

Cytopénies Aplasies médullaires

Enseignement d'hématologie UOH
4^{ème} Année de Médecine.
2024

Pr M.SAÏDI

Les cytopénies

- Définition:

Baisse du taux d'une ou des lignées des cellules du sang:

- Une: anémie isolée, thrombopénie ou neutropénie,
- Deux : bicytopénie
- Trois : pancytopénie.

- Mécanismes:

- Central = médullaire :

- Envahissement médullaire par une leucémie, métastase d'un Kc,
 - Arrêt de l'hématopoïèse: aplasie médullaire

- Périphérique :

- Destruction des cellules dans la circulation,
 - Anomalies de la répartition : hypersplénisme(splénomégalie)

- Etiologies:

Etiologie des cytopénies, selon le mécanisme.

Central

□ Par envahissement médullaire:

- **Causes bénignes :**

- Leishmaniose viscérale (Kala Azar);
- Mies de surcharge = Gaucher,.....

- **Cause maligne :**

- Hématologique : LA ++; LLC; MM;
- Non hémato : Kc ostéophile tels que prostate , sein, etc...

□ Par arrêt de maturation:

- Bénigne :

- Carence en FAP(B12,B9),
- Toxicité médicamenteuse: chimioT*, ATS,etc....

- Grave :

- Maligne : syndrome myélodysplasique,
- Aplasie médullaire

Périphérique

□ Anomalies de la répartition:

- Hypersplénisme => cytopénies modérées,
- Tumeur vasculaire géante et thrombopénie : syndrome de Kasabach Merritt,

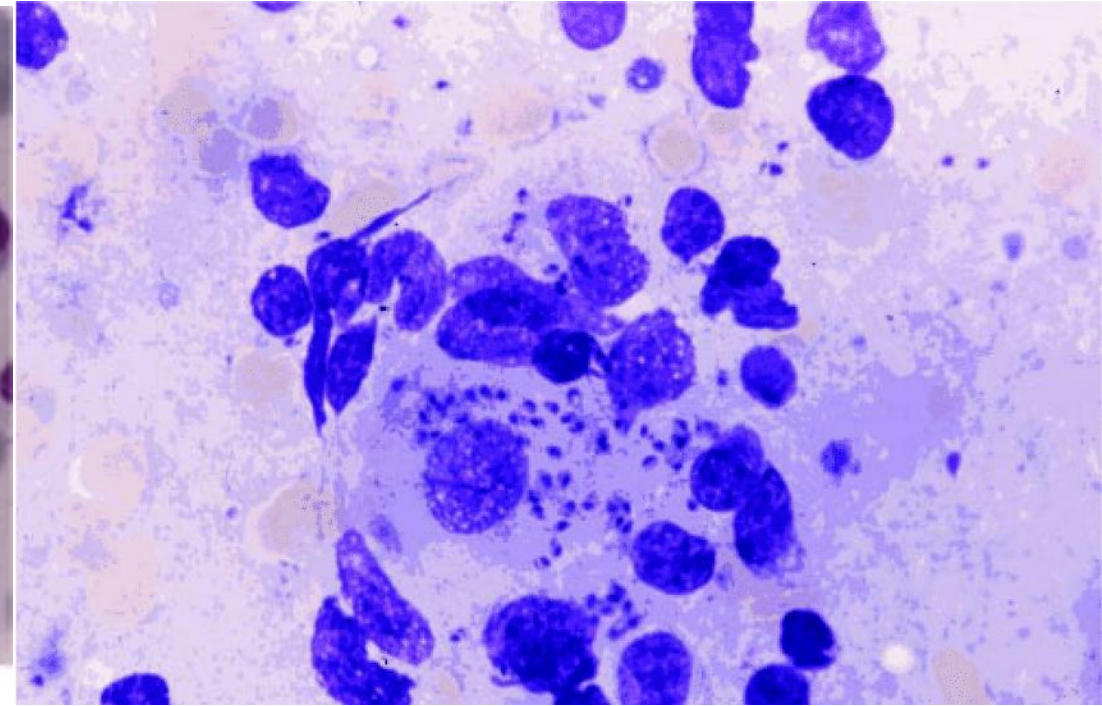
□ Destruction des cellules sanguines:

- Infections :
 - Paludisme, fièvre typhoïde, etc,....
- Immunologique :
 - Immunoallergique : mcts = ATS, Antinflammatoires, PeniG,
 - Auto-immunes : auto-Ac dirigés contre les cellules sanguines : PTI,AHAI,



Fig. 1

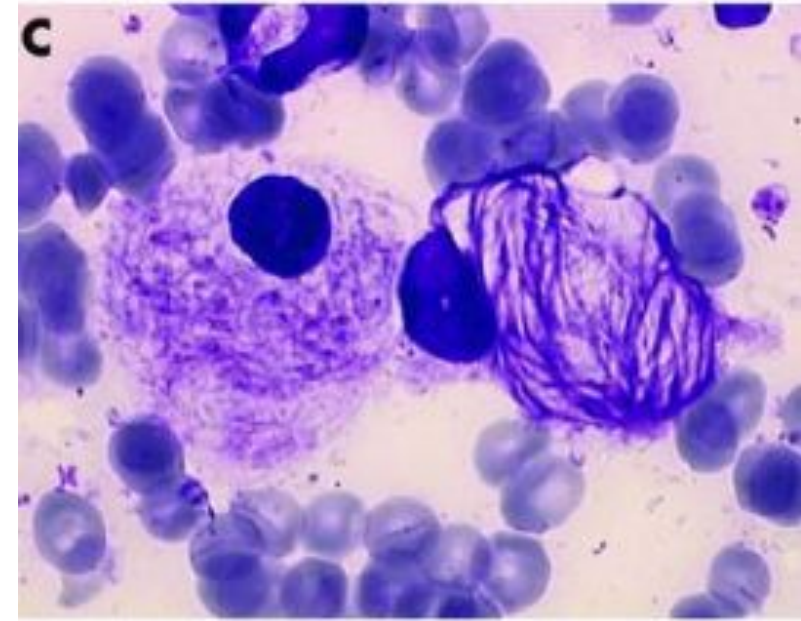
Fig. 2



Kala Azar: Leishmaniose viscérale

Mie de Gaucher : Mie rare 1/60 000 individu

- Mie de surcharge lysosomale, absence d'une enzyme: « la glucocérébrosidase » => douleurs osseuses, splénomégalie,



Vu au microscope optique dans un étalement médullaire: macrophages contenant des lamelles ou fibrilles dites en « pelures d'oignon », due à l'accumulation de glucosylcéramide en dépôts organisés.

Syndrom de Kasabach Merritt.



Aplasies médullaires

Définition:

Insuffisance médullaire quantitative due à la disparition complète ou partielle des cellules de la lignée myéloïde, absence de cellules anormales (blastés) ni fibrose médullaire.

- Le plus souvent acquise (80-90%) chez l'adulte.
- Chez l'enfant, les causes constitutionnelles représentent 20-30% des cas.

• Epidémiologie:

- Rare : 2-3 / 1M°hbts aux USA et CEE, en Algérie : 0,2 / 10⁵hbts.
- Adulte jeune

• Distinguer Am Acquises des Am congénitales +++

Apl Med Acquises

□ Secondaires à :

- Une toxicité médicamenteuse, ou autres : rayons, hydrocarbure,
- Infection virale : hépatite non A ,non B, non C. Devant un ictère et une cytolysé hépatique (ASAT et ALT très élevées),

□ Sans cause « AM idiopathique »

- les plus fréquentes, problème immunologique : destruction des CSH par les LyT,
- Répondent aux TRT immunosuppresseurs,

