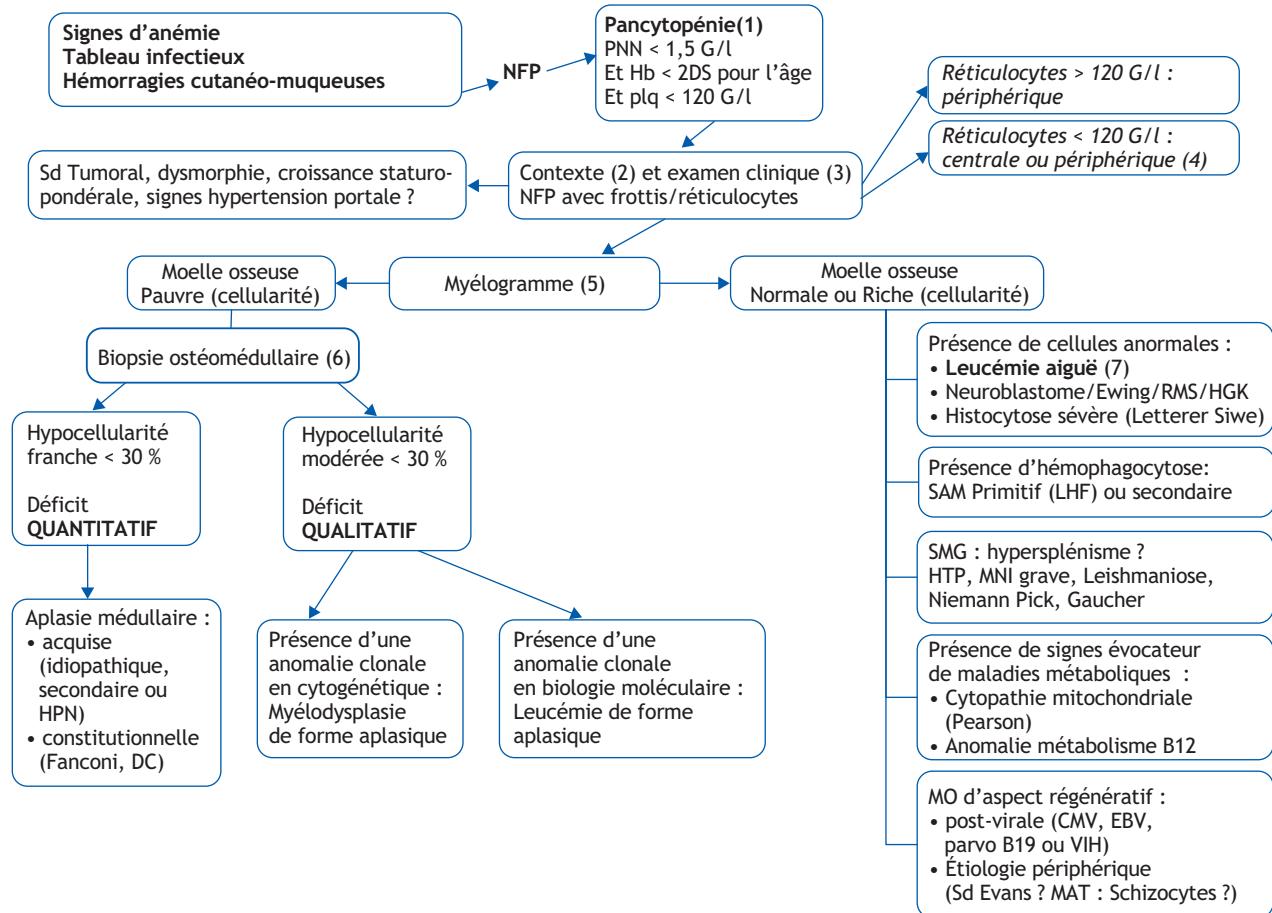


Pancytopenie, aplasie médullaire

V. Mialou

Banque de tissus et cellules, Établissement Français du Sang, Hôpital E-Herriot,
5 place d'Arsonval, 69003 Lyon, France



■ Arbre diagnostique - Commentaires

(1) La découverte d'une pancytopenie doit faire analyser en urgence la situation clinique avec évaluation de la tolérance de l'anémie, du risque infectieux, et du risque hémorragique. Cette évaluation repose sur l'état clinique de l'enfant mais aussi sur l'interrogatoire et sur des examens biologiques simples (CRP, hémocultures).

