

Urgences Hématologiques

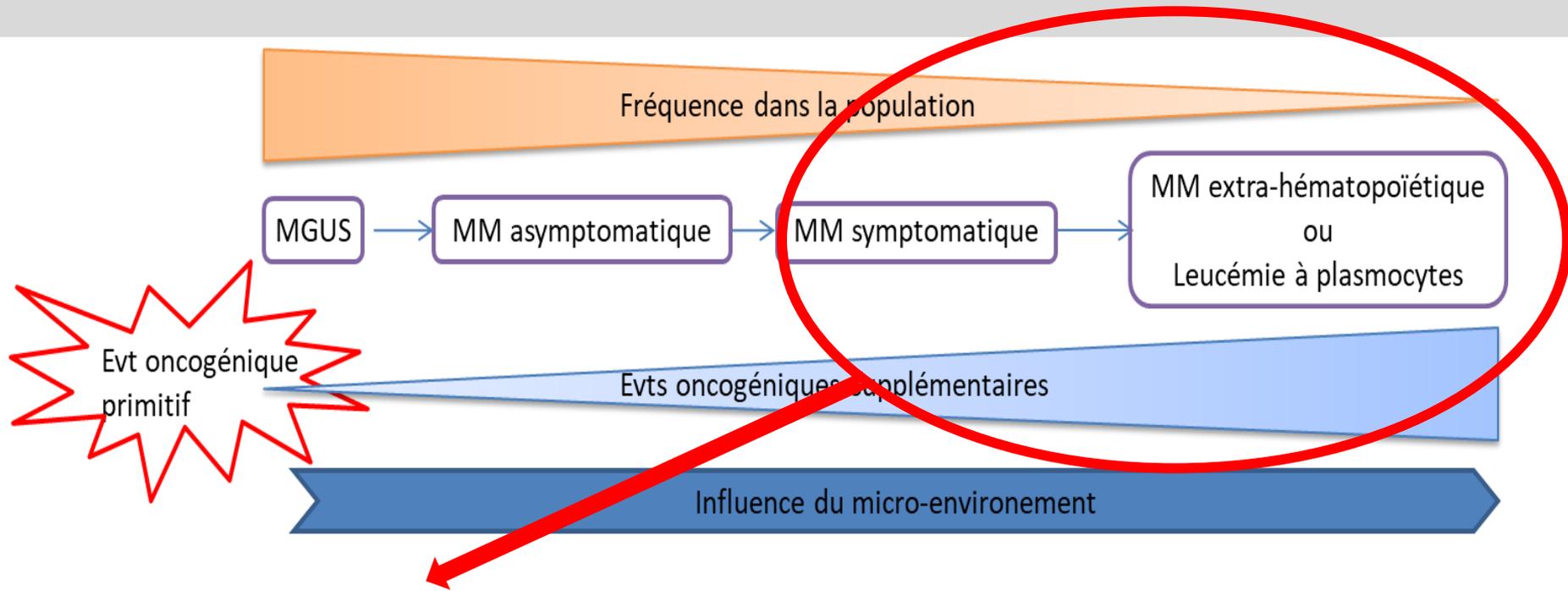
Myélome

DES Novembre 2020

Dr S. Harel

Immuno-Hématologie, Saint-Louis

Introduction



Critères CRAB = liés à la masse tumorale

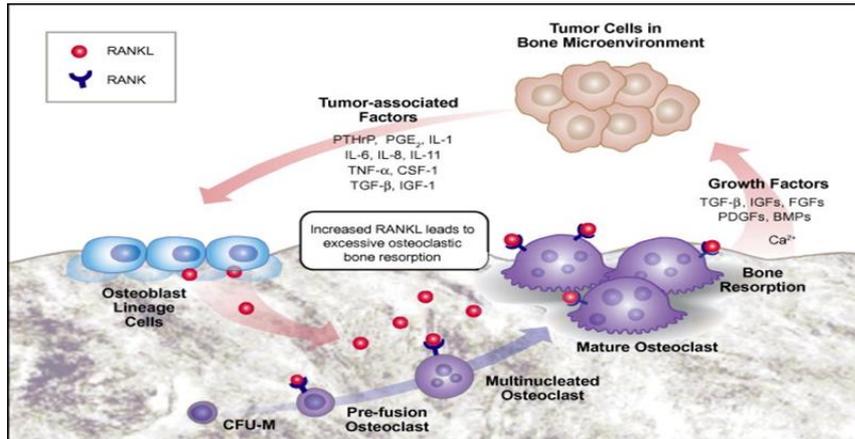
Hypercalcemia: serum calcium >0.25 mmol/L (>1 mg/dL) higher than the upper limit of normal or >2.75 mmol/L (>11 mg/dL)

Renal insufficiency: creatinine clearance <40 mL per minute or serum creatinine >177 mol/L (>2 mg/dL)

Anemia: hemoglobin value of >20 g/L below the lowest limit of normal, or a hemoglobin value <100 g/L

Bone lesions: one or more osteolytic lesion on skeletal radiography, CT, or PET/CT.