Apl Méd Constitutionnelles

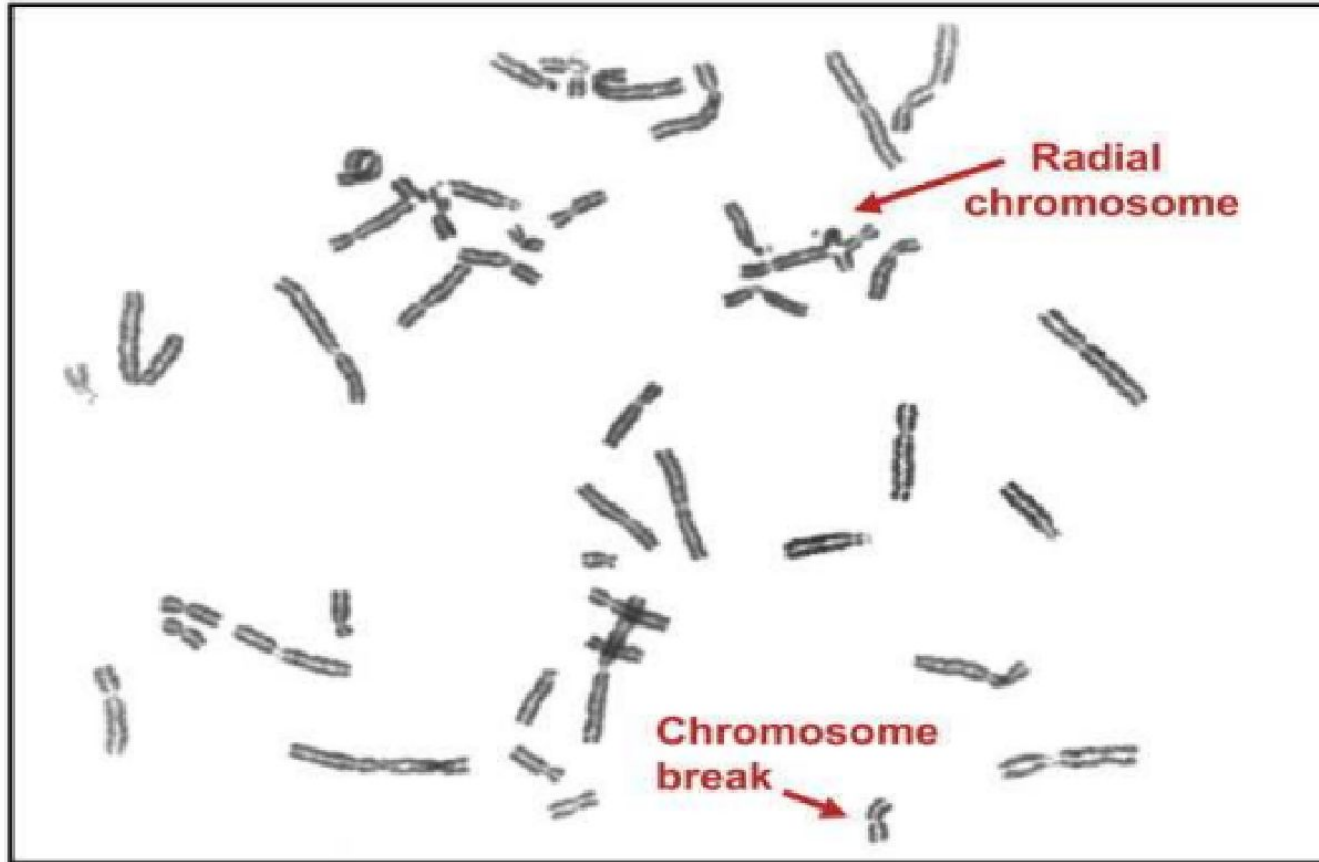
- La plus fréquente : Anémie de Fanconi (90%)
- Autosomique Récessive ,
- Anomalies de la CSH
- Fragilité chromosomique => anomalies de réparation de l'ADN



Guido Fanconi



Caryotype : test aux cassures chromosomiques



Signes cliniques de l'AM Idiopathique

- Anamnèse:

- Rechercher une notion d'ictère récent ou hépatite prouvée (Cytolyse hépatique)
- Prise médicamenteuse ou exposition à des toxiques

- HDM:

Début et mode d'installation.

- Examen clinique:

1. Signes d'insuffisance sanguine reflet de l'Insuffisance médullaire

- Pâleur due à l'anémie

- Saignement cutanéomuqueux du à la thrombopénie:

- Menaçant si bulles hémorragiques jugales, diminution de l'acuité visuelle, saignements SNC =>+++ risque vital.

- Syndrome infectieux du à la neutropénie

2. Sans syndrome tumoral: splénomégalie, ou douleurs osseuses ou adénopathies .

Angine ulcéro-nécrotique : agranulocytose.



