

## Néphromégalie bilatérale révélatrice d'une leucémie aigue lymphoblastique (LAL) chez un nourrisson. *Bilateral nephromegaly during acute lymphoblastic leukemia in infants*

NIAMIEN-ATTAÏ Charlotte<sup>1</sup>, BOUAH-KAMON Emmanuella<sup>1</sup>, EBOUA TanohKassi François<sup>1</sup>, GARBA Idrissa<sup>3</sup>, KOUAKOU Boidy<sup>2</sup>, ADONIS-KOFFY Laurence<sup>1</sup>

1- Service de pédiatrie médicale CHU yopougon

2- Service d'hématologie clinique CHU yopougon (2)

3- service de radiologie CHU Yopougon (3)

**Auteur correspondant :** Niamien-Attaï charlotte

Service de pédiatrie médicale CHU Yopougon (1)

Email : charlotteniamien@ymail.com

### RÉSUMÉ

**Introduction.** Les leucémies aiguës sont des hémopathies malignes graves. Les formes lymphoblastiques sont les plus fréquentes chez l'enfant, mais demeurent rares chez le nourrisson. Nous rapportons le cas d'un nourrisson de 5 mois en milieu hospitalier pédiatrique.

**Observation.** CY de sexe masculin, était référé pour une hydronéphrose. L'anamnèse retrouvait une exposition maternelle aux déchets toxiques en 2006, une dysurie et une fièvre à répétition, une hyperleucocytose ( $77000/\text{mm}^3$ ) à 4 mois sans exploration particulière. Sur le plan clinique, on notait un syndrome infectieux, un syndrome anémique et deux gros reins sans hépato-splénomégalie ni adénopathie. L'exploration biologique retrouvait une hyperleucocytose majeure à  $325590/\text{mm}^3$  avec 94 % de lymphoblastes, une anémie sévère arégénérative à 3,03 g/dl et une thrombopénie à  $50000/\text{mm}^3$ , une infection urinaire non confirmée (bandelette urinaire : leucocytes+++ , nitrites++), une fonction rénale normale. Le myélogramme était en faveur d'une leucémie aiguë lymphoblastique. La tomodynamométrie rénale montrait une néphromégalie bilatérale sans hydronéphrose. Le traitement en urgence a consisté en une réanimation hématologique et une antibiothérapie avant le transfert vers le service d'oncohématologie pédiatrique.

**Conclusion.** Cette observation reste particulière par la survenue précoce de la maladie et le syndrome tumoral rénal bilatéral, non habituel. Par ailleurs une attention particulière à la NFS aurait pu permettre de poser un diagnostic précoce.

**MOTS CLÉS :** Leucémie, Rein, Nourrisson.

### ABSTRACT

**Introduction.** Acute leukaemias are serious haematological malignancies. Lymphoblastic forms are the most common in children but remain rare in infants. We report the case of a five-month-old infant in a pediatric hospital setting.

**Case report.** CY male was referred for hydronephrosis. The patient's history was a maternal exposure to toxic waste in 2006, dysuria and a fever at rehearsal, a leukocytosis ( $77,000 / \text{mm}^3$ ) at 4 months without significant exploration. Clinically, there was an infectious syndrome, anaemic syndrome and two large kidneys without hepato-splénomegaly and lymphadenopathy. Biological exploration was an extreme leukocytosis to  $325,590/\text{mm}^3$  with 94% of lymphoblasts, anaemia severe non-regenerative to 3.03 g/dL and thrombocytopenia than  $50,000/\text{mm}^3$ , a stigma of urinary infection to the strip reactive with leukocytes + + +; nitrites ++ and a normal kidney function. The myelogram showed a rich marrow invaded by lymphoblasts in small and large sizes with some vacuoles and a leukaemia hiatus to suggest acute lymphoblastic leukaemia. Renal CT showed a large bilateral kidney without hydronephrosis. Emergency treatment consisted of a transfusion support and antibiotics before the transfer to the paediatric oncology and haematology department.

**Conclusion:** This observation is particularly noteworthy for the early onset of the disease and the unusual, bilateral renal tumor syndrome. In addition, particular attention to the NFS could have made it possible to make an early diagnosis.