Lésions osseuses

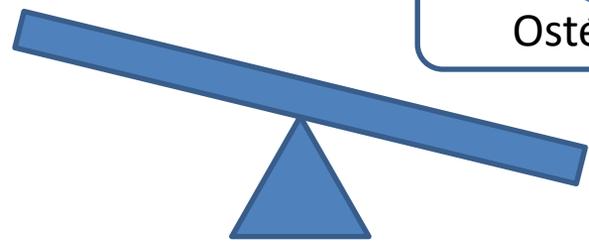


RankL

DKK1

↑↑↑
Ostéoclastes

↓↓↓
Ostéoblastes



LYTIQUE +++

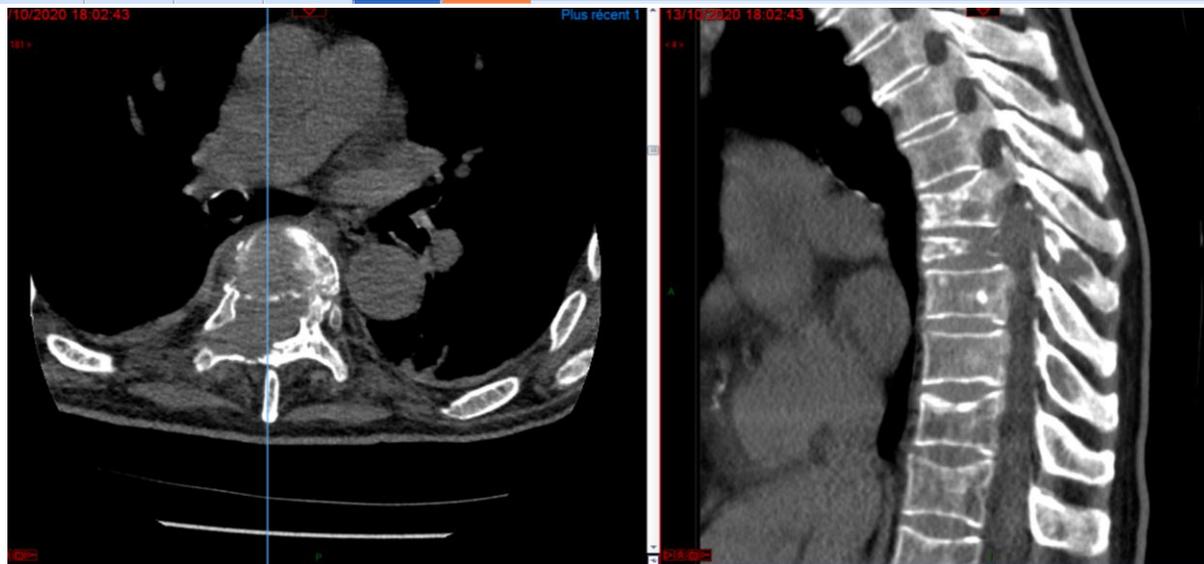
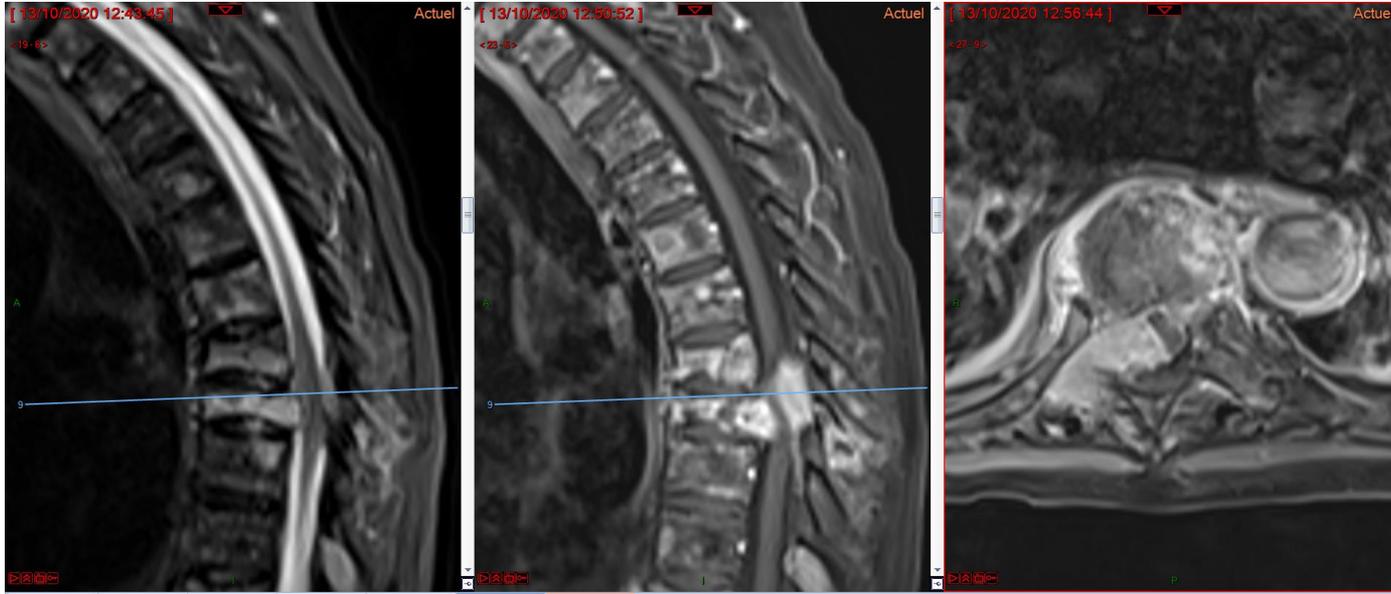
Examens radiologiques

