

# Aplasie Médullaire

## I. Définition:

Insuffisance médullaire quantitative globale par atteinte de la cellule souche hématopoïétique.

Elle se traduit par une pan cytopénie avec une moelle osseuse hypo cellulaire ou désertique.

## II. Physiopathologie:

### Mécanismes De L'atteinte De La Cellule Souche :

Atteinte endogène → AM congénitale

Atteinte exogène → AM acquise - primitive

- secondaire: à une atteinte du micro environnement ou à des conflits immunitaires.

### Conséquences:

Pan cytopénie.                      Syndrome d'insuffisance sanguine.

## III. Épidémiologie:

- Maladie rare, fréquence variable selon les pays
- Plus répandue en Asie.
- 2 pics de fréquence : 15-30 ans et > 50 ans.
- Rare chez l'enfant (+++ congénitale)

## Iv. Signes Cliniques:

- Début brutal ou progressif
- Signes d'insuffisance sanguine de gravité variable
- Absence de syndrome tumoral (ADP, SPM, douleurs osseuses) ++++

### 1. Syndrome Anémique:

- Pâleur cutanéomuqueuse
- Signes fonctionnels d'anémie : Dyspnée d'effort, asthénie, vertiges, palpitation...

### 2. Syndrome Hémorragique:

- Purpura cutanéomuqueux souvent diffus, (pétéchies, ecchymoses, épistaxis, gingivorragie, ménorragie,)

- Spontané, ou provoqué par traumatisme minime
- Bulles hémorragiques, hémorragie rétinienne : signes alarmants d'une éventuelle hémorragie cérébro-méningée.

### 3. Les Infections:

Signalées par la fièvre

Localisées (ORL, pulmonaire, digestives,) ou septicémies

- |                        |                                   |
|------------------------|-----------------------------------|
| □ Les plus fréquentes: | ☒ ORL: angines ulcéro- nécrotique |
|                        | ☒ Stomatites*                     |
|                        | ☒ Pulmonaires                     |
|                        | ☒ Ano- rectales                   |
|                        | ☒ Cause de décès ++++             |

## V. Signes Biologiques:

### 1. Hémogramme:

Souvent pan cytopénie Anémie normocytaire ou légèrement macrocytaire, normochrome, arégénérative.  
Leucopénie avec neutropénie  
Thrombopénie.

### 2. Myélogramme:

- Frottis pauvre ou désertique
  - Hyper lymphocytose relative
  - Absence de cellules anormales ou tumorales
- Pancytopénie d'origine centrale

### 3. Biopsie Médullaire:

- Indispensable pour poser le diagnostic
- MO hypoplasique ou désertique avec présence de tissu adipeux.
- Absence d'envahissement tumoral ou de myélofibrose.

## VI- Classification:

Classification de CAMITTA :

- |   |                                    |
|---|------------------------------------|
| • Taux de réticulocytes < 20000 / mm <sup>3</sup>     | ≥ 2 critères positifs = AM sévère  |
| • PLQ < 20000 / mm <sup>3</sup>                       | < 2 critères positifs = AM modérée |
| • Polynucléaires neutrophiles < 500 / mm <sup>3</sup> |                                    |

## VII. Etiologies:

2 GRANDES ORIGINES : ☒ AM congénitale

☒ AM acquise

### AM Congénitales:

La plus fréquente = maladie de Fanconi (ou anémie de Fanconi) Héritaire, autosomale récessive

Cliniquement: signes d'aplasie + malformations:

Pouce surnuméraire, taches cutanées café au lait, malformation rénale, facies particulier, ...

Age moyen de DC : 5 ans

### AM Acquise:

Secondaire:

- ☐ Toxique: radiations ionisantes, benzène, pesticides (organophosphorés)
- ☐ MDCMT a risque élevé d'AM : anti cancéreux, chloramphénicol, phénylbutazone, indométhacine.
- ☐ Post infectieuse: hépatites: A, B, C, HIV, tuberculose avec localisation médullaire.

Idiopathique: 70% sans cause apparente.

## VIII. Principes Du Trt:

- TRT symptomatique de l'insuffisance sanguine
- TRT spécifique.

### Trt Symptomatique

- Anémie → Transfusion de concentrés globulaires
- Hémorragie → transfusion de concentrés plaquettaires.  
→ corticothérapie à petites doses (effet hémostatique)  
→ éviter: injection IM, AINS, anticoagulants, brossage des dents
- Infections: → Prévention (hygiène, isolement, bains de bouche)  
→ TRT de toute infection par ATB efficace

### Trt Spécifique:

☒ **Androgènes:** DANAZOLE®, NILEVAR®

TRT au long cours

*Indiqué* : dans les formes modérées.

- ☒ **Greffe de cellules souches hématopoïétiques:** si donneur dans la fratrie HLA compatible  
*Indiqué :* dans les AM sévère chez le sujet jeune
- ☒ **Immunosuppresseurs:** sérum anti lymphocytaire et ciclosporine (peuvent être associés)  
*Indication:* AM sévère, sans donneur ou > 45ans.

## IX. Pronostic:

- GMO: guérison dans 60% des cas
- Les autres TRT : réponse partielle en général avec risque de rechute a l'arrêt du TRT.