



# Prise en charge de l'aplasie médullaire selon l'âge ( $< \text{ou} \geq 30$ ans) : Etude multicentrique régionale d'une série de 194 patients

Z. Zouaoui<sup>1</sup>, S. Benichou<sup>1</sup>, M. Benlazar<sup>1</sup>, F. Serradj<sup>2</sup>, M.A Bekadja<sup>2</sup>, A. Cherif Hosni<sup>3</sup>,  
D. Saidi<sup>3</sup>, H. Touhami<sup>3</sup>, N. Mesli<sup>4</sup>, N. Mehalhal<sup>5</sup>, A. Bachiri<sup>6</sup>, K.Tair<sup>7</sup>

<sup>1</sup> Service d'Hématologie, CHU Sidi-Bel-Abbès

<sup>2</sup> Service d'Hématologie et de Thérapie Cellulaire, EHU1<sup>er</sup> Novembre, Oran

<sup>3</sup> Service d'Hématologie, CHU Oran

<sup>4</sup> Service d'Hématologie, CHU Tlemcen

<sup>5</sup> Service d'Hématologie, EPH Mascara

<sup>6</sup> Service d'Hématologie, HMRU Oran

<sup>7</sup> Service d'Hématologie, EPH Saida

**Congrès national d'hématologie**  
**26- 28 Octobre 2017**  
**Constantine**

# Introduction

- **l'aplasie médullaire : insuffisance médullaire quantitative, secondaire à la disparition complète ou partielle du tissu hématopoïétique, sans prolifération cellulaire anormale.**
- **L'arrêt de production des cellules-souches hématopoïétiques (CSH) est responsable d'une défaillance globale de l'hématopoïèse et d'une pancytopenie.**
- **c'est une maladie rare: l'incidence nationale globale est de 0.21, elle varie de 0.16 à 0.28/100000 habitants et par an\*.**