- Examens radiologiques
 - TDM osseux. Obligatoire
 - IRM rachis complet. Souvent nécessaire.
 - TEP scanner :
 - Futur facteur pronostic
 - Meilleure caractérisation des lésions extra hématopoïétiques
- Zone douloureuse : TDM **et** IRM obligatoire

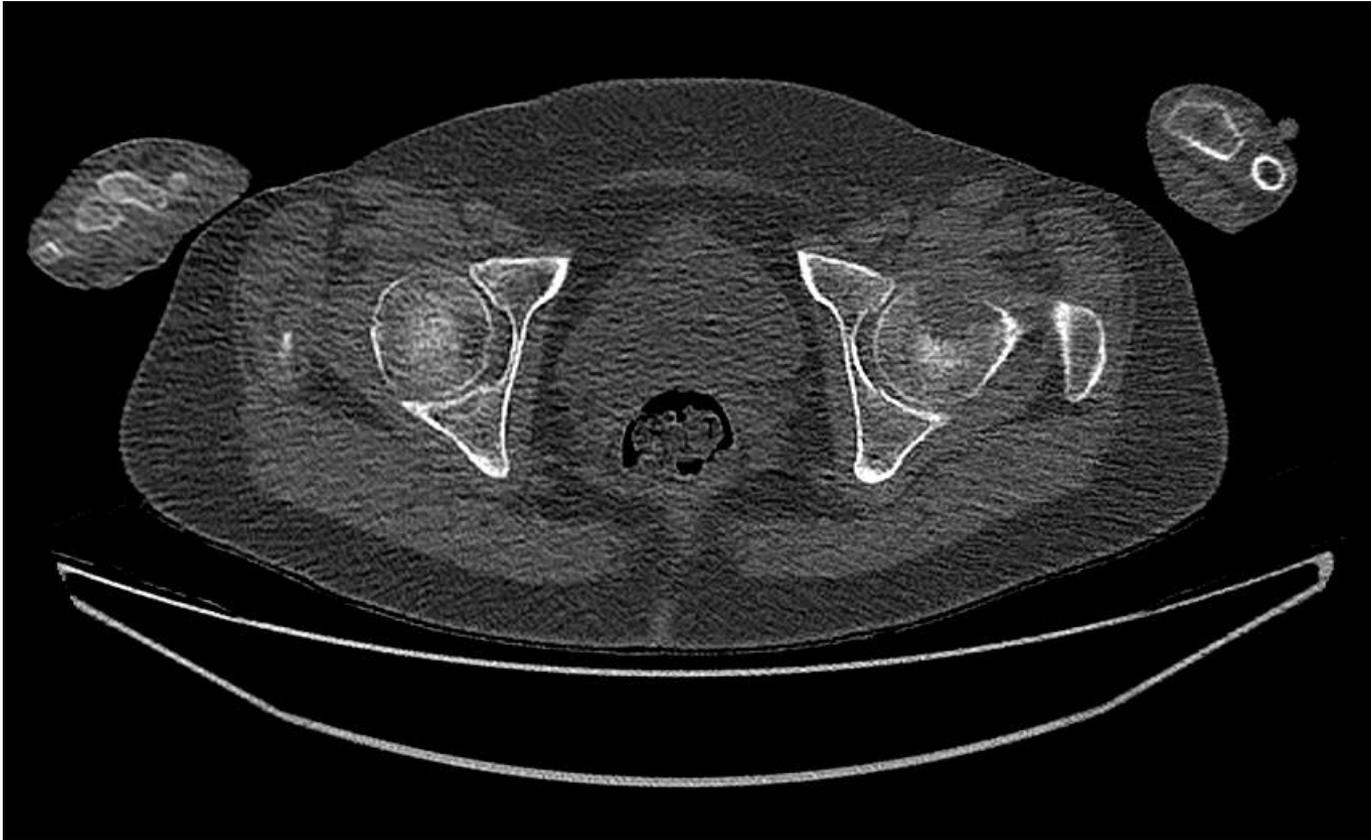
Compression médullaire (1)

