

Hémopathies sévères révélées aux urgences adultes : étude monocentrique de 108 patients

Severe Hematological Diseases in the Adult Emergency Department: Monocentric Study of 108 Patients

A. Pham Dang · N. Signal · E. Bennett-Petitjean · H.H. Karam · A. Penot · C. Vallejo · D. Bordessoule

Reçu le 29 mars 2015 ; accepté le 28 septembre 2015
© SFMU et Lavoisier SAS 2015

Résumé Objectif : Analyser les motifs d'admission aux urgences des patients pour lesquels une hémopathie sévère (hémopathie maligne, cytopénies sévères non malignes : purpura thrombopénique idiopathique [PTI] et microangiopathie thrombotique [MAT]) a été diagnostiquée au décours immédiat d'un passage. Les objectifs secondaires sont d'étudier les caractéristiques des patients, de leur venue aux urgences et celles des hémopathies.

Matériel et méthode : Étude transversale monocentrique rétrospective du 1^{er} janvier 2005 au 31 décembre 2006 et du 1^{er} janvier 2011 au 31 décembre 2012 aux urgences adultes du CHU de Limoges. Sélection de 1612 patients associés à un groupe homogène de maladies hématologique à partir des données du PMSI (programme de médicalisation des systèmes d'information) et inclusion de 108 patients inconnus pour un diagnostic d'hémopathie sévère.

Résultats : Les motifs d'admission sont une anomalie biologique asymptomatique (48 %), une symptomatologie non spécifique (34 %), un syndrome hémorragique (10 %) et un syndrome infectieux (7 %). Une altération de l'état général, une douleur thoracique ou une dyspnée sont des motifs de recours très fréquents aux urgences. Dans cette étude, un

diagnostic d'hémopathie maligne sur quatre fait suite à ces trois motifs d'admission. Les hémopathies malignes myéloïdes sont plus fréquemment diagnostiquées (63 %), principalement les leucémies aiguës et les myélodysplasies (59 %), par rapport aux pathologies lymphoïdes (23 %) et aux cytopénies sévères (14 %), dont les PTI et les MAT (8 %).

Conclusion : Le service des urgences contribue à identifier les hémopathies sévères. Leur mode de présentation est varié, parfois trompeur. Une collaboration étroite avec le service de spécialité est nécessaire.

Mots clés Urgence · Hémopathie maligne · Purpura thrombopénique idiopathique · Microangiopathie thrombotique · Diagnostic précoce

Abstract Aims: To analyse the purpose of visits to the emergency department (ED) when patients were finally discharged with a diagnosis of severe hematological disease (hematological malignancy [HM], severe non malignant cytopenia : idiopathic thrombocytopenic purpura [ITP] and thrombotic microangiopathy [TMA]). Secondary objectives are to study the characteristics of those patients, their ED visit and their hematological disease.

Procedure: Cross-sectional monocentric study from 2005, January 1st to 2006, December 31st and 2011, January 1st to 2012, December 31st in the adult ED of Limoges university hospital. 1612 patients associated with a hematological disease classification group were selected from PMSI (programme for medicalization of information systems) data. 108 patients, whose hematological disease had not yet been diagnosed before admission to the ED, were included.

Results: Reasons for visit are asymptomatic abnormalities of a blood sample analysis (48%), non specific symptoms (34%), an hemorrhagic syndrome (10%), a sepsis (7%). Alteration of the general status, chest pain or dyspnea are very frequent reasons for admission to the ED. In this study, one out of four diagnosis of HM were made following

A. Pham Dang (✉) · E. Bennett-Petitjean · H.H. Karam · C. Vallejo
Urgences / SMUR, CHU Limoges,
2 avenue Martin Luther King, F-87000 Limoges
e-mail : anne.phamdang@chu-limoges.fr

N. Signal
Service de médecine interne, CH St Junien

A. Penot · D. Bordessoule
Service d'hématologie clinique et de thérapie cellulaire,
CHU Limoges

D. Bordessoule
Université de Limoges, Faculté de médecine,
2, rue du Docteur Marcland, F-87025 Limoges cedex

admission for one of these three complaints. Myeloid hematological malignancies were most frequently diagnosed (63%), mainly acute leukemia and myelodysplasia (59%). Lymphoid malignancies were discovered in 25 patients (23%) and severe cytopenia in 15 patients (14%), including ITP and TMA (8%).

Conclusion: ED are involved in the diagnosis of severe hematological diseases. Clinical presentations are numerous, sometimes misleading. A close collaboration between emergency physicians and other involved specialists is required.

Keywords Emergency · Hematological malignancy · Thrombotic microangiopathy · Idiopathic thrombocytopenic purpura · Early diagnosis

Introduction

Les symptômes révélateurs des hémopathies sévères peuvent être à l'origine de situations aiguës amenant les patients dans les services d'urgence. Les hémopathies malignes (HM) et les cytopénies non malignes sévères représentées par le purpura thrombopénique idiopathique (PTI) et les microangiopathies thrombotiques (MAT) sont concernées du fait de leur gravité et/ou de leur risque évolutif.

