

Résumé APLASIE MEDULLAIRE & SYNDROME MYELODYSPLASIQUE

PAR BERKANE ♥♥	AM	SMD
Anomalie	Quantitative	Qualitative (clonale)
Due à	Disparition complète ou incomplète du tissu hématopoïétique	Anomalie morphologique (Ex : PNN dégranulés) ; Dysmyélopoïèse.
Fréquence	Rare	Peu fréquente
Epidémiologie	Tout âge	Sujet âgés
Etiologies	Congénitale, Acquise, Idiopathique	Primitive, secondaire
Maladie Fanconie	+	+
Maladies auto-immunes	+	+ Down
Toxiques : Benzène, pesticides...	+	+ Radiothérapie
Chimiothérapie et médicaments	+ (sels d'or, chloramphénicol, AINS)	(Alkylants, azathioprine...)
HPN	+	+ AM
IFC : TBC, HIV, HV	+	-
Grossesse	+	-
Clinique		
Insuffisance médullaire (sanguine)	Anémie, Thrombopénie, Leucopénie	Anémie, Thrombopénie, Leucopénie
Sd. Tumorale	-	SPMG parfois observée
Biologie		
Hémogramme	Pancytopénie	Pancytopénie
Myélogramme	Orienté le Dg	Confirme le diagnostic
MO :	Pauvre, désertique	Riche
Signes de Dysmyélopoïèse	-	Noyaux et cytoplasmes (Dys-)
Cellules anormales	-	-
Pourcentage des blastes	Normal	Anormal mais < 20 (sinon LA)
Cytogénétique (caryotype)	Normal NB : parfois la recherche des anomalies lors de la M. de Fanconie	Anormal (pronostic) ; Délétions ++, chromosomes 5 et 7 Primitifs 50%, Secondaire 80%
BOM	Confirme le Dg (pas d'envahissement)	-
Critères de pronostic	Index de Camitta Modérée (1 critère), Sévère (>= 2) Reticulo < 20 000 Plaquettes < 20 000 PNN < 500 (< 200 : Sévère)	Score IPSS Favor, Intermédiaire 1 & 2, Défav Nombre de cytopénies (lignées) Anomalie cytogénétique (caryotype) Pourcentage de blastes (variable)
TRAITEMENT		
Symptomatique	Réanimation hématologique Prophylaxie antibiotique en cas d'infections Proscrire les AINS et Aspégic pour le risque hémorragique	
Du fond	Modérée : Androgène (NILEVAR ou DANAZOL) + Immunosuppresseurs Sévère : < 40 ans, Allogreffe Sinon Ciclosporine + SAL	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Chimiothérapie : cytosine + Arac ▪ Agents déméthylants ▪ Lénolamide (5q-) Allogreffe (seule curatrice)
Evolution	Souvent : Chronicité, Décès	Insuffisance médullaire LA (>30% blastes)
REMARQUES !!!	Durée du TRT au moins 1 an, temps de réponse de 3 à 6 mois.	Les signes des Dysmyélopoïèse aussi lors de la carence B12, B9. Toxiques : Pb, Cu, Rimifon et Chimiothérapie.