\* *F.Mahdid et col CNH; 10/17Constantine*

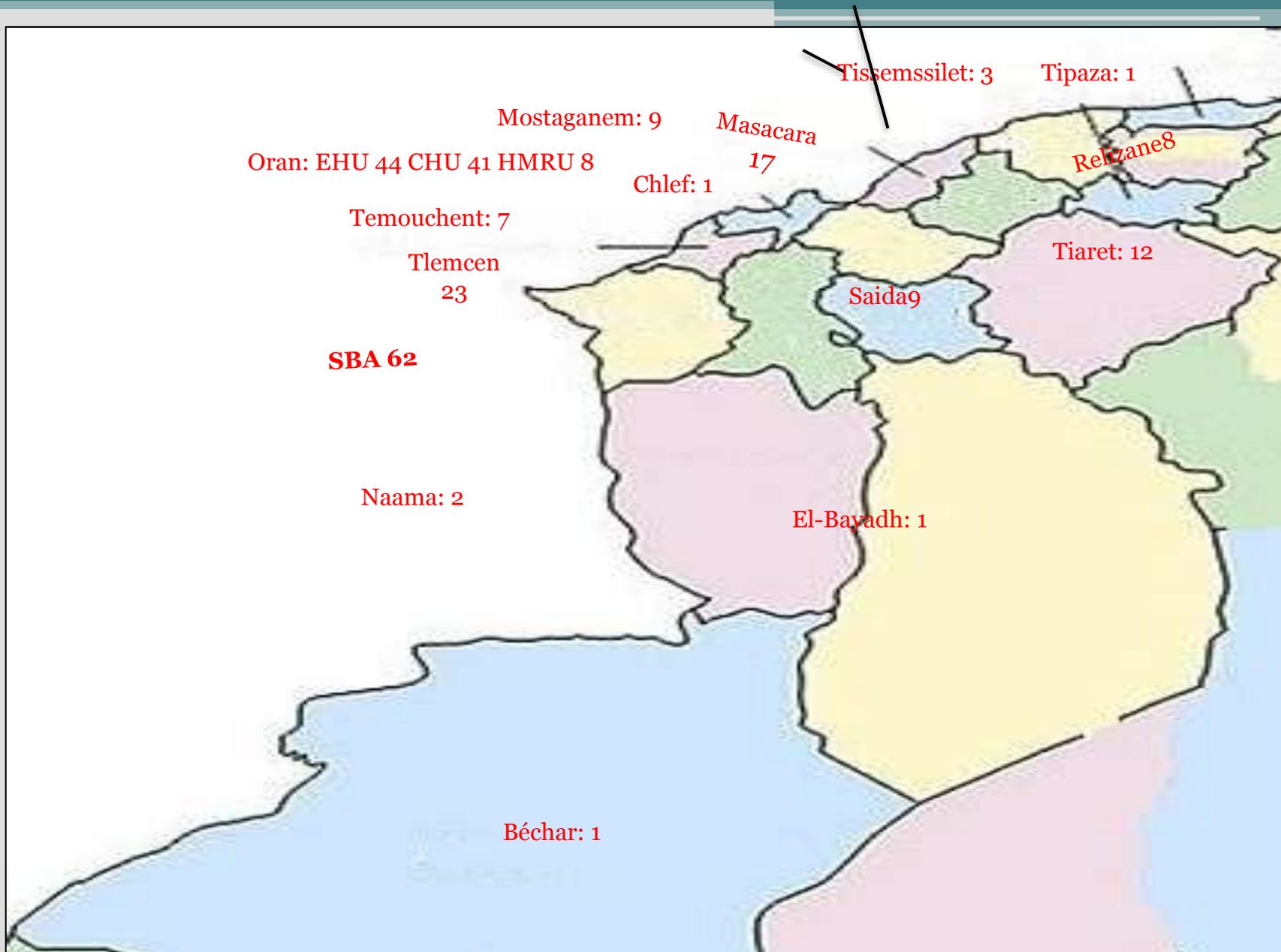
# **But de l'étude**

**Analyser les difficultés concernant la prise en charge de cette affection notamment sur le plan thérapeutique dans les 2 classes d'âge: sujets de  $\leq 30$ ans et de  $> 30$ ans .**

# **Patients et méthodes**

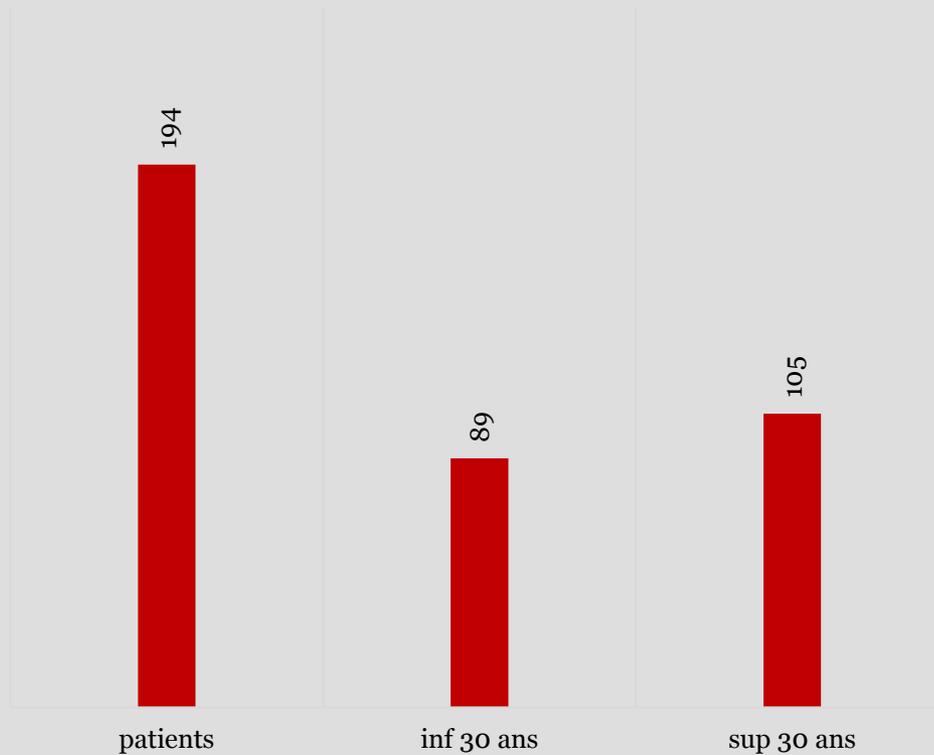
- **Travail rétrospectif: période de 09 ans :  
Janv 2007 - Déc 2016**
- **Patients âgés de 15 ans et plus**
- **Recueil des données: réalisé sur tableau  
Excel adressé à 07 services hospitaliers de  
l'Ouest Algérien**
- **Fiches traitées à l'aide des logiciels Med calc  
15.8**