Les données de la littérature portant sur les patients atteints d'HM admis aux urgences concernent essentiellement les patients déjà diagnostiqués avec une HM, présentant des complications au décours d'une chimiothérapie ou du fait de l'évolution de leur maladie [1–7]. Il existe de rares séries limitées et quelques cas cliniques exposant les circonstances de découverte aux urgences, inhabituelles et/ou spectaculaires, semblant éloignées des modes de révélation constatés au quotidien [8–11]. Les PTI ont fait l'objet d'études portant sur les indications thérapeutiques, notamment en situation d'urgence hémorragique [12–14]. Les MAT ont été discutées plus spécifiquement à l'intention des médecins urgentistes sous forme de cas cliniques [15–17] et de mises au point [18–20].

L'objectif principal de cette étude est d'évaluer les circonstances diagnostiques usuelles et pratiques des hémopathies sévères, en analysant les motifs d'admission aux urgences des patients pour lesquels une hémopathie sévère a été diagnostiquée au décours immédiat du passage aux urgences. L'objectif secondaire est d'étudier les caractéristiques des patients, des circonstances de leur venue aux urgences et des hémopathies.

Matériel et méthode

Une étude transversale monocentrique a été menée rétrospectivement sur deux périodes de deux années consécutives,

du 1^{er} janvier 2005 au 31 décembre 2006 et du 1^{er} janvier 2011 au 31 décembre 2012, aux urgences adultes du CHU de Limoges. Ces deux périodes ont été choisies afin d'évaluer, dans le temps, la reproductibilité des résultats.

Les 1612 patients consécutifs se présentant aux urgences adultes du CHU de Limoges pendant les deux périodes étudiées, avec un GHM hématologique, ont été sélectionnés à partir des données du PMSI (programme de médicalisation des systèmes d'information) : 830 patients en 2005-2006 et 782 patients en 2011-2012.

Les GHM hématologiques retenus étaient : M9590/3 : lymphome malin, C880 : macroglobulinémie de Waldenström, C950 : leucémie aiguë, D619 : aplasie médullaire sans précision, D70 : agranulocytose, J36 : angine phlegmoneuse, D62 : anémie post-hémorragique aiguë, D649 : anémie sans précision, D696 : thrombopénie sans précision, R040 : épistaxis, Z513 : transfusion sanguine, D689 : anomalie de la coagulation, D692 : autres purpuras.

L'étude du dossier informatisé des urgences et du dossier patient partagé de l'établissement a permis la sélection des patients diagnostiqués avec une HM, un PTI ou une MAT, soit 174 cas en 2005-2006 et 183 cas en 2011-2012. Les 108 patients, dont l'hémopathie n'était pas connue à l'admission aux urgences, ont été inclus dans l'étude, soit 53 patients en 2005-2006 et 55 patients en 2011-2012 (Fig. 1).

L'analyse des dossiers patients informatisés ainsi que des dossiers patients papier a permis le recensement des caractéristiques des patients : âge, sexe, département d'origine, situation sociale, comorbidités, nombre de médicaments pris quotidiennement (moins de 3, de 3 à 6, plus de 6, le statut polymédicamenté étant défini par une prise de plus de 3 médicaments par jour), profil de fréquentation des urgences, des hémopathies (type d'hémopathies) et des circonstances de leur venue aux urgences : motif de venue consigné par l'infirmière d'organisation de l'accueil, jour de venue : admission en semaine (du lundi 8h30 au vendredi 18h30) ou pendant le week-end (du vendredi 18h30 au lundi 8h30), heure de passage : admission de jour (8h30-18h30) / admission de nuit (18h30-8h30), signes de gravité à l'admission : présence de signes de choc à l'admission (définis par une pression artérielle systolique inférieure à 90 mmHg associée à une tachycardie avec une fréquence cardiaque supérieure à 100 pulsations/minute et/ou des signes d'insuffisance circulatoire périphérique, marbrures cutanées, extrémités froides, temps de recoloration cutanée supérieur à 3 secondes), taux d'hémoglobine inférieur à 8 g/dL (anémie sévère), de plaquettes inférieur à 20 G/L (thrombopénie sévère) et de polynucléaires neutrophiles (PNN) inférieur à 0,5 G/L (aplasie), transfusion dans les 24 premières heures, orientation post-urgence : retour à domicile ou hospitalisation, service d'affectation.

