

## APLASIES MEDULLAIRES

Pr OUCHENANE

### Définition

- L' **aplasie médullaire** est défini par un arrêt de production par la moelle osseuse des différentes lignées sanguines.
- C'est une insuffisance médullaire quantitative globale qui se traduit par une pancytopénie.
- La moelle est hypo-cellulaire ou désertique
- A différencier de la myélofibrose .

### PHYSIOPATHOLOGIE

- Réduction du nombre des cellules souches
- Anomalie du tissu de soutien de la moelle osseuse
- Anomalie de production locale de facteurs de croissance .
- Origine immunologique .
- Le mécanisme de l'atteinte n'est cependant pas précis

### EPIDEMIOLOGIE

- Fréquence des AM est difficile à déterminer
- Variable selon les pays, plus fréquente dans les pays pauvres .
- Incidence 2,3 cas /1million d'habitants
- Touche les deux sexes.
- Age : 15-30 ans et sup à 60 ans , rare chez l'enfant .

### DIAGNOSTIC

A/ Signes cliniques :

1/ Signes d'insuffisance sanguine :

- Début peut être brutal ou progressif

Les signes sont +/- intenses selon la gravité de l'insuffisance médullaire : isolés ou associés

a/ Anémie : PCM + signes fonctionnels

b/Syndrome hémorragique : purpura ecchymotique : épistaxis , gingivorragies , ménorragies , bulles hémorragiques ++++

c/Syndrome infectieux : fièvre , angine ulcéro-nécrotique++

2/ **Syndrome tumoral** : absent

### B/SIGNES BIOLOGIQUES

a/ Hemogramme : pancytopenie avec :

-Anémie normochrome normocytaire arégénérative

-Leuco-neutropénie

-Thrombopenie

-Absence de cellules anormales

b/Myélogramme : moelle pauvre ou désertique ( oriente le dgc ) .

c/ Biopsie médullaire : ++++ confirme le dgc

## DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

1/Pancytopenie périphérique : MO est riche

-Hypersplénisme

-Immunologique( collagénoses)

2/Pancytopenie centrale :

Infiltration médullaire par : leucémie aigue , lymphome, myélome, métastases .

Anémie mégaloblastique (vitB12 , folates )

Myélodysplasie

3/ HPN (hémoglobinurie paroxystique nocturne )

## Etiologies

### A/ Acquises :

a/ idiopathique : est la plus fréquente ; l'auto-immunité est incriminée

b/secondaires:

1/ toxiques : irradiation ,benzène ,toluène , colles, teintures

solvants aromatiques , pesticides ,médicaments( chloram  
phénicol, sels d'or, antithyroïdiens de synthèse ...)

2/ infections ( hépatites virales , tuberculose ,VIH, MNI...)

3/ HPN.

### B/ Constitutionnelles :

\*Maladie de Fanconi : affection autosomale récessive caractérisée par une anomalie de réparation de l'ADN ; le tableau clinique complet est fait :

Signes de l'AM +malformations (os ,peau , cœur , rein ,...)+risques accrus de cancer

\* Autres :

Dyskératose Congénitale

Shwachman-Diamond

Dysgénésie réticulaire

syndrome de zisser- cole-engman

## EVOLUTION

**1/ Non traitée l'AM évolue vers la mort en quelques semaines ou mois**

**2/ Traitée l'évolution se fait soit vers la guérison ou vers le passage à la chronicité .**

## Pronostic

**Critères de CAMITTA (PN, réticulocytes , plaq )**

**Réticulocytes < 20000 elts/mm<sup>3</sup>**

**PN =200-500 elts/mm<sup>3</sup>**

**plaquettes < 20000 elts/mm<sup>3</sup>**

**\*AM modérée : 0 ou 1 critères sur 3**

**\*AM sévère : 2 critères sur 3**

**\*AM très sévère idem sauf PN< 200 elts/mm<sup>3</sup>**

## Traitement

**\*Le TRT symptomatique est commun à toutes les AM**

- Transfusion de CG phénotypé , déleucocyté pour une Hb inf 8g/dl
- Transfusion plaquettaires d'aphérèse pour maintenir les plaquettes >20000/mm<sup>3</sup> .
- Hospitalisation et prise en charge de toute fièvre non explorée si AM sévère (radiographie ,ECBU , HMC, prélèvement de gorge.....) + ATB à large spectre ,....

**\*Traitement étiologique si AM secondaires (Arrêt médicament )**

**\*Traitement de fond : en fonction de la sévérité de l'AM**

AM modérée ou sujet âgé : surveillance ou androgène

AM sévère : SAL +CICLOSPORINE et/ou Greffe de CSH