# Résultats



# 194 patients(pts) colligés , répartis comme suit

Repartition selon la tranche  
d'âge



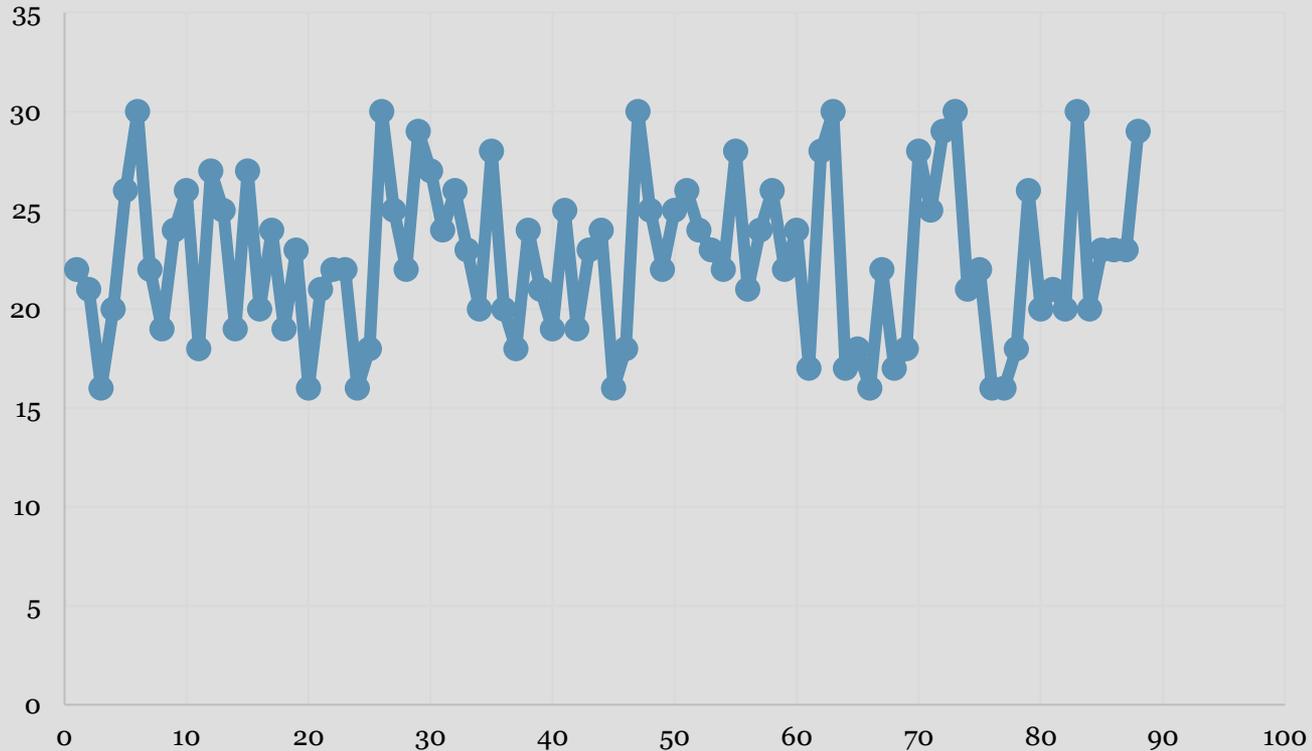
**< 30 ans : 89 (46 %)**

**≥ 30 ans: 105 (54%)**

**Age médian des patients:  
32 ans [15-88]**