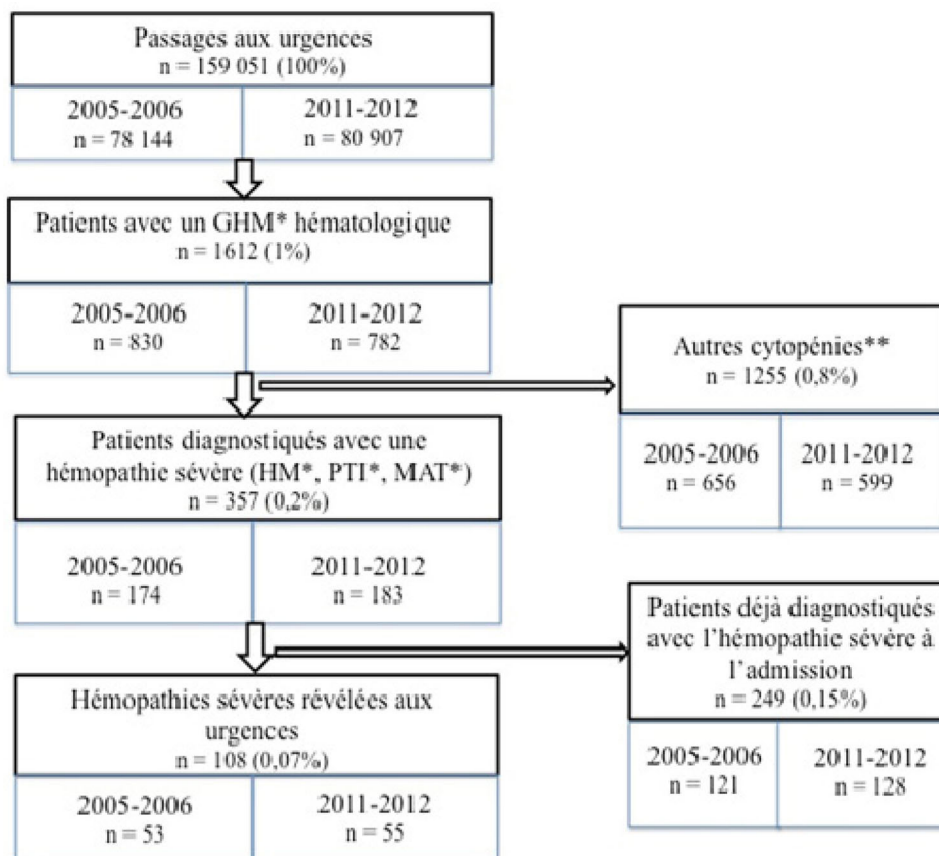


Fig. 1 Diagramme de flux des patients inclus dans l'étude. * GHM : groupe homogène de malades ; HM : hémopathie maligne ; PTI : purpura thrombopénique idiopathique ; MAT : microangiopathie thrombotique. ** Cytopénies d'origine hémorragique, carencielle, inflammatoire, infectieuse ou toxique/médicamenteuse

Analyse statistique

Les variables quantitatives ont été décrites par la moyenne et l'écart-type. Les variables qualitatives ont été décrites par des pourcentages. Les variables qualitatives ont été comparées, en situation bilatérale, avec un test du Chi² de Pearson. Le seuil de significativité retenu était 0,05.

Résultats

Sur les deux périodes étudiées, 159 051 passages ont été comptabilisés (100 %), 1612 patients ont présenté un GHM hématologique (1 %) et 108 patients ont été diagnostiqués avec une hémopathie sévère au décours immédiat du passage aux urgences (0,07 %) (Fig. 1).

Le motif d'admission est une anomalie biologique asymptomatique dans 52 cas (48 %), un motif non spécifique dans 37 cas (34 %), un syndrome hémorragique dans 11 cas (10 %), un syndrome infectieux dans 8 cas (7 %) (Tableau 1).

Les caractéristiques des 108 patients de l'étude sont résumées dans le Tableau 2. La moyenne d'âge des patients est

de 68 ans ± 19. Soixante patients sont âgés de plus de 70 ans (56 %) et 38 patients, de plus de 80 ans (35 %). La proportion d'hommes (57 %) est légèrement supérieure à celle des femmes (43 %). Soixante-quinze patients sont venus aux urgences adressés par le médecin traitant (69 %). Sept patients ont été adressés par un médecin remplaçant ou SOS médecin (7 %), 14 patients, par le centre 15 ou par un médecin hospitalier (13 %). Dix patients sont venus d'eux-mêmes ou de l'initiative de leur entourage (9 %). Les modalités d'adressage n'étaient pas connues pour deux patients. Quarante-deux patients sont venus aux urgences avec un courrier médical (74 %). Soixante-douze patients sont venus aux urgences en journée (67 %) et l'admission a eu lieu pendant la semaine dans 88 cas (82 %). Concernant les signes de gravité à l'admission, des signes de choc étaient présents à l'admission chez un seul patient. À l'admission, 26 patients avaient un taux d'hémoglobine entre 6 et 8 g/dL (24 %). Huit patients avaient un taux d'hémoglobine inférieur à 6 g/dL (7 %). Le taux d'hémoglobine n'a pas été retrouvé pour cinq patients. Vingt et un patients avaient un taux de plaquettes inférieur à 20 G/L (19 %) et 22 patients, un taux de PNN inférieur à 0,5 G/L (20 %). Le taux de plaquettes n'a pas été

Tableau 1 Motifs d'admission aux urgences.			
	2005-2006	2011-2012	Total
	n (%)	n (%)	n (%)
Anomalie biologique asymptomatique	21 (40)	31 (56)	52 (48)
Symptômes non spécifiques	19 (36)	18 (33)	37 (35)
Signes généraux :	11 (21)	3 (5)	14 (13)
AEG* / asthénie	11	1	12
Douleurs diffuses	0	1	1
Malaises	0	1	1
Chutes	2 (4)	2 (4)	4 (4)
Symptômes cardiovasculaires :	1 (2)	7 (13)	8 (7)
Douleur thoracique / dyspnée	1	6	7
Suspicion de phlébite	0	1	1
Symptômes neurologiques :			
Céphalées, paresthésies, vertiges	1 (2)	3 (5)	4 (4)
Symptômes digestifs :	4 (7)	1 (2)	5 (5)
Douleur abdominale	3	1	4
Diarrhées	1	0	1
Symptômes psychiatriques :	0	2 (4)	2 (2)
Dépression / angoisse	0	1	1
Tentative d'autolyse	0	1	1
Syndrome infectieux	7 (13)	1 (2)	8 (7)
Syndrome hémorragique	6 (11)	5 (9)	11 (10)
TOTAL	53 (100)	55 (100)	108 (100)