- Diagnostic facile si myélome déjà connu
- Souvent précédée de signes radiculaires +++
- Douleurs du rachis
- Syndrome pyramidal, souvent incomplet
 - Déficit moteur
 - Déficit sensitif
 - ROT anormaux, Babinsky, trépidation épileptoïde
- Parfois plusieurs niveaux

Compression médullaire (2)



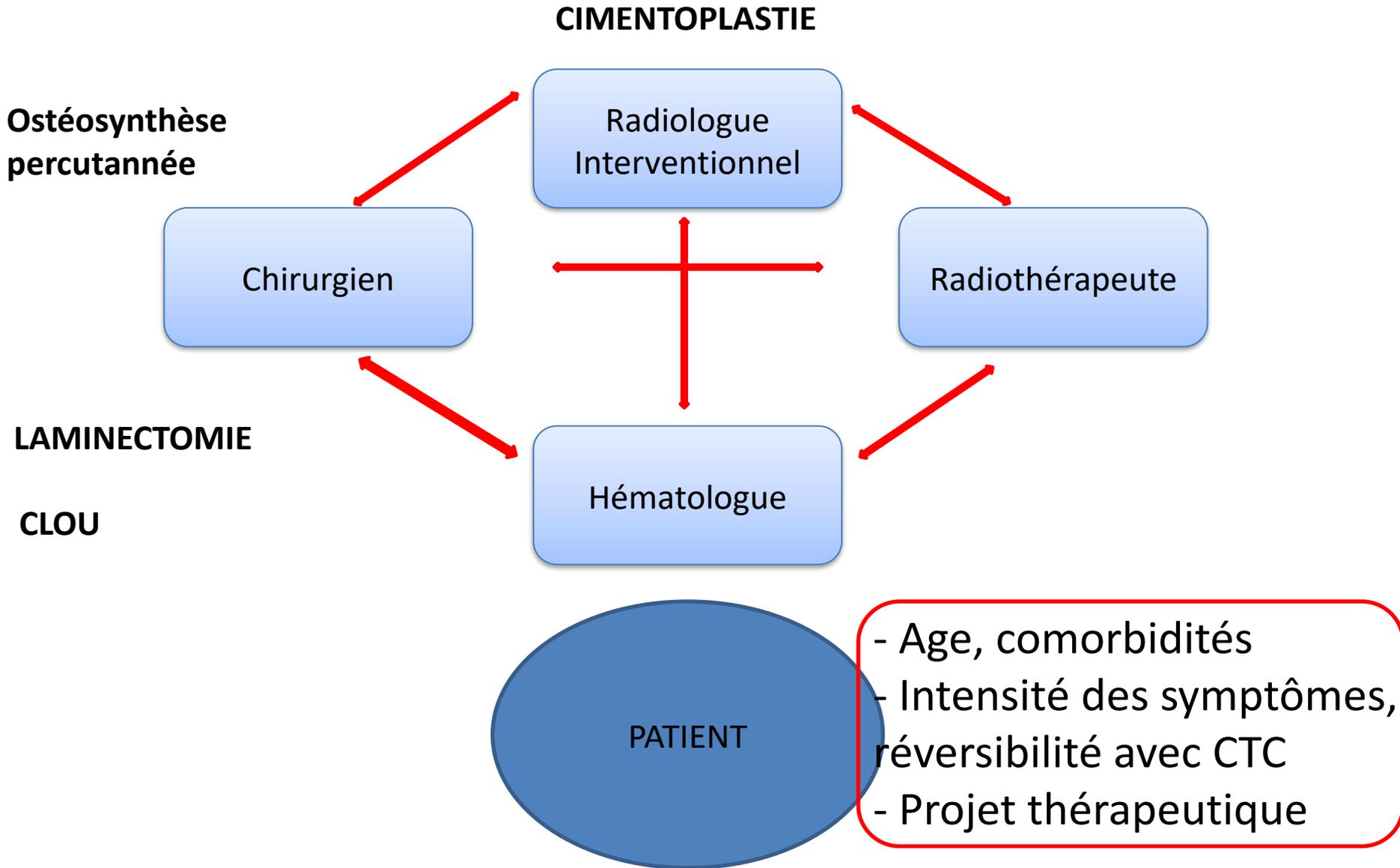
Lésions des os longs



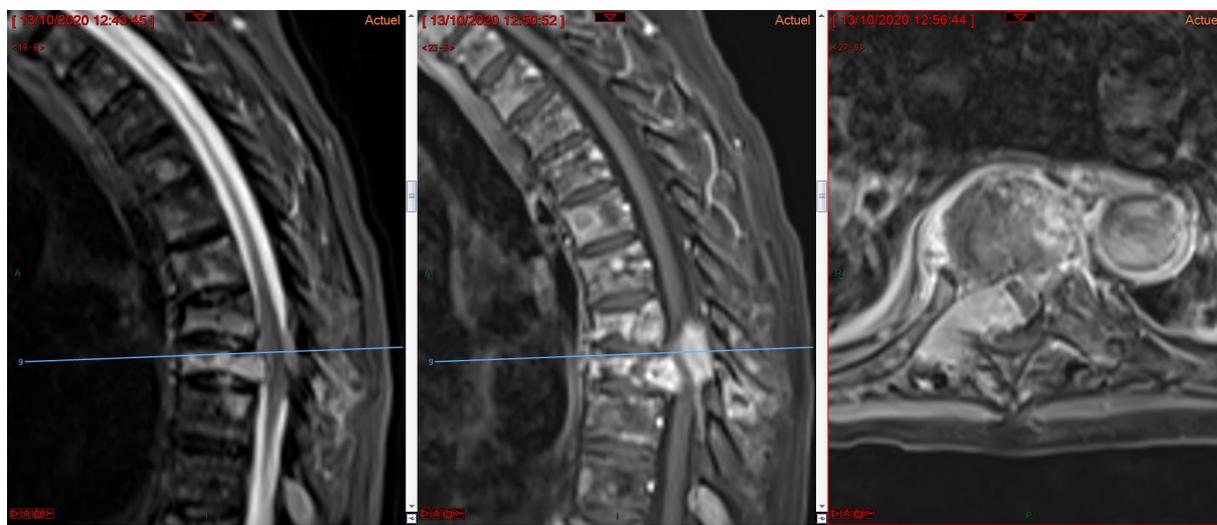
Prise en charge en urgence

- Immobilisation si lésion menaçante
 - A distance : mise en décharge de la zone : corset, béquilles, Dujarrier...
 - Prévention des TVP
- Bolus Corticoïdes (Dexaméthasone 20 à 40 mg ou Solumedrol 200 à 400 mg)
- Antalgiques (utilisation régulière de pallier 3)
- Bisphosphonates

Prise en charge pluridisciplinaire

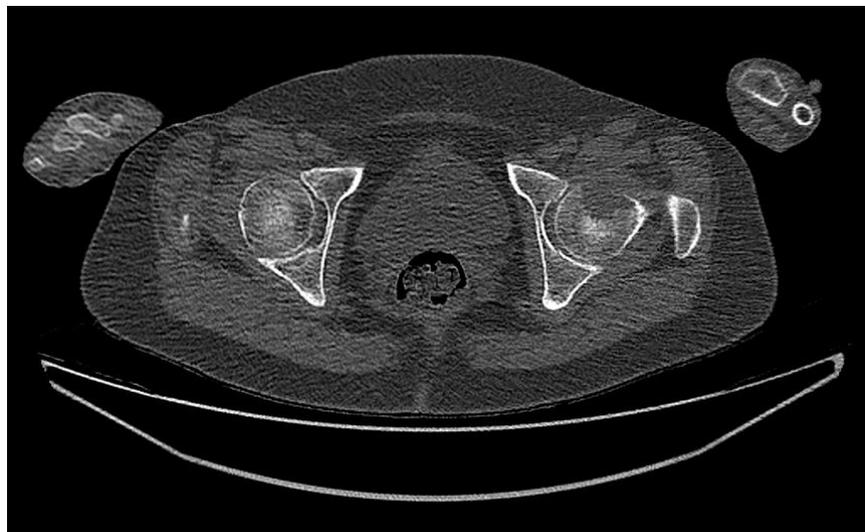


En pratique



Homme de 90 ans.
Paraparétique à l'arrivée +++

Laminectomie en urgence
(avant Dexa)
Début chimiothérapie
Radiothérapie



Femur
Douleur

Mise
Décision
Corticostéroïdes
Radiothérapie
Évaluation



Hypercalcémie

- Ca corrigée $> 2,75$ mmol/L. Urgence surtout si Ca > 3 mmol/L
- Symptomatologie :
 - *Digestive* : nausées, vomissements, douleurs abdominales parfois intenses
 - *Neuropsychique* : Somnolence, confusion, coma
 - *Cardiaque* : troubles du rythme
 - *Rénale* : aggravation insuffisance rénale via déshydratation

Traitement

- Hyperhydratation par sérum physiologique
 - A moduler en fonction de l'âge, la fonction cardiaque.
 - Surveillance diurèse et poids
- Bisphosphonates
- Bolus corticoïdes (Dexaméthasone 20 à 40 mg ou Solumedrol 200 à 400 mg)
- Quel bisphosphonate?
- Quelle dose?
- Précautions?