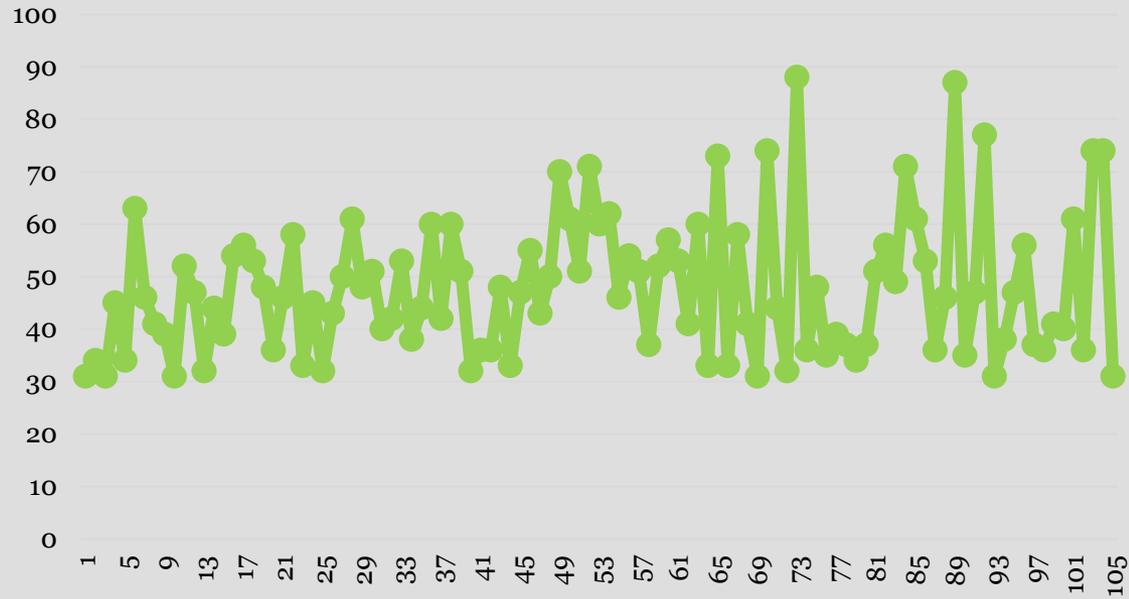
# L'âge médian est de 22 ans ( 15 – 30 )

Age  $\leq$  30 ans



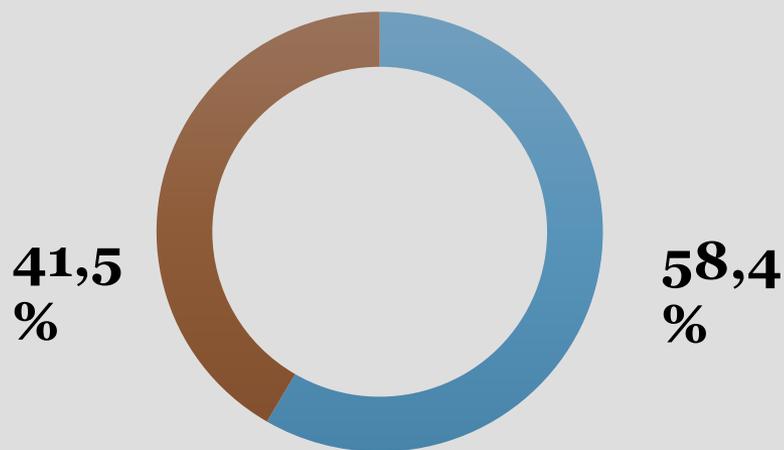
# L'âge médian est de 52 ans (31 – 88)

