and management. September 1987

Clinique

- ✦ Ce n'est pas le compte de leucocytes qui fait le diagnostic
- ✦ Symptômes respiratoires: dyspnée, toux, hypoxémie nécessitant une assistance ventilatoire
- ✦ Aspect radiologique d'oedème pulmonaire
- ✦ Symptômes neurologiques : confusion, déficits neurologiques focaux
- ✦ Fièvre

Clinique

- ✦ Défaillance myocardique: atteinte coronarienne, insuffisance ventriculaire droite
- ✦ Atteinte rénale aigüe par atteinte des micro-vaisseaux rénaux
- ✦ Priapisme
- ✦ Atteinte ischémique osseux

Clinique

- ✚ Signes biologiques: syndrome de lyse (Hyperkaliémie, Hypocalcémie, Hyperuricémie, Hyperphosphatémie), CIVD, thrombopénie
- ✚ Pas de seuil de globule blanc fixé pour l'apparition de ces symptômes

Clinique

Table 1. Leukostasis grading score (adapted from reference #22)

Group	Probability of leukostasis	Severity of symptoms	Pulmonary symptoms	Neurologic symptoms	Other organ systems
0	Not present	No limitations	No symptoms and no limitations in ordinary activities	No neurologic symptoms	No symptoms
1	Possible	Slight limitations	Mild symptoms and slight limitations during ordinary activity, but comfortable at rest	Mild tinnitus, headache, dizziness	Moderate fatigue
2	Probable	Marked limitations	Marked limitations in activity because of symptoms, even during less than ordinary activity, comfortable only at rest	Slight visual disturbances (such as diplopia, blurry vision, and hemianopia), severe tinnitus, headache, dizziness	Severe fatigue
3	Highly probable	Severe limitations	Dyspnea at rest, need for respiratory support including mechanical ventilation	Severe visual disturbances, confusion, delirium, coma, cerebral catastrophes, seizures	Myocardial infarction, priapism, other ischemic events

Prise en charge

- ✚ Urgence médicale
- ✚ Hospitalisation en réanimation (ventilation, épuration extrarénale, monitoring hémodynamique)
- ✚ Imagerie cérébrale, thoracique. Prélèvements bactériologiques avant de débuter une antibiothérapie probabiliste
- ✚ Eviter les diurétiques ou les transfusions de culots de globules rouges

Prise en charge

- ✚ Hydratation du patient (diminuer viscosité sanguine, syndrome de lyse)
- ✚ Syndrome de lyse tumorale : bonne hydratation, Fasturtec, allopurinol
- ✚ Corriger les anomalies de la coagulation, thrombopénie

Traitements

INDUCTION CHIMIOThERAPIE:

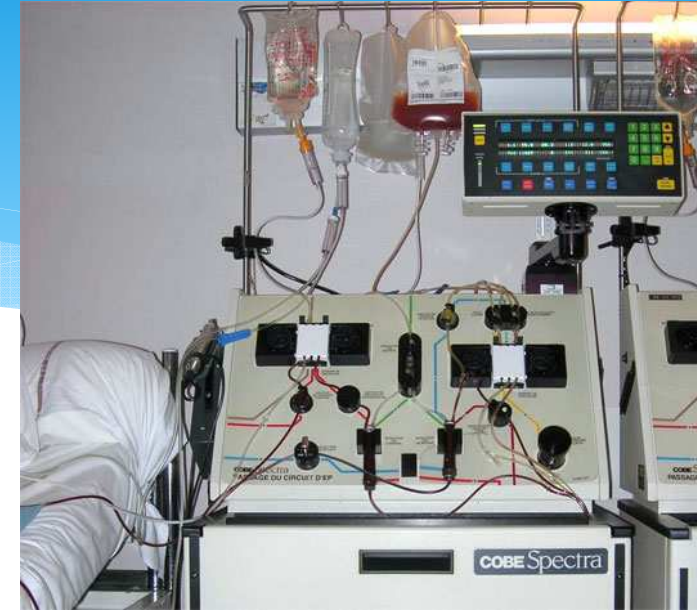
- Diagnostic du type leucémique (myelogramme)
- Donner la chimiothérapie adaptée
- Souvent pas réalisée dans les 24 premières heures (attendre le diagnostic)
- Risque de dégradation de l'état clinique au début

Source: *Leukostasis in adult acute hyperleukocytic leukemia : a clinician's digest. Hematol Oncol 2016*

Traitements

CYTHAPHERESE / LEUCOPHERESE:

- en attendant le diagnostic
- nécessite KT central (attention aux troubles de la coagulation)
- peut faire baisser les GB de 25 à 50 %
- complications: hypocalcémie (citrate), instabilité HD



Traitements

HYDROXYUREE:

- inhibe la ribonucléotide réductase (réparation de l'ADN)
- effet en 24h-48h

IRRADIATION CEREBRALE:

- si symptôme neurologique

Traitements

DEXAMETHASONE:

- dans les atteintes respiratoires sévères avec ventilation mécanique