Principaux bisphosphonates

	• Activité anti-ostéoclastique
• Bisphosphonates	
• Etidronate (Didronel*)	• 1
• Clodronate (Clastoban*)	• 10
• Pamidronate (Aredia*, Osteepam*)	• 100
• Alendronate (Fosamax*)	• 1000
• Risedronate (Actonel*)	• 5000
• Zoledronate (Zometa*)	• 10000

Effacité

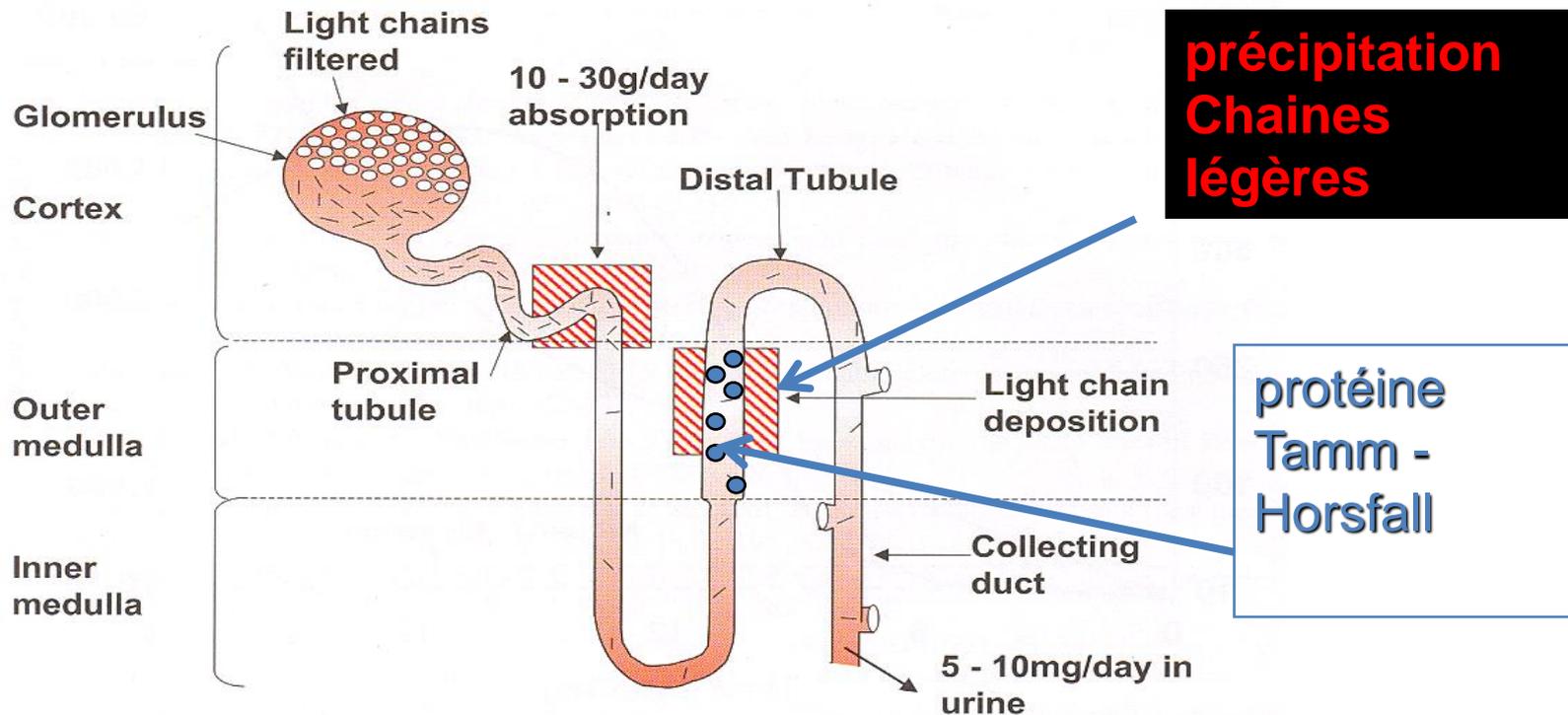
- Effacité **quasi constante** dans l'hypercalcémie
 - Retardée: baisse significative à partir du 2e jour
 - Attendre 48H pour une 2^e injection
 - Normalisation au 4-5e jour.
 - Pas (peu) d'adaptation en cas d'insuffisance rénale...
- Par ailleurs dans le myélome :
 - Réduction de l'incidence des événements osseux (24 vs 41% à 9 mois, 38 vs 51 à 21 mois)
 - Réduction des douleurs
 - Augmentation de l'espérance de vie des patients en rechute