## Age > 30 ans



# Répartition selon le sexe < 30 ans

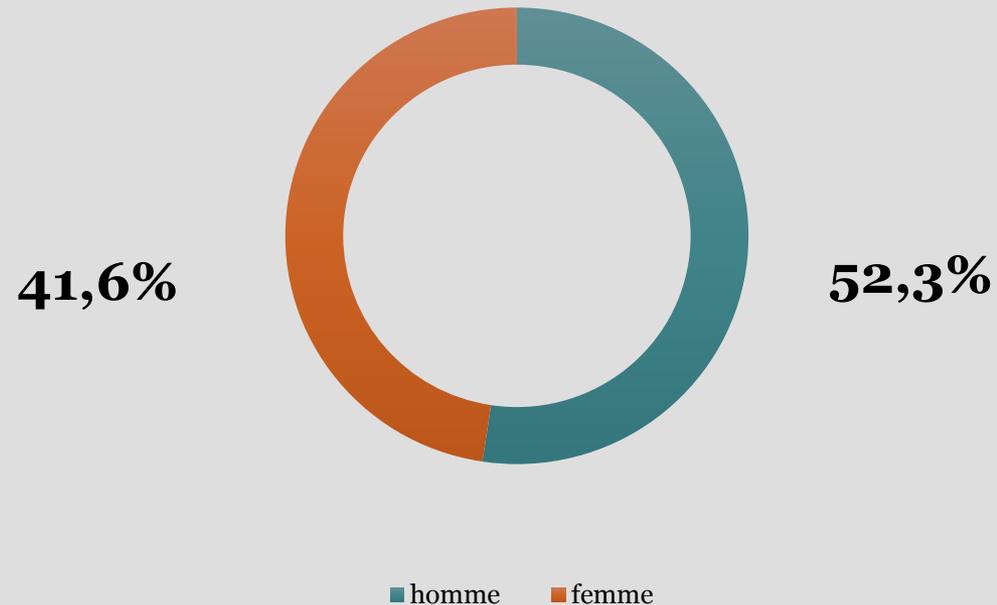
Sex ratio: 1,26



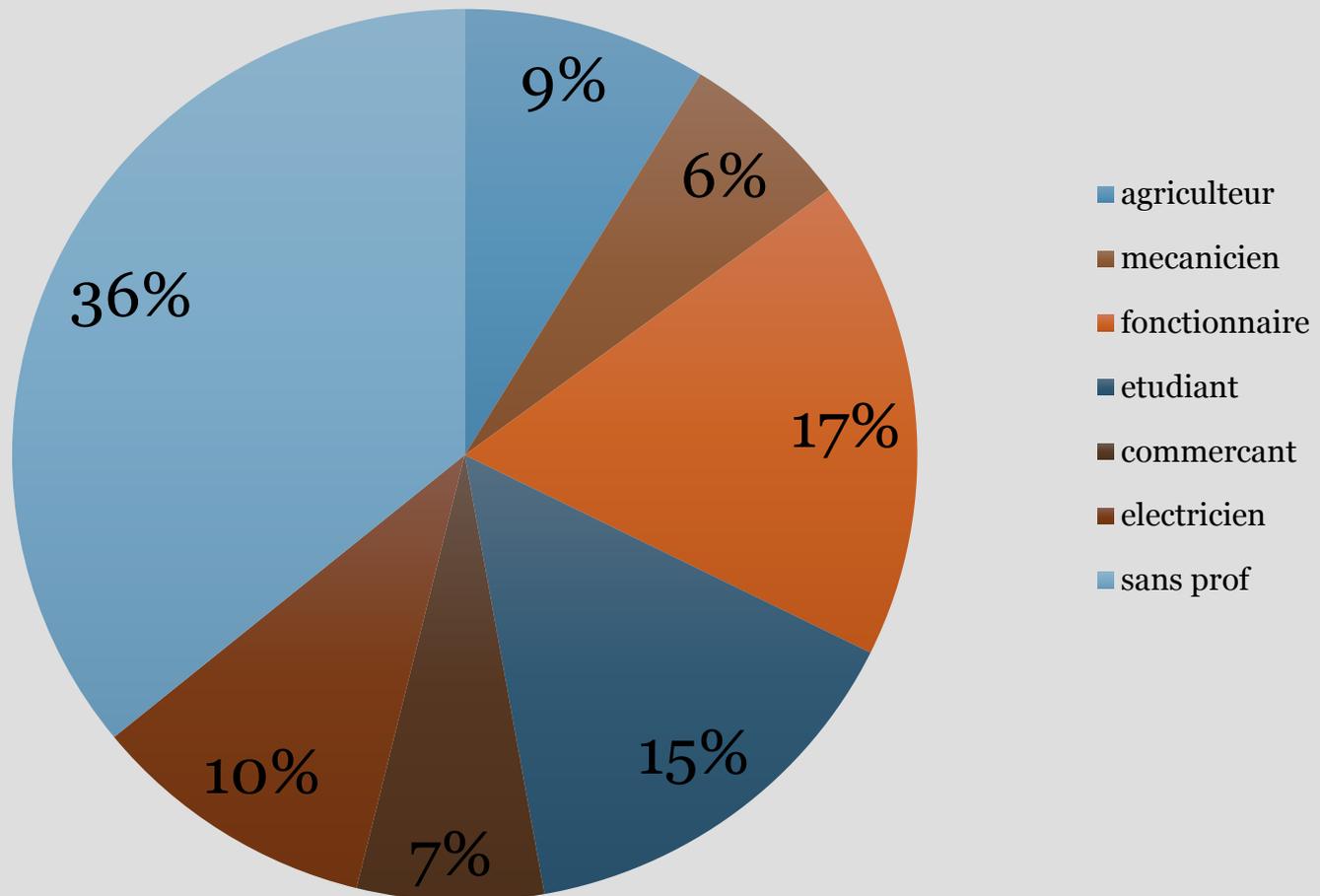
■ homme ■ femme

# Répartition selon le sexe > 30 ans

Sex Ratio: 1,1