**KEY WORDS:** Leukaemia, Kidney, Infant.

**INTRODUCTION**

En Côte d'Ivoire, la leucémie aiguë représente 5% des cas de cancer de l'enfant à Abidjan avec une incidence annuelle de 4 cas<sup>1</sup>. C'est donc une pathologie rare. La forme lymphoblastique est la plus rencontrée dans cette population<sup>2</sup>. Cependant le nourrisson de moins de 1 an, n'en est pas la cible électorale car le pic de fréquence des leucémies aiguës lymphoblastiques (LAL) se situe entre 1 et 6 ans<sup>3</sup>. L'atteinte rénale est une manifestation extramédullaire relativement fréquente mais la néphromégalie est inhabituelle<sup>4</sup>. Nous rapportons ici un tableau de LAL révélé par deux gros reins chez un nourrisson masculin de 5 mois, hospitalisé dans un service de pédiatrie générale.

**OBSERVATION**

CY a été référé pour une souffrance rénale et une hydronéphrose bilatérale.

Les antécédents de ce nourrisson étaient marqués par des épisodes fébriles répétitifs depuis la naissance, des troubles de la miction à type de dysurie depuis la naissance, plusieurs hémogrammes en faveur d'une hyperleucocytose supérieure à 50 000/mm<sup>3</sup> n'ayant fait l'objet d'aucune investigation. Il n'y avait pas de malformation rénale et des voies urinaires à l'échographie anténatale. On notait, une exposition de la mère à des déchets toxiques en 2006 liée à son lieu d'habitation situé à proximité d'un site de déversement de déchets.

L'examen clinique a mis en évidence un état nutritionnel normal, un périmètre crânien à 34 cm, un état hémodynamique stable, un syndrome infectieux, une distension abdominale avec deux reins palpables, à surface lisse occupant la presque totalité de l'abdomen sans signe d'ascite. Il n'y avait pas de splénomégalie, ni d'hépatomégalie et toutes les aires ganglionnaires étaient libres. La bandelette urinaire réalisée avait mis en évidence deux croix de leucocytes et deux croix de nitrites, en faveur d'une infection urinaire.

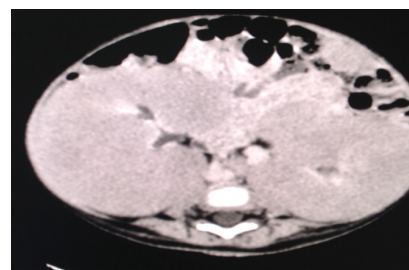
L'hémogramme réalisé rapportait une hyperleucocytose extrême à 325 590/mm<sup>3</sup> avec 94 % de lymphoblastes, une anémie sévère arégénérative à 3,03 g/dL avec un volume globulaire moyen à 75,9fl, une teneur corpusculaire moyenne en hémoglobine à 26,7 pg et une thrombopénie à 24000/mm<sup>3</sup>. Le frottis sanguin avait objectivé une blastose sanguine (94%). Le myélogramme avait mis en évidence une moelle riche d'aspect monomorphe avec

un envahissement par des lymphoblastes de petites et grandes tailles dont certains étaient vacuolés et un hiatus leucémique. La fonction rénale était normale avec des valeurs d'urée et de créatinine respectivement égales à 0,13g/L et 1mg/L. L'échographie rénale et des voies urinaires avait retrouvé un foie de taille normale, d'échostructure normale, une rate normale et deux gros reins (mesurés à droite à 103,8 sur 62,7 mm et à gauche à 109 sur 58,5 mm) avec une conservation de la différenciation cortico-médullaire, sans hydronéphrose ni signe d'abcès (fig. 1).



**Fig.1** :Image échographique de la néphromégalie bilatérale sans hydronéphrose ni abcès / Bilateral nephromegaly X-ray without hynephros abcess

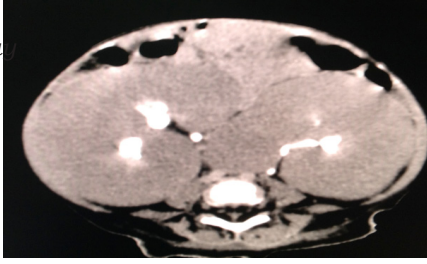
L'uroscanner réalisé montrait une néphromégalie bilatérale (rein droit : hauteur 114 mm, épaisseur 76 mm et rein gauche : hauteur 112 mm, épaisseur 67 mm) sans modification de la différenciation cortico-médullaire, ni kyste médullaire dont l'aspect plaide en faveur des reins glomérulo-kystiques, sans formellement écarter une hémopathie maligne ou une néphroblastomatose bilatérale (fig. 2).



