

## L'acouphène : signe d'appel d'une leucémie myéloïde chronique

H. Abou Mayaleh  
D. Portmann  
(Bordeaux) <sup>1</sup>

### Tinnitus: First symptom of chronic myeloid leukemia

#### Résumé

Nous rapportons l'observation d'un patient âgé de 53 ans, ayant présenté un acouphène aigu qui a conduit au diagnostic de leucémie myéloïde chronique (LMC). Ce symptôme a permis un diagnostic précoce de la maladie et ainsi un pronostic plus favorable. Nous insistons sur l'intérêt du bilan sanguin systématiquement devant un acouphène d'origine indéterminée.

**Mots-clés :** Leucémie myéloïde chronique, acouphène, hémogramme.

#### Summary

In this article, we present a 53 year old patient who had an acute tinnitus that led to the diagnostic of chronic myeloid leukemia (CML). This symptom allowed an early diagnostic of the disease and a more favorable prognosis. This case demonstrates the importance of blood tests for every patient who presents a tinnitus of unknown origin

**Key-words:** Chronic myeloid leukemia, tinnitus, hemogram.

#### OBSERVATION

Mr. B.D., 53 ans, d'origine antillaise, a consulté en février 2000 pour une apparition brutale d'acouphènes bilatéraux prédominant à droite (un sifflement aigu), et d'une asthénie. Dans ses antécédents personnels, le patient en décembre 1998 a présenté à plusieurs reprises un syndrome vertigineux. Par ailleurs, il est porteur d'un adénome prostatique avec dysurie et pollakiurie nocturne et diurne invalidantes. Les PSA ont été prélevés et seraient normaux. Il n'a pas d'antécédents chirurgicaux ou familiaux, pas d'intoxication tabagique et alcoolique. Il a un travail de bureau non exposé au bruit. L'audiogramme montrait une petite atteinte de perception bilatérale de 20 dB. L'otomicroscopie bilatérale était normale, de même que l'auscultation au niveau des deux oreilles et de la région cervicale. La tension artérielle était normale. Devant cet acouphène aigu apparenté à une surdité brusque, le patient est hospitalisé. La numération sanguine montrait des hématies à 5.260.000/mm<sup>3</sup>, avec 15,8 g/100ml d'hémoglobine, et une polynucléose à 37.100/mm<sup>3</sup>. Il y avait aussi une thrombocytose à 648.000/mm<sup>3</sup>. La formule sanguine comprenait 92,3 % de polynucléaires neutrophiles, 3,8 % de lymphocytes, 1,8 % de poly. éosinophiles, 1,2 % de monocytes, 0,9% de poly. basophiles. Il n'y avait pas de myélémie (pas de présence de cellules médullaires dans le sang). L'hématocrite est à 46,1 %. L'hémostase était normale. Il

n'y avait pas d'anomalie métabolique associée (cholestérolémie, uricémie, glycémie). Il existait une carence martiale débutante objectivée devant une ferritinémie abaissée avec une discrète hypokaliémie, et un effondrement des phosphatases alcales leucocytaires. Le bilan hépatique était normal, les LDH étaient augmentées à 839 U/L. A son entrée l'examen physique ne trouvait pas de splénomégalie, d'hépatomégalie, d'adénopathies palpables. Le patient a eu un traitement en perfusion de vasodilatateur. Il a eu aussi deux séances d'hémodilution normovolémique pour abaisser son hématocrite et améliorer la fluidité sanguine. Devant cette numération formulaire anormale, le patient a été confié au service d'hématologie. Un myélogramme a été demandé et montrait une moelle hyperplasique essentiellement aux dépens de la lignée granulocytaire 4 % de promyélocytes, 1 % de blastes. L'étude cytogénétique a démontré, après mise en culture et analyse de la morphologie des chromosomes par des bandes spéciales, le chromosome Philadelphie. Une leucémie myéloïde chronique en phase chronique a été diagnostiquée. Une chimiothérapie a été instaurée par cycle.

Trois ans après, sur le plan hématologique, le patient a un bon état général, pas de syndrome tumoral périphérique palpable, pas d'autres manifestations hématologiques. On retrouve à l'hémogramme, des leucocytes à 4 660 dont 67 % de polynucléaires neutrophiles, 26 % de monocytes, 23 % de lymphocytes, 3 % d'éosinophiles, avec une hémoglobine à 13,8g et des plaquettes à 203 000. Les bilans ionique et hépatique sont normaux. Par contre l'acouphène bilatéral persiste toujours, mais

1. Institut G. Portmann, 114 avenue d'Arès, F-33074 Bordeaux cedex, France. Email: aboumayaleh@hotmail.com

moins intense qu'avant, et il est toujours plus important à droite.

## DISCUSSION

La leucémie myéloïde chronique (LMC) est un syndrome myéloprolifératif prédominant sur la lignée granuleuse. Une anomalie cytogénétique est associée à la prolifération : le chromosome Philadelphie. Il résulte d'une translocation réciproque entre les bras longs des chromosomes 9 et 22. Cette translocation confirme le diagnostic. La maladie s'installe de façon insidieuse. La découverte d'une LMC se fait habituellement par une numération formule sanguine de routine. C'est l'élément clé du diagnostic dominé par l'hyperleucocytose dépassant 25 x 100. Les neutrophiles représentent 50 à 60 % des leucocytes avec une augmentation inconstante des éosinophiles et des basophiles, et surtout d'une myélémie. Le nombre de lymphocytes est parfois augmenté surtout les lymphocytes T. Une anémie modérée est parfois observée. Le nombre de plaquettes est normal ou élevé. Le taux de phosphatases alcalines leucocytaire est typiquement effondré ou nul, et le taux sérique de vitamine B12 est élevé. L'hyperuricémie, l'hyperuraturie, l'hyperhistaminémie sont habituelles, et les LDH sont souvent élevées.

Les circonstances de découverte de cette maladie d'après la littérature sont : une altération de l'état général (anorexie, asthénie, amaigrissement, sueurs nocturnes, fièvre modérée). Des symptômes liés à la présence d'une grosse rate (pesanteur de l'hypochondre gauche, ballonnement, troubles digestifs), des manifestations vasculaires : priapisme, baisse de l'acuité visuelle avec une hémorragie rétinienne, accident vasculaire cérébral.

D'autres modes classiques de révélation sont aujourd'hui exceptionnels : crise de goutte, infarctus splénique, diabète insipide, lithiase urinaire. Le signe essentiel de la maladie est la splénomégalie, mais est de moins de moins fréquent car le diagnostic est plus précoce. Une hépatomégalie est associée dans 10 à 40 % des cas.

Le myélogramme, par ponction sternale ou iliaque, montre un os de dureté normale et une augmentation de la densité cellulaire. La biopsie médullaire confirme le diagnostic de syndrome myéloprolifératif caractérisé par l'hyperplasie myéloïde.

La LMC évolue habituellement en trois phases : après une phase chronique de 36 mois, les malades présentent une phase accélérée, puis une phase aiguë, à partir de laquelle la médiane de survie n'est plus que de 3 mois.

Le but du traitement de la LMC par la chimiothérapie (Hydroxyurée ou busulfan) ou par l'interféron alpha recombinant, est d'obtenir un contrôle durable de la prolifération médullaire avec une rémission clinique (fonte de la splénomégalie) et hématologique (numération de l'hémogramme), mais aussi de reculer l'échéance de la phase aiguë. Le seul traitement véritablement

curatifs, est l'allogreffe de moelle, qui n'est discutée qu'en phase chronique, et chez les patients de moins de 55 ans.

Nous renvoyons, pour plus d'informations sur cette maladie, le lecteur à d'autres ouvrages (2, 3, 4).

L'acouphène est une perception d'une sensation sonore localisée dans une ou les deux oreilles. Il est soit subjectif (perçu que par le patient), soit objectif (perçu par le médecin et le patient). C'est un symptôme qui peut relever de multiples causes (1, 5, 6, 7). Cette observation conforte l'acouphène comme signe d'appel qui conduit à l'hémogramme et au diagnostic de leucémie myéloïde chronique. La cause la plus probable de cet acouphène au cours de cette maladie est liée à la viscosité du sang, elle-même due à l'hyperleucocytose et à la thrombocytose (8). L'augmentation de la viscosité sanguine diminue ou bloque la perfusion capillaire. L'atteinte de l'oreille interne peut se manifester par des symptômes vestibulo-cochléaires (syndrome vertigineux, acouphène, baisse de l'audition) (8).

On peut espérer que les travaux de recherche fondamentale apportent, dans les années à venir, plus d'explications sur la relation entre la LMC et l'atteinte vestibulo-cochléaire.

## CONCLUSION

La leucémie myéloïde chronique LMC est un syndrome myéloprolifératif qui s'installe de façon insidieuse. La découverte d'une LMC se fait habituellement par une numération formule sanguine (NFS) de routine, ou par des signes d'appel qui conduisent à l'hémogramme et au diagnostic. Dans notre observation, c'est l'acouphène brusque qui a été le signe d'appel amenant l'examen sanguin à l'origine de la découverte de cette maladie. Nous insistons sur l'importance du bilan sanguin, systématique, devant un acouphène surtout de survenue brutale.

## Bibliographie

1. DERDERIANE PM, KANTARJIAN HM, TALPAZ M, O BRIEN S, CORK A, ESTEY E. et al. Chronique myelogenous leukemia in the lymphoid blastic phase: characteristics, treatment response, and prognosis. *AM J MED.* 1993;94:69-74.
2. EGGERMONT JJ. Correlated neural activity and tinnitus. *In: Vernon JA, Moller AR eds. Mechanisms of tinnitus. Boston: Allyn and Bacon, 1995 : 21-34.*
3. EGGERMONT JJ. On the pathophysiology of tinnitus; a review and a peripheral model. *HEAR RES* 1990;48:111-124.
4. DAUMAN R. Acouphènes : mécanismes et approche clinique. *ENCYCLOPÉDIE MÉDICO-CHIRURGICALE ORL.* 2ième tome : 20-180-A-10 (1-6).
5. MAHON FX, REIFFERS J, CHAHINE H. Leucémie myéloïde chronique. *ENCYCLOPÉDIE MÉDICO-CHIRURGICALE HÉMATOLOGIE.* (2) 13-011-B-10 (1-12).
6. MARKS SM, MCCAFFREY R, ROSENTHAL DS. Blastic transformation in chronic myelogenous leukemia: experience with 50 patients. *MED PEDIATR ONCOL.* 1978;4:159-167.
7. MEYER B. et al. Acouphènes et hyperacousie. *SOCIÉTÉ FRANÇAISE D'OTO-RHINO-LARYNGOLOGIE ET DE CHIRURGIE DE LA FACE ET DU COU,* 2001.
8. WOLDAG K, SCPWARZER A. Chronic myeloid leukemia – a rare cause of cochleovestibular lesion. *LARYNGO-RHINO-OTOL.* 1996;75:247-249.