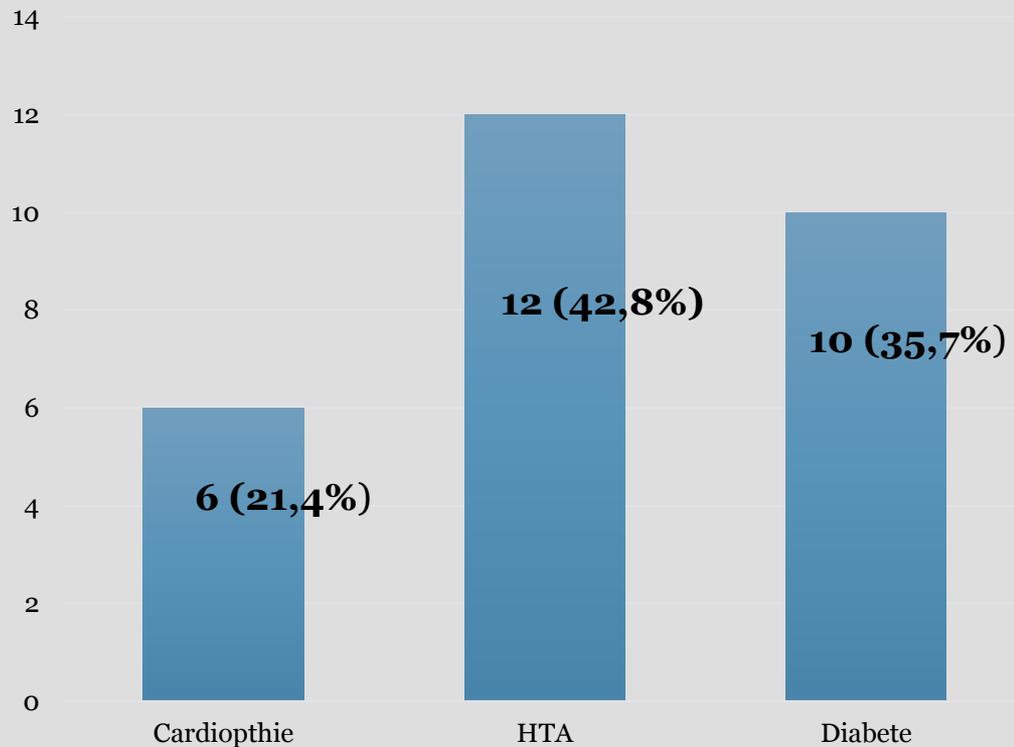


# Répartition selon la profession

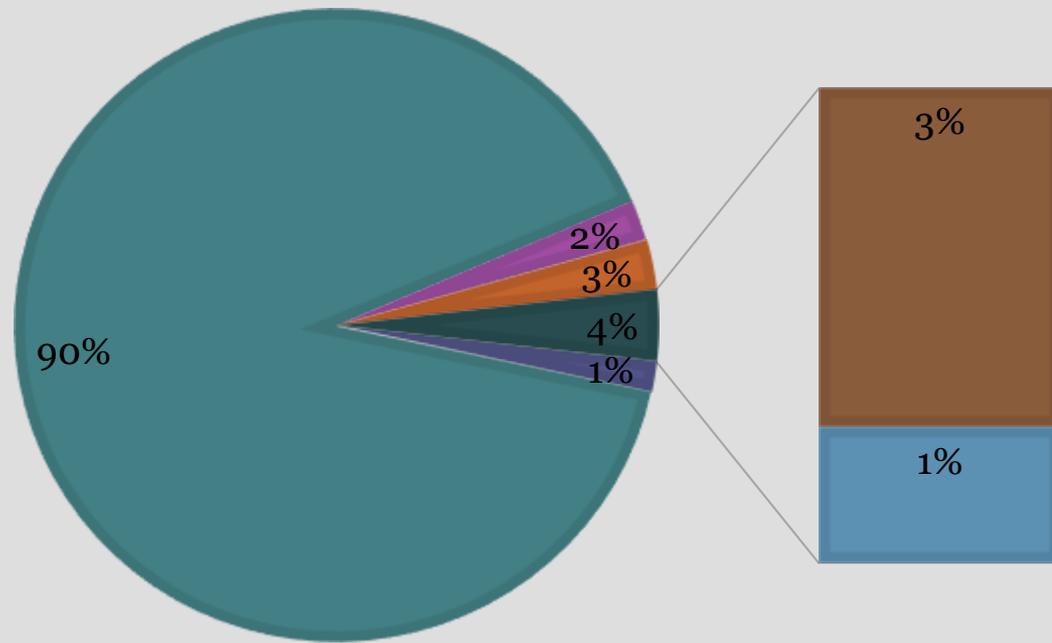


# Facteurs de comorbidités

**28 (14,4%) patients ont