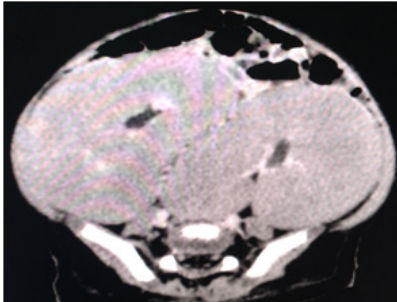
**Fig. 2 - A** : Coupe axiale de l'abdomen sans injection IV de produit de contraste iodé/ Axial section of the abdomen without intravenous injection of iodinated contrast medium

Cas clinique/Case report

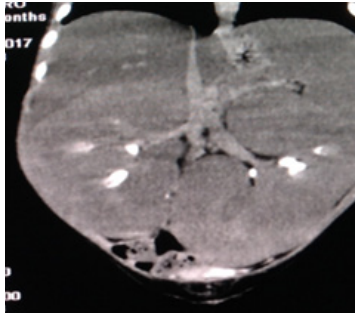
al nephromegaly X-ra  
out hynephros abcess



**B** : coupe axiale au temps excrétoire après injection iv de produit de contraste iodé / Axial section at excretory time after intravenous injection of iodinated contrast medium



**C** : Coupe axiale de l'abdomen avec injection iv de produit de contraste iodé au temps parenchymateux (néphrographique) / Axial section of the abdomen with intravenous injection of contrast medium iodized at parenchymal time (nephrographic)



**D** : Reconstruction coronale au temps excrétoire après injection iv de produit de contraste iodé / Coronal reconstruction at excretory time after intravenous injection of iodinated contrast medium

**Fig. 2** : images scannographiques de la néphromégalie bilatérale

Le traitement a consisté en une biantibiothérapie (ceftriaxone et gentamycine) associée à une réanimation hématologique.

L'évolution était favorable pour le syndrome infectieux jusqu'à J12 d'hospitalisation où on notait une réascension thermique associée à une hypotonie axiale, et une augmentation du périmètre crânien à 36 cm.

L'échographie transfontanelle montrait une légère dilatation des ventricules avec une collection péri-cérébrale faisant suspecter un empyème cérébral. Le scanner crânio-encéphalique confirmait l'empyème sous dural bilatéral à prédominance gauche. L'antibiothérapie a alors été rajustée en tenant compte de la baisse du débit de filtration glomérulaire calculé à 30mL/min/1,73m<sup>2</sup> selon la formule de Schwartz. Le nourrisson a été, ensuite, transféré en service de soins spécialisés où il est décédé 48 h après le début de l'achimiothérapie.

## DISCUSSION

La symptomatologie clinique de la leucémie aiguë est caractérisée par l'association d'un syndrome tumoral et d'un syndrome d'insuffisance médullaire [4]. Les symptômes les plus fréquents sont une altération de l'état général, une fièvre au long cours ou un syndrome infectieux récurrent, un syndrome anémique ou hémorragique et des douleurs osseuses [3]. Chez notre patient, le syndrome infectieux est objectivé dès les antécédents, par des épisodes fébriles récurrents. Il est conforté non seulement par l'infection urinaire, mais aussi par l'empyème cérébral.