Biologie :

❑ Hémogramme => PANCYTOPENIE

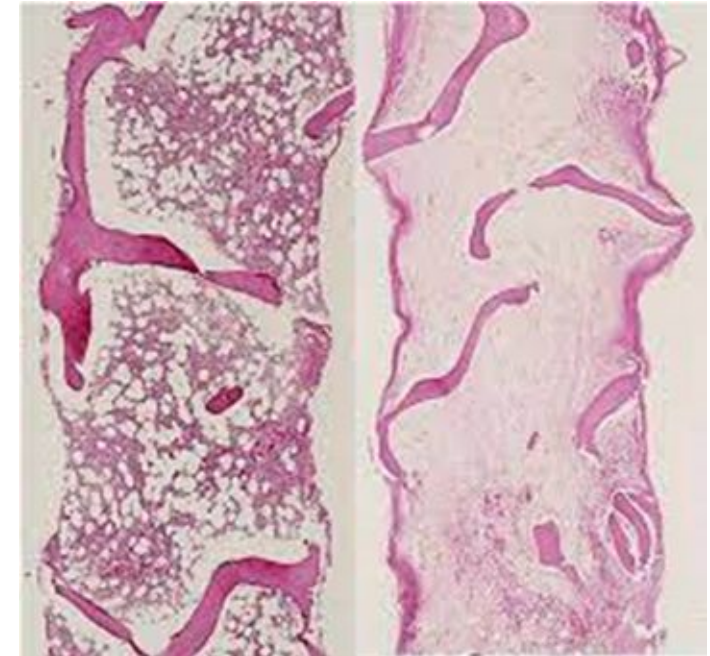
- Anémie normocytaire ou macrocytaire, normochrome arégénérative.
- Thrombopénie, **leuco-neutropénie**
- Frottis sanguin : inversion de l'équilibre (Lymphocytes > PN) , absence de cellules anormales (blastes).

❑ Médullogramme:

- ❑ Absence ou pauvre en cellules de la lignée myéloïde : érythroblastes, mégacaryocytes et granulopoïèse, mais qq cellules lymphoïdes et plasmocytes sont présents.
- ❑ Absence de cellules anormales.

❑ Biopsie médullaire: +++

Indispensable , étude anatomo-pathologique pose le diagnostic d'aplasie ou d'hypoplasie tout en écartant une fibrose médullaire.



Pronostic.

Critères de Camitta: uniquement pour les AMAcquises

- $PN < 500 / \text{mm}^3$
- $Plq < 20\,000 / \text{mm}^3$
- $\text{Rétic} < 20\,000 /$

Si ≥ 2 de ces critères \Rightarrow AMA Sévère

Si $< 2 \Rightarrow$ AMA modérée.

Prise en charge

AMASèvère est une URGENCE Thérapeutique

Buts :

- **Maintenir le malade en vie** par un traitement symptomatique bien conduit,
- Guérir par une greffe de moelle allogénique
- Ou obtenir une rémission si pas de donneur HLA compatible

Armes:

1. A visée symptomatique:

- Hygiène corporelle , alimentaire,
- Eviter les visites

Suite- TRT symptomatique

Réanimation hématologique :

1. Support transfusionnel:

- Transfusions de CGR : 3 cc/kg augmente l'Hb d'un point,
- Transfusions de CUP ou CPS si saignement

2. Prévention des infections:

- Bains de bouche , solutions de Fungisone,
- Bains de siège,
- Si fièvre : ATB à large spectre : Bêta lactamine + aminoside puis fonction de l'antibiogramme.

Traitement spécifique de l'AMA Sévère:

=> Si sujet < 40 ans => greffe de moelle allogénique avec un membre de la fratrie HLA compatible,

=> Si pas de donneur ou > 40 ans => Immunosuppresseurs

- Immunosuppresseurs (IS) : Ciclosporine buvable

Résultats :

De l'allogreffe : 60-70% de guérison

Du traitement IS : 50% de réponse mais rechute

Traitement de l'AMA Modérée

- Traitement de support à la demande,
- Androgènes, stimule l'hématopoïèse, Danazol : 600mg/j (Cp: 200mg)
- Efficacité lente à obtenir au moins 3 mois,
- Effets secondaires: Hirsutisme, cholestase hépatique,

Traitement de l'anémie de Fanconi

- En raison du risque de transformation en leucémie aigue, la greffe de moelle allogénique est indiquée d'emblée.
- En absence de donneur HLA compatible : **Androgènes.**