Tolérance

- Excellente tolérance des bisphosphonates intra-veineux
 - fièvre transitoire post-perfusion (24-48h)
 - hypo-calcémie symptomatique : rare
- Ostéo-nécroses de la mâchoire (1-4%): Etat dentaire/soins dentaires ?
- Supplémentation par vitamine D et Calcium: attention au risque d 'hypercalcémie!

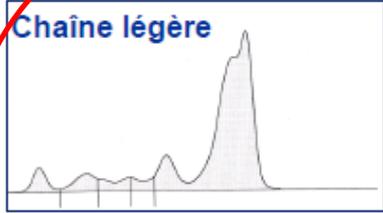
Complication rénale

- Insuffisance rénale aiguë
- Ds le CRAB : par **Néphropathie à Cylindres Myélomateux (NCM)**

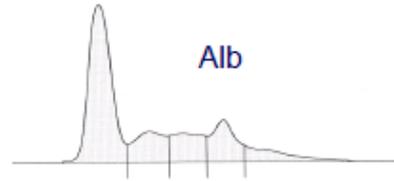


Diagnostic

Electrophorèse des protéines urinaires



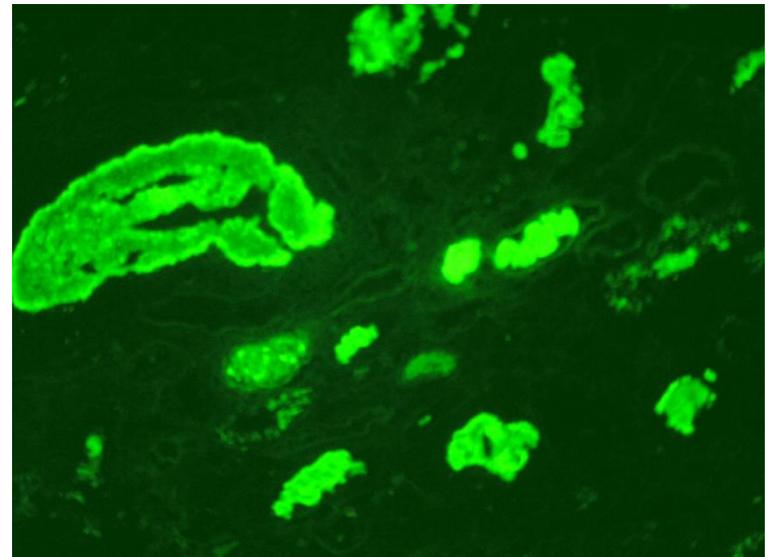
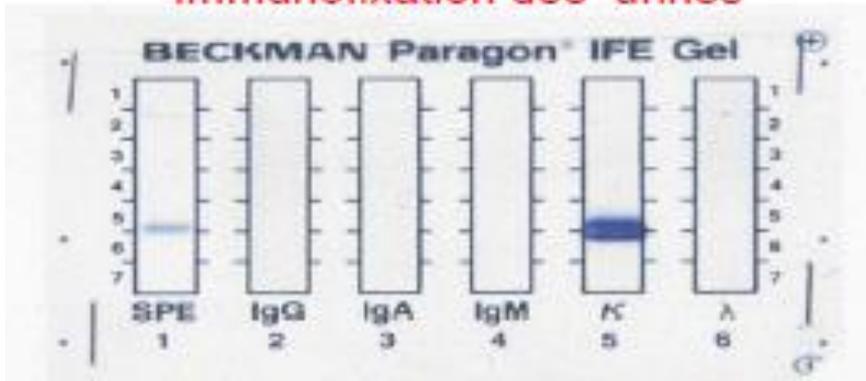
Insuffisance rénale par
tubulopathie myélomateuse
(cylindres) = **Urgence**



Glomérulopathie par
Dépôts (amylose AL, Randall
Ou cryoglobuline...