une pathologie associée**



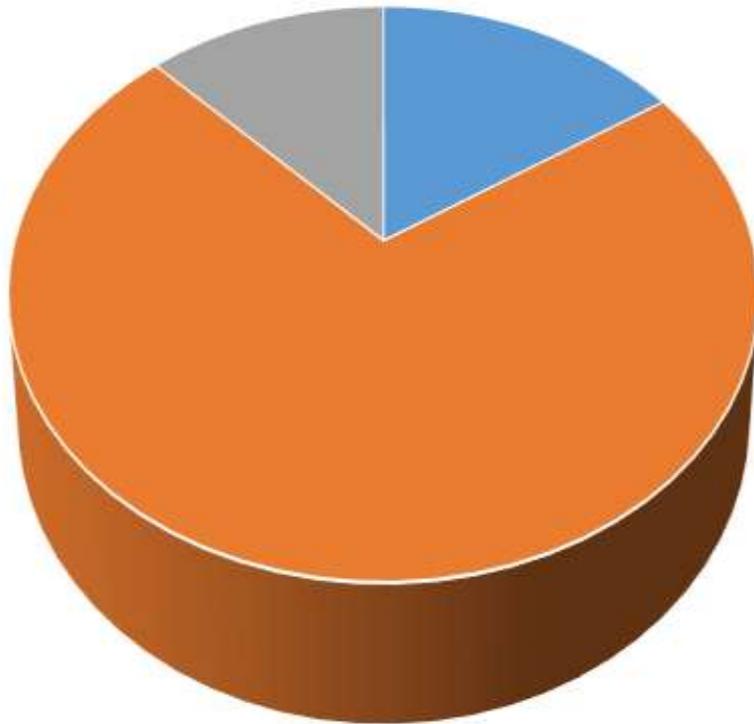
# Etiologies



- Fanconi
- idiopathique
- medicamenteuse
- post infectieuse
- post hépatitique
- gestationnelle
- HPN

# Pronostic