* AEG= altération de l'état général.

retrouvé pour huit patients et le taux de PNN, pour sept patients. Dans les 24 premières heures, 24 patients ont été transfusés en culots de globules rouges (22 %). Onze patients ont été transfusés en culots plaquettaires (10 %). Quatre patients ont été transfusés à la fois en culots plaquettaires et en culots de globules rouges (4 %). Quarante-treize patients ont été hospitalisés (86 %). Parmi eux, 30 ont été admis dans le service d'hématologie (32 %). Quinze patients sont rentrés à domicile (14 %) et 12 d'entre eux ont été reconvoqués en consultation dans le mois suivant le passage aux urgences (80 %) (Tableau 3). Les hémopathies diagnostiquées au décours du passage aux urgences sont une leucémie aiguë myéloïde dans 50 cas (46 %), une myélodysplasie dans 14 cas (13 %), une pathologie lymphoïde dans 25 cas (23 %), et une cytopénie sévère maligne ou non dans 15 cas (14 %), répartis en six cas d'aplasie médullaire congénitale ou idiopathique, huit cas de PTI et un cas de MAT (Tableau 4).

Parmi les motifs non spécifiques, l'altération de l'état général correspond au motif d'admission de 16 cas d'hémopathies sévères, notamment huit cas de leucémies aiguës et quatre cas de lymphomes agressifs. Les motifs « douleur thoracique » et « dyspnée » sont à l'origine du diagnostic de quatre leucémies aiguës, deux myélodysplasies et d'une maladie de Vaquez (Tableau 5).

Discussion

Le service des urgences assure, de par sa fonction de service-porte, un rôle clé dans l'identification des pathologies graves rapidement évolutives, ainsi que dans l'initiation du parcours de soins des patients. Les HM, les PTI et les MAT peuvent avoir une évolution fulgurante avec une menace du pronostic vital dès les premiers symptômes. Le pourcentage des passages correspondant aux urgences révélatrices d'hémopathies sévères est faible dans notre centre, relativement à l'ensemble des passages annuels. Les hémopathies sévères sont en effet des pathologies peu fréquentes avec une incidence de 0,2 à 2,9 cas / 100 000 habitants / an selon le type d'HM [21], 1,6 cas / 100 000 habitants / an pour les PTI [22] et 6 à 8 cas / million d'habitants / an pour les MAT [19]. Cette étude, descriptive, fait un premier point sur la situation des hémopathies sévères aux urgences adultes. Elle appelle d'autres évaluations, qui porteraient notamment sur la qualité des soins et des orientations et les délais de prise en charge. Elle incite à envisager une filière d'urgences hématologiques dédiée aux suspicions diagnostiques. En effet, une étude effectuée dans notre centre, en parallèle de ce travail, a montré une efficacité des mesures visant à diminuer les passages aux urgences des patients déjà diagnostiqués avec une hémopathie sévère, comme les numéros verts médicaux et

Tableau 2 Caractéristiques des patients à l'admission aux urgences.			
	2005-2006	2011-2012	Total
	n (%)	n (%)	n (%)
Caractéristiques démographiques			
Âge moyen	71 (18)	65 (19)	68 (19)
(écart-type)			
Patients âgés >= 70 ans	34 (64)	26 (47)	60 (56)
Patients âgés >= 80 ans	23 (43)	15 (27)	38 (35)
Proportion d'hommes	26 (49)	36 (65)	62 (57)
Proportion de femmes	27 (51)	19 (35)	46 (43)
Caractéristiques non hématologiques			
Comorbidité(s)	37 (70)	48 (87)	85 (79)
Polymédication			
Non < 3	16 (30)	22 (40)	38 (35)
Oui (3-6)	14 (26)	15 (27)	29 (27)
Oui (> 6)	23 (43)	18 (33)	41 (38)
Isolement social	8 (15)	11 (20)	19 (18)
Caractéristiques hématologiques			
Hémogramme			
Taux d'hémoglobine (en g/dL)			
< 6	5 (9)	3 (5)	8 (7)
[6 - 8[18 (34)	8 (14)*	26 (24)
[8 - 10[13 (25)	18 (33)	31 (29)
>= 10	14 (26)	24 (44)	38 (35)
NC**	3 (6)	2 (4)	5 (5)
Taux de plaquettes (en Giga/L)			
< 20	12 (23)	9 (16)*	21 (19)
[20 - 50[10 (19)	10 (18)	20 (19)
[50 - 100[10 (19)	13 (24)	23 (21)
>= 100	15 (28)	21 (38)	36 (33)
NC	6 (11)	2 (4)	8 (7)
Taux de PNN** (en Giga/L)			
< 0,5	15 (28)	7 (13)*	22 (20)
[0,5 - 1[7 (13)	4 (7)	11 (10)
>= 1	29 (55)	39 (71)	68 (63)
NC	2 (4)	5 (9)	7 (7)
TOTAL	53 (100)	55 (100)	108 (100)
* Comparaison des échantillons 2005-2006 et 2011-2012, p < 0,05.			
** NC : non connu ; PNN : polynucléaire neutrophile.			