L'anémie, sévère à 3,03g/dl a imposé la réalisation d'une transfusion sanguine. Le syndrome tumoral classiquement fait d'adénopathies superficielles, d'hépatomégalie et de splénomégalie [3] s'est révélé être dans notre observation, une néphromégalie bilatérale à l'examen physique, confirmée par l'échographie et le scanner rénal. Il s'agit d'une atteinte exceptionnelle rarement décrite [4]. Chez les patients atteints de leucémie, seuls 2-5% présentaient une infiltration rénale cliniquement décelable [5]. En effet bien que les reins soient le site extra médullaire le plus fréquent au cours des leucémies aiguës, la néphromégalie est inhabituelle [5]. Il s'agit généralement d'une atteinte prédominante du cortex mais dans notre cas, nous ne pouvions préciser cette localisation, en absence de biopsie rénale. Aucun saignement n'a été objectivé bien qu'une thrombopénie sévère (24 000/mm<sup>3</sup>) ait été retrouvée à l'hémogramme. Cela pourrait s'expliquer par le fait que la transfusion de concentré plaquettaire en urgence, ait permis de la corriger limitant les risques d'hémorragie.



L'exposition aux déchets toxiques en tant que facteur favorisant et le syndrome infectieux au long cours, retrouvés dans les antécédents étaient évocateurs du diagnostic de même, que l'hyperleucocytose franche et la bicytopénie objectivées à l'hémogramme ; les perturbations de celle-ci sont d'une grande valeur d'orientation diagnostique<sup>3,4</sup>. Notre observation illustre toutefois l'aspect préoccupant d'un retard au diagnostic chez un nourrisson dont les antécédents faits d'épisodes infectieux récurrents, avaient motivé la réalisation de plusieurs numérations formule sanguinen'ayant jamais fait suspecter une probable hémopathie malgré l'importance de l'hyperleucocytose. Ceci pourrait s'expliquer par un personnel médical égaré par le syndrome infectieux au premier plan dans le tableau clinique de cet enfant. es cliniques par un personnel de santé nons pécialiste pourrait être également en cause<sup>1</sup>.

Le frottis sanguin avait permis de mettre en évidence la blastose sanguine attendue (94%) au cours de la leucémie aiguë. La formule leucocytaire comporte en effet classiquement plus de 90%deblastes<sup>4</sup>. Le diagnostic a été apportée par le myélogramme montrant l'envahissement médullaire par des lymphoblastes. L'absence de l'immunophénotypage ne nous a pas permis d'affiner lediagnostic.

La constitution d'un empyème cérébral en cours d'hospitalisation témoigne de la sévérité du syndrome infectieux et de l'évolution défavorable de la symptomatologie. Ceci pourrait s'expliquer par la présence de plusieurs facteurs de mauvais pronostic que sont le jeune âge (moins de 1 an), le sexe masculin, la race noire, la localisation neurologique de l'infection, l'hyperleucocytose supérieure à 100 000 éléments par mm<sup>3</sup>et l'importance de la blastose sanguine<sup>2</sup>.

## CONCLUSION

Une néphromégalie bilatérale associée à un syndrome infectieux et/ou anémique et une hyperleucocytose importante à l'hémogramme chez le nourrisson, doivent faire systématiquement évoquer et éliminer une leucémie aiguë. Ceci permettrait de poser un diagnostic. Ceci permettrait de poser un diagnostic précoce et de prévenir d'autres évolutions préoccupantes chez le nourrisson.

**Conflit d'intérêt :** aucun

## REFERENCES

1. **Atimere YN, Yao AJJ, Couitchéré L et al.** Leucémie aiguë de l'enfant à Abidjan. : incidence et facteurs pronostiques /Acute Leukemia In Children In Abidjan : IncidenceAnd PrognosisFactors. Rev int sc méd Abj 2017;19(1):23-25.
2. **Doumbia M, Uwingabiye J, Masrar A.** Aspects épidémiologiques, cliniques, cytologiques et immunophénotypiques des leucémies aiguës chez les enfants : expérience du laboratoire d'hématologie du Centre Hospitalier Universitaire IBN Sina. Pan Afr Med J. 2016 ; 23 : 258.
3. **Leblanc T.** Leucémies aiguës de l'enfant et de l'adolescent : Quand penser à ce diagnostic ?Le concours médical. 2015; 137(9):699-704
4. **Lacour B, Clavel J.** Epidemiological aspects of childhood cancer. Rev Prat 2014; 64: 1264- 9
5. **Mukta Mantan, Kamal Kumar Singhal and Guls-han Rai Sethi.** Acute Lymphoblastic Leukemia: An Unusual cause of Nephromegaly in Infancy. Indian J Pediat 2010 ; 77 :583.