Immunofixation des urines



Traitement

- !! Préventif : facteur déclenchant fréquent
- Proscrire tout AINS +++
- Hyperhydratation alcaline
 - Sérum physiologique et Bicar 14‰
 - Surveillance diurèse et poids
 - Objectif théorique pHu > 7 et RA > 28
- Bolus de corticoïdes
- EER si critères de dialyse
 - Question des membranes de haute perméabilité non tranchée

Cas clinique

- Mme Z, 70 ans, ATCD cardiopathie ischémique
- Myélome IgA kappa pic 50 g/l à l'Eps
- Insuffisance rénale aiguë: Créatininémie 250 $\mu\text{mol/l}$
- Calcémie 3 mmol/l
- Hb: 6.5 g/dl

Traitement

- Sérum Phy 1L/24H + Bicar
- Zometa 4 mg
- 2 Culots Globulaires
- Dexaméthasone 40 mg IVL
- Daratumumab - Bortezomib

Hyperviscosité

- IgM dès 30 g/L >> IgA, IgG
- Clinique : céphalées, épistaxis, troubles de la vigilance, coma
- Bio : troubles de l'hémostase (facteur de gravité) et **fausse** anémie de dilution
- Fond d'oeil +++



Traitement

- Hyperhydratation
- Bolus de corticoïdes
- Echanges plasmatiques
- Ne pas transfuser de CG (sauf mauvaise tolérance cardiaque évidente de l'anémie)

Traitement du myélome

- Jamais urgent dans les heures suivant la prise en charge, mais à discuter rapidement
- Nombreuses options.
 - Mais dans le cadre de l'urgence, la plus maniable :
Bortezomib + Cyclophosphamide + Neodex

Complications des traitements

- **Imids:**
 - Thromboses veineuses
 - Cytopénies (Revlimid°, Pomalidomide°)
 - Constipation, rash cutané
- **Inhibiteurs du proteasome**
 - Neuropathies périphériques (Velcade°)
 - Thrombopénie, diarrhée
 - Virales (HSV, VZV)
 - Insuffisance rénale transitoire (Carfilzomib°)
- **Dexaméthasone**
 - Cardiovasculaires
 - Neuro/Psy
- **Daratumumab**
 - Réaction liée à la perfusion

Déficit immunitaire

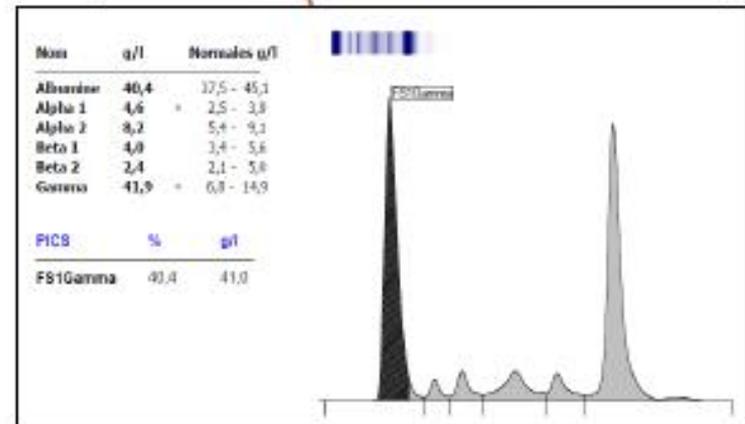
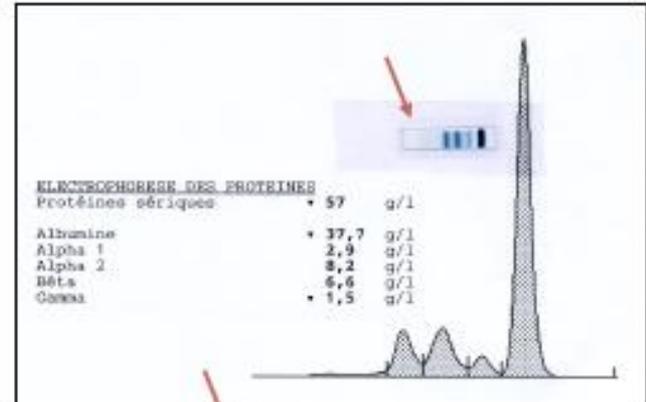
- Humoral

- **Electrophorèse des protides**

hypogammaglobulinémie
secondaire

Risque d'infections sévères à bactéries
encapsulées

Streptococcus Pneumoniae
Haemophilus Influenzae



- Cellulaire : du fait des traitements (dexa +++)

Traitement

- **Préventif primaire :**
 - Amoxicilline, Bactrim, Zelitrex
 - Vaccins :
 - Aux stades précoces et en phase de rémission
 - grippe (! entourage +++), pneumocoque
- **Curatif :** AB systématique en cas de fièvre
- **Prévention secondaire :**
 - Ig polyvalentes substitutives
 - Si un épisode sévère ou plusieurs bénins

MERCI

Bienvenue