Tableau 3 Caractéristiques des passages aux urgences.			
	2005-2006	2011-2012	Total
	n (%)	n (%)	n (%)
Modalité d'adressage			
Médecin traitant	2 (4)	5 (9)	7 (7)
Médecin remplaçant ou SOS médecin	3 (6)	11 (20)	14 (13)
Centre 15 ou médecin hospitalier	7 (13)	3 (5)	10 (9)
Patient lui-même ou son entourage	1 (2)	1 (2)	2 (2)
Courrier d'adressage	41 (77)	39 (74)	80 (74)
Admission			
Journée	38 (72)	34 (62)	72 (67)
Nuit	15 (28)	21 (38)	36 (33)
Semaine	48 (91)	40 (73)	88 (82)
Week-end	5 (9)	15 (27)	20 (18)
Orientation post-urgences			
<i>Retour à domicile</i>			
Avec consultation en hématologie dans le mois	8 (73)	4 (100)	12 (80)
Hospitalisation	42 (79)	51 (93)	93 (86)
Hématologie	12 (29)	18 (35)	30 (32)
Autre service	30 (71)	33 (65)	63 (68)
Transfert secondaire en hématologie	13 (31)	17 (33)	30 (32)
Total	53 (100)	55 (100)	108 (100)

paramédicaux, ainsi que le travail en réseau de soins avec les centres hospitaliers périphériques.

Concernant les HM, l'étude britannique EURO CARE-4 souligne l'importance d'un diagnostic et d'une prise en charge précoces du fait de leur impact sur la mortalité à court et moyen termes, notamment pour les lymphomes non hodgkiniens, où le taux de survie à un an est significativement plus faible en Grande-Bretagne par rapport à la moyenne européenne, du fait d'un diagnostic retardé ou d'un défaut de prise en charge initiale [23]. L'impact négatif d'un retard à la prise en charge est également rapporté dans une étude française multicentrique, concernant plus spécifiquement les leucémies aiguës promyélocyaires, où le bénéfice des nouvelles thérapeutiques basées sur les agents différenciants (acide tout-trans-rétinoïque, arsenic) est annulé en cas de délai thérapeutique [24]. Les délais thérapeutiques pour les HM sont moins urgents, de l'ordre de quelques jours à quelques semaines, sauf pour les LAM promyélocyaires où le traitement par les agents différenciants doit idéalement débuter dans les 24 heures, et les tableaux de choc hémorragique, de médiastin compressif et de compression médullaire, où le

Tableau 4 Types d'hémopathies diagnostiquées au décours du passage aux urgences.

Type d'hémopathies	2005-2006 n (%)	2011-2012 n (%)	Total n (%)
Pathologies myéloïdes	32 (60)	36 (65)	68 (63)
Leucémies aiguës myéloïdes (LAM)			
LAM 3*	1	2	3
Autres LAM	25	22	47
Myélodysplasies	5 (9)	9 (16)	14 (13)
Anémies réfractaires	5	8	13
LMMC*	0	1	1
LMC*	0	1 (2)	1 (1)
Vaquez	0	1 (2)	1 (1)
Splénomégalie myéloïde	1 (2)	1 (2)	2 (2)
Pathologies lymphoïdes	14 (26)	11 (20)	25 (23)
LNH*/Hodgkin	8 (15)	5 (9)	13 (12)
Lymphomes agressifs	6 (11)	3 (5)	9 (8)
L. à grandes cellules*	4	3	7
L. du manteau*	2	0	2
L. de Burkitt*	0	0	0
Autres lymphomes	2 (4)	2 (4)	4 (4)
LLC*	2 (4)	1 (2)	3 (3)
Myélome multiple	3 (6)	4 (7)	7 (6)
Waldenström	1 (2)	1 (2)	2 (2)
Autres hémopathies	7 (13)	8 (15)	15 (14)
Aplasies médullaires	5 (9)	1 (2)	6 (6)
Thrombopénies sévères	2 (4)	7 (13)	9 (8)
PTI*	2	6	8
MAT*	0	1	1
TOTAL	53 (100)	55 (100)	108 (100)

*LAM 3 : leucémie aiguë myéloblastique de type 3 (classification FAB) ou leucémie aiguë promyélocytaire ; LMMC : leucémie myélonocyttaire chronique ; LMC : leucémie myéloïde chronique ; LNH : lymphome non hodgkinien ; L. à grandes cellules : lymphome à grandes cellules ; L. du manteau : lymphome du manteau ; L. de Burkitt : lymphome de Burkitt ; LLC : leucémie lymphoïde chronique ; PTI : purpura thrombopénique idiopathique ; MAT : microangiopathie thrombotique.

traitement doit être instauré dans les plus brefs délais. Les cytopénies sévères non malignes (MAT, PTI) nécessitent la mise en œuvre rapide d'un traitement symptomatique aux urgences. Le traitement spécifique sera souvent débuté dans le service de spécialité dans les heures qui suivent. Ainsi, Gardy et al. insistent sur le rôle primordial de l'urgentiste dans la prise en charge des MAT car le pronostic est transformé et excellent grâce à un diagnostic et une thérapeutique rapides [19]. Le pronostic des PTI sévères est également

corrélé à la précocité du diagnostic et la qualité de la thérapeutique engagée [12,14,25].

