

CYTOPENIES

DEFINITION

Diminution quantitative (numérique)
d'une ou plusieurs lignées sanguines

- **Leucopénie:** diminution des globules blancs
- **Thrombopénie:** diminution des plaquettes
- **Anémie:** diminution de l'hémoglobine
- **Bicytopénie:** diminution de 2 lignées sanguines
- **Pancytopénie:** diminution de 3 lignées sanguines

RAPPEL NUMERIQUE

- Taux d'hémoglobine: 12 - 16 g/l → femme
13 - 18 g/l → homme
- Taux de globules blancs: 4000 – 10000 /mm³
polynucléaires neutrophiles: 1800 – 7000
polynucléaires basophiles: 0 – 50
polynucléaires éosinophiles: 50 – 500
monocytes: 100 – 700
lymphocytes: 1500 – 4000
- Taux de plaquette: 150 000 – 450 000

MECANISME

central

- Insuffisance qualitative:
moelle riche
 - Carence en FAP
 - Myélodysplasie
- Insuffisance quantitative:
 - Envahissement médullaire
LA, métastase
 - Trouble de la production
aplasie médullaire

périphérique

- Anomalie de répartition
Hypersplénisme
- Excès de destruction
Causes immunologiques
 - Immuno allergiques
 - Auto immune: AHAI, PTAI
 - Allo immunisation

APLASIE MEDULLAIRE

DEFINITION

Insuffisance médullaire quantitative
secondaire à une:

- Disparition complète ou partielle du Tissu hématopoïétique
- Sans prolifération tissulaire anormale



pancytopénie

PHYSIOPATHOLOGIE

- Lésion directe des cellules souches hématopoïétiques (CSH)
- Déficit du micro environnement médullaire
- Déficit de l'hématopoïèse lié à une dys régulation immunitaire



Réduction +/- complète des CSH



Insuffisance quantitatives

ETUDE CLINIQUE

Signes d'insuffisance sanguines:

- Syndrome anémique
SF d'anémie, pâleur cutanéomuqueuse
- Syndrome hémorragique
Purpura pétéchiol et ecchymotique, parfois hémorragie muqueuse et viscérale
- Syndrome infectieux

ETUDE CLINIQUE

Signes négatifs:

- Absence de syndrome tumoral
- Absence de glossite et de troubles neurologiques

LES EXAMENS COMPLEMENTAIRES

1. Hémogramme: Pancytopenie

- Anémie: constante
normocytaire normochrome
ou légèrement macrocytaire
- Leucopénie avec neutropénie variable
- Thrombopénie: constante

2. Taux de réticulocytes:

< 120 000 : anémie arégénérative

LES EXAMENS COMPLEMENTAIRES

3. Frottis sanguin:

confirme les données de l'hémogramme

4. Myélogramme: oriente le diagnostic

Moelle pauvre

Absence de cellules malignes

5. Ponction biopsie osseuse (PBO):

indispensable ++++

confirme le diagnostic

Moelle hypo cellulaire ou désertique

SIGNES DE SEVERITE

Clinique:

- Intolérance de l'anémie
- Bulles hémorragiques endobuccales
- Angine ulcéro nécrotique

SIGNES DE SEVERITE

Biologie: critères de CAMITA

Intérêt pronostic et thérapeutique

- $\text{PNN} < 500/\text{mm}^3$
- $\text{Retic} < 20\,000/\text{mm}^3$
- $\text{Plaquettes} < 20\,000/\text{mm}^3$

AM sévère: présence 2 ou 3 critères

AM très sévère: taux $\text{PNN} < 200 /\text{mm}^3$

DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE

AM congénitale:

Anémie de Fanconi: la plus fréquente

- Transmission autosomale récessive
- L'évolution vers une aplasie médullaire sévère est constante, en moyenne vers l'âge de 8ans
- clinique: - dysmorphie faciale: visage triangulaire
 - dysgénésie du pouce
 - pigmentation cutanée et taches cafés au lait
 - retard staturo-pondéral
 - anomalies des voies urinaire avec un rein en fer a cheval
 - malformations cardiaque et osseuse
- Caryotype: cassures chromosomiques multiples

DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE

AM acquise:

Secondaire:

- Toxiques: radiations ionisantes, benzène, insecticides
- Médicaments: anti mitotiques, sulfamides, chloramphénicol
- Infections: hépatites virales, tuberculose médullaire
- HPN (hémoglobinurie paroxystique nocturne)

Idiopathique:

40 – 70% cas

Diagnostic d'exclusion

DIAGNOSTIC DIFFERENCIEL

- Pancytopénie périphérique
- Insuffisance médullaire à moelle riche
 - carence en FAP
 - myélodysplasie
- Insuffisance médullaire secondaire à un envahissement
 - leucémie aigue
 - métastase

TRAITEMENT

BUTS:

- Maintenir le patient en vie
———→ traitement symptomatique
- Obtenir une guérison ou prolonger la survie
- Traitement étiologique si possible

TRAITEMENT

ARMES:

Traitement symptomatique: ++++

- Anémie: transfusion de culots globulaires
phénotypés et filtrés
- Hémorragie: transfusion culots plaquettaires
corticoïdes
- Infection: antibiotiques

TRAITEMENT

Traitement spécifique:

- Androgènes: Nilvar
- Immunosuppresseurs: Ciclosporine
- SAL: sérum anti lymphocytaire
- Greffe de moelle osseuse allogénique

TRAITEMENT

INDICATIONS:

AM modérée: Androgénothérapie

si échec Ciclosporine

AM sévère:

Si < 30 ans: allogreffe si donneur HLA compatible

SAL+Ciclosporine si pas de donneur

Si > 30 ans: immunosupresseurs

PRONOSTIC

Guérison après greffe de moelle allergénique
60%