Les thérapeutiques urgentes adaptées seront mises en place avant réalisation du bilan étiologique de la pancytopenie (prise en charge d'une aplasie fébrile ou d'un tableau hémorragique aigu par exemple).

(2) L'interrogatoire cherche à évaluer le délai de survenue des signes cliniques (aigus ou plus chroniques), renseigne sur les antécédents personnels et familiaux de l'enfant, notamment sur les antécédents hématologiques mais aussi hépatologiques, malformatifs et chirurgicaux (par exemple une malformation du pouce opérée dans la petite enfance fera d'emblée évoquer le diagnostic d'anémie de Fanconi, une hépatopathie et/ou une volumineuse splénomégalie seront évocateurs d'un hypersplénisme).

(3) L'examen clinique recherche en premier lieu des signes de gravité liés à la cytopénie :

- Mauvaise tolérance de l'anémie : coloration, dyspnée, fréquence cardiaque, tension artérielle, céphalées ;
- Signes d'infection grave : fièvre, état hémodynamique (temps de recoloration cutanée, fréquence cardiaque, diurèse, tension artérielle), foyer infectieux ;
- Signes hémorragiques cutanés ou muqueux mais aussi évaluation neurologique et ophthalmologique (fond d'œil).

Il recherche également la présence d'un syndrome tumoral, d'un syndrome dysmorphique ou malformatif et d'un retard de croissance staturo-pondéral, des signes d'hypertension portale.

(4) Le caractère aigu du tableau clinique et un chiffre de réticulocytes élevé est en faveur d'une étiologie périphérique à la pancytopenie (syndrome d'Evans), cependant il existe de véritables cytopénies auto-immunes avec un taux de réticulocytes bas : le caractère central ou périphérique ne pourra être affirmé que par le myéogramme.

(5) Il est recommandé de se rapprocher d'un service d'hématologie pédiatrique pour le bilan d'une pancytopenie et avant la réalisation d'un myéogramme.

Les examens réalisés sur le myéogramme comprendront différentes analyses avec au minimum un examen cytologique

(lames). En cas de suspicion de leucémie ou de myélodysplasie, il faudra réaliser également : une analyse immunophénotypique, une étude en biologie moléculaire, un caryotype médullaire et l'étude de l'index ADN. En cas de suspicion de cytopénies post-virales des PCR virales sur moelle seront réalisées. Un tube pourra éventuellement être congelé pour réalisation d'analyses ultérieures. En cas de doute il est préférable de réaliser l'ensemble des examens afin d'éviter d'avoir à renouveler ce geste invasif. La présence d'une thrombopénie ne contre-indique pas la réalisation d'un myéogramme. Un pansement compressif sera réalisé au décours du geste afin de limiter le saignement.

(6) La biopsie ostéomédullaire sera réalisée dans un centre spécialisé d'hématologie pédiatrique.

(7) Le diagnostic de leucémie aiguë est le premier diagnostic à évoquer devant un tableau de pancytopenie chez l'enfant. L'absence de syndrome tumoral n'élimine pas le diagnostic qui sera confirmé ou éliminé uniquement par le myéogramme.

Liens d'intérêts

L'auteur a déclaré n'avoir aucun conflit d'intérêts pour cet article.

■ Références

- Alter BP. Diagnosis, genetics, and management of inherited bone marrow failure syndromes. Hematology Am Soc Hematol Educ Program 2007:29-39.
- De Lonlay P, Fenneteau O, Touati G, et al. Hematologic manifestations of inborn errors of metabolism. Arch Pediatr 2002;9:822-35.
- Pine M, Walter AW. Pancytopenia in hospitalized children: a five-year review. J Pediatr Hematol Oncol 2010;32:e192-4.
- Weitzman S. Approach to hemophagocytic syndromes. Hematology Am Soc Hematol Educ Program 2011;2011:178-83.