Les tableaux classiques révélateurs d'HM peuvent être classés en urgences métaboliques (leucostase, syndrome de lyse tumorale spontanée, CIVD, acidose lactique), compressives (syndrome cave supérieur, compression médullaire, péricardite maligne), infectieuses et hémorragiques. La littérature est pauvre concernant les circonstances diagnostiques des HM aux urgences. Sont essentiellement retrouvés des cas cliniques rapportant des expériences de compression médullaire [8], d'acidose lactique de type B [9], de rupture splénique [10], de péricardite maligne [11]. Dans notre étude, un patient sur six présente un syndrome infectieux ou hémorragique. L'absence d'urgences compressives peut s'expliquer par l'admission directe des patients dans les services de spécialité. Les autres tableaux classiques n'ont pas été retrouvés. En revanche, le nombre important de motifs non spécifiques aboutissant à un diagnostic d'HM, incite à les garder en mémoire en tant que diagnostic étiologique. En effet, un tiers des patients de notre étude sont concernés. Une altération de l'état général, une douleur thoracique ou une dyspnée sont des motifs de recours très fréquents aux urgences [26]. Dans notre étude, un diagnostic d'hémopathie maligne sur quatre faisait suite à ces trois motifs d'admission. Une douleur thoracique peut être le symptôme révélateur d'une leucostase. Nos données révèlent que c'est le cas pour deux des six patients ayant été admis pour ce motif. La difficulté du cheminement diagnostique face à une symptomatologie plurielle et non spécifique est soulignée par Howell et al. pour les HM (*Haematological Malignancy Research Network*) [27].

Les MAT associent une anémie hémolytique mécanique, une thrombopénie sévère et une défaillance d'organe (notamment insuffisance rénale, déficit neurologique, défaillance hémodynamique). La pentade anémie - thrombopénie - fièvre - signes neurologiques et insuffisance rénale est rarement retrouvée [17-19]. Les manifestations parfois trompeuses des MAT ont fait l'objet de quelques publications : MAT révélées sous la forme d'un accident vasculaire ischémique transitoire chez le sujet jeune, un syndrome coronarien aigu, des céphalées persistantes associées à des ménorragies chez une patiente présentant un fibrome utérin [15-17]. Le motif d'admission de notre patiente était « céphalées et paresthésies ». Il s'agissait d'une femme enceinte (G2P1, 3^e trimestre). Elle ne présentait pas de signes de choc à l'admission, mais la biologie révélait une bicytopénie sévère associée à une insuffisance rénale.

Les PTI sont un diagnostic d'élimination. Une thrombopénie isolée sans anomalie des autres lignées associée ou non à des signes hémorragiques de gravité variable constitue le tableau classique d'entrée dans la maladie. Le médecin urgentiste doit au préalable éliminer les autres causes de thrombopénie : fausse thrombopénie par coagulation du

Tableau 5 Détail des motifs non spécifiques d'admission selon l'hémopathie diagnostiquée.							
Symptômes	AEG*	Chute	Cardiovasculaires et respiratoires	Neurologiques	Digestifs	Psychiatriques	TOTAL
Hémopathies							
Pathologies myéloïdes	9	1	7	1	1	2	21
LAM*	8	1	4*a	1*b	1*c	1*d	
Myélodysplasies	1	-	2*a'	-	-	1*e	
LMC*	-	-	-	-	-	-	
Vaquez	-	-	1*a'	-	-	-	
Splénomégalie myéloïde	-	-	-	-	-	-	
Pathologies lymphoïdes	6	2	1	1	1	-	11
LNH*/Hodgkin	1*f	-	-	-	-	-	
Lymphomes agressifs	4	-	-	-	-	-	
L. à grandes cellules*	3	-	-	1*h	1*c	-	
L. du manteau*	1	-	-	-	-	-	
L. de Burkitt*	-	-	-	-	-	-	
LLC*	-	-	1*g	-	-	-	
Myélome Multiple	1	1	-	-	-	-	
Waldenström	-	1	-	-	-	-	
Autres hémopathies	1	1	-	3	-	-	5
Aplasies médullaires	1	1	-	-	-	-	
Thrombopénies sévères	-	-	-	3	-	-	
PTI*	-	-	-	2*i	-	-	
MAT*	-	-	-	1*j	-	-	
Total	16	4	8	5	2	2	37

* AEG : altération de l'état général ; LAM : leucémie aiguë myéloïde ; LMC : leucémie myéloïde chronique ; LNH : lymphome non hodgkinien ; L. à grandes cellules : lymphome à grandes cellules ; L. du manteau : lymphome du manteau ; L. de Burkitt : lymphome de Burkitt ; LLC : leucémie lymphoïde chronique ; PTI : purpura thrombopénique idiopathique ; MAT : microangiopathie thrombotique. *a : douleur thoracique n=2 ; dyspnée n=2 ; *a' : douleur thoracique ; *b : vertiges ; *c : douleur abdominale aiguë ; *d : anorexie/syndrome dépressif ; *e : intoxication médicamenteuse volontaire ; *f : douleurs diffuses ; *g : suspicion de phlébite ; *h : céphalées aiguës ; *i : demande de bilan neurologique n=1 ; malaise sans perte de connaissance n=1 ; *j : céphalées, paresthésies.

prélèvement dans un tube non citraté, thrombopénie par séquestration splénique, par consommation (CIVD, MAT), d'origine immunologique secondaire (infection VIH, VHC, cause médicamenteuse, maladie auto-immune). La proportion de PTI se présentant sur un mode hémorragique cataclysmique varie selon les études de 0 à 5 % [14,25]. Notre étude corrobore ces chiffres puisqu'aucun des patients diagnostiqués avec un PTI ne présentait de signes de choc à l'admission. Il est intéressant de noter que seuls deux d'entre eux présentaient un syndrome hémorragique. La moitié avaient une thrombopénie sévère avec un taux de plaquettes inférieur à 20 G/L.

La difficulté pour le médecin urgentiste réside principalement dans la démarche diagnostique face à une thrombopénie [20]. Un avis spécialisé précoce permet d'optimiser la prise en charge thérapeutique [14].

La population étudiée est composée de patients polypathologiques dont l'âge est supérieur à 70 ans dans la moitié

des cas et à 80 ans dans plus d'un tiers des cas, avec une légère prépondérance masculine. Ces taux sont similaires à ceux observés dans le service d'hématologie du CHU de Limoges, où 61 % des patients suivis sont âgés de 65 ans et plus, 37 %, de 75 ans et plus, avec une proportion d'hommes légèrement prédominante.

D'après la DREES (direction de la recherche, des études, de l'évaluation et des statistiques, 2003), seuls 16 % des patients déclaraient avoir été adressés aux urgences par leur médecin traitant [26]. Dans notre étude, l'implication du médecin traitant était bien supérieure, puisque près des deux tiers des admissions étaient de son fait. En outre, il est possible que cette proportion sous-évalue son implication, du fait du caractère rétrospectif du recueil des données. En effet, un adressage par le centre 15 ou une venue spontanée du patient peut dissimuler un adressage par le médecin traitant. La gravité ou la complexité de la symptomatologie présentée par le patient et/ou les résultats alarmants d'une biologie

faite en ville sont autant d'éléments pouvant expliquer la forte implication des médecins traitants. La saturation du service de spécialité, interdisant une admission directe, pourrait également expliquer certaines de ces admissions.

Contrairement aux données de la DREES, qui faisait état d'une fréquentation des urgences équivalente le week-end et la semaine, les admissions des urgences révélatrices d'hémopathies sévères ont eu lieu davantage en journée et principalement la semaine. Par ailleurs, le taux d'hospitalisation dans notre étude était bien supérieur à ceux rapportés dans le rapport ministériel (86 % vs 19 % tous âges confondus et 50 à 60 % après 70 ans) [26].

Le nombre de patients présentant des signes de gravité biologiques semble diminuer d'une période d'étude à l'autre (2005-2006 vs 2011-2012). Une différence significative est observée pour le taux d'hémoglobine et le taux de PNN. En effet, une anémie sévère et une aplasie sont moins fréquentes au cours de la période la plus récente. Le nombre de patients présentant une thrombopénie sévère n'est pas significativement différent d'une période à l'autre. Une campagne de formation auprès des médecins généralistes du Limousin ayant été initiée en 2008, il est possible que cette tendance soit le reflet d'une amélioration des pratiques. Elle se manifesterait par une plus grande réactivité, un recours plus rapide au plateau spécialisé et des tableaux moins sévères à la prise en charge initiale.

Les leucémies aiguës sont les hémopathies les plus fréquemment diagnostiquées aux urgences, probablement du fait d'un tableau initial bruyant lié à une prolifération maligne rapide. Dans notre étude, des signes de choc à l'admission ont été identifiés chez un seul patient, qui avait une leucémie aiguë myéloblastique (LAM). La prédominance des leucémies aiguës aux urgences contraste avec les données épidémiologiques récentes générales de Monnereau et al. qui identifient les lymphomes comme pourvoyeurs de plus des deux tiers de nouveaux cas d'hémopathies malignes en France métropolitaine, loin devant les leucémies aiguës. Ainsi, quatre types d'HM représentent 50 % de la totalité des nouveaux cas en 2012 : les myélomes, les leucémies lymphoïdes chroniques, les lymphomes B à grandes cellules et les myélodysplasies [21]. Les données du service d'hématologie du CHU de Limoges sont superposables aux données nationales. Les pathologies lymphoïdes ont plus volontiers un mode d'évolution lent. Aussi, leur parcours de soins débute-t-il plus fréquemment par une consultation spécialisée que par une admission aux urgences. Les myélodysplasies sont fréquemment de découverte fortuite aux urgences.

Conclusion

Parmi les nombreuses urgences diagnostiques, les services d'urgences sont confrontés à la découverte d'hémopathies

sévères caractérisées par une présentation souvent non spécifique mais d'évolution potentiellement explosive. Savoir évoquer et diagnostiquer une HM, un PTI ou une MAT peut être difficile. Une collaboration entre les professionnels hématologues et urgentistes est indispensable, d'autant plus que la rapidité et l'efficacité de la prise en charge initiale sont étroitement corrélées au pronostic de la maladie.

Liens d'intérêts : Les auteurs déclarent ne pas avoir de lien d'intérêt.

Références

1. Sadik M, Ozlem K, Huseyin M, et al (2014) Attributes of cancer patients admitted to the emergency department in one year. *World J Emerg Med* 5:85-90
2. Vandyk AD, Harrison MB, Macartney G, et al (2012) Emergency department visits for symptoms experienced by oncology patients: a systematic review. *Support Care Cancer* 20:1589-99
3. Mayer DK, Travers D, Wyss A, et al (2011) Why do patients with cancer visit emergency departments? Results of a 2008 population study in North Carolina. *J Clin Oncol* 29:2683-8
4. Barbera L, Atzema C, Sutradhar R, et al (2013) Do patient-reported symptoms predict emergency department visits in cancer patients? A population-based analysis. *Ann Emerg Med* 61:427-37
5. Zojer N, Ludwig H (2007) Hematological emergencies. *Ann Oncol* 18:i45-i48
6. Zuckerman T, Ganzel C, Tallman, MS, et al (2012) How I treat hematologic emergencies in adults with acute leukemia. *Blood* 120:1993-2002
7. Díaz-Couselo FA, O'Connor JM, Nervo A, et al (2004) Non-scheduled consultation in oncologic patients. How many of them are true emergencies? An observational prospective study. *Support Care Cancer* 12:274-7
8. Popescu M, Popov V, Popescu G, et al (2012) Spinal involvement with spinal cord compression syndrome in hematological diseases. *Rom J Morphol Embryol* 53:1069-72
9. Ouchikhe A, Le Bivic JL, Longuet O, et al (2014) Une acidose lactique sévère révélatrice d'une hémopathie maligne. *Ann Fr Anesth Reanim* 33:430-2
10. Biswas S, Keddington J, McClanathan J (2006) Large B-cell lymphoma presenting as acute abdominal pain and spontaneous splenic rupture; a case report and review of relevant literature. *World J Emerg Surg* 1:35
11. Burazor I, Imazio M, Markel G, et al (2013) Malignant pericardial effusion. *Cardiology* 124:224-32
12. George JN, Woolf SH, Raskob GE, et al (1996) Idiopathic thrombocytopenic purpura: a practice guideline developed by explicit methods for the American Society of Hematology. *Blood* 88:3-40
13. Stasi R, Provan D (2004) Management of immune thrombocytopenic purpura in adults. *Mayo Clin Proc* 79:504-22
14. Khellaf M, Michel M, Schaeffer A, et al (2005) Assessment of a therapeutic strategy for adults with severe autoimmune thrombocytopenic purpura based on a bleeding score rather than platelet count. *Haematologica* 90:829-32
15. Atreya AR, Arora S, Sivalingam SK, et al (2012) ST segment elevation myocardial infarction as a presenting feature of thrombotic thrombocytopenic purpura. *J Cardiovasc Dis Res* 3:167-9

16. Aksay E, Kiyan S, Ersel M, et al (2006) Thrombotic thrombocytopenic purpura mimicking acute ischemic stroke. *Emerg Med* 23:e51
17. Kiblawi S, Harmouche E, Chebl RB, et al (2014) An insidious presentation of thrombotic thrombocytopenic purpura: A case report and brief literature review. *J Acute Dis* 3:157–60
18. Kessler CS, Khan BA, Lai-Miller K (2012) Thrombotic thrombocytopenic purpura: a hematological emergency. *J Emerg Med* 43:538–44
19. Gardy O, Gay J, Pateron D, et al (2013) Les microangiopathies thrombotiques aux urgences. *Ann Fr Med Urg* 3:353–62
20. Stasi R (2012) How to approach thrombocytopenia. (2012) *Hematology Am Soc Hematol Educ Program* 2012:191–7
21. Monnereau A, Remontet L, Meynadié M (2013) Estimation nationale de l'incidence des cancers en France entre 1980 et 2012. Etudes à partir des registres des cancers du réseau Francim. Partie 2 - Hémopathies malignes. Synthèse, Institut de veille sanitaire, Saint Maurice (France), 8 p, [http://www.invs.sante.fr/pmb/invs/\(id\)/PMB_11741](http://www.invs.sante.fr/pmb/invs/(id)/PMB_11741) (Dernier accès le 29 mars 2015)
22. Haute Autorité de Santé (2009) Purpura thrombopénique immunologique de l'enfant et de l'adulte. Protocole national de diagnostic et de soins. http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2009-12/ald_2_pnds_pti_imune_enft_adulte_web.pdf (Dernier accès le 29 mars 2015)
23. Thomson CS, Forman D (2009) Cancer survival in England and the influence of early diagnosis: what can we learn from recent EURO CARE results? *Br J Cancer* 101:S102–S109
24. Rahmé R, Thomas X, Recher C, et al (2014) Early death in acute promyelocytic leukemia (APL) in French centers: a multicenter study in 399 patients. *Leukemia* 28:2422–4
25. Neylon AJ, Saunders PW, Howard MR, et al (2003) Clinically significant newly presenting autoimmune thrombocytopenic purpura in adults: a prospective study of a population-based cohort of 245 patients. *Br J Haematol* 122:966–74
26. Baubeau D, Carrasco V (2003) Motifs et trajectoires de recours aux urgences hospitalières, DREES, Etudes et Résultats, Paris, 12p, <http://www.drees.sante.gouv.fr/motifs-et-trajectoires-de-recours-aux-urgences-hospitalieres,4734.html> (Dernier accès le 29 mars 2015)
27. Howell DA, Smith AG, Jack A, et al (2013) Time-to-diagnosis and symptoms of myeloma, lymphomas and leukaemias: a report from the haematological malignancy research network. *BMC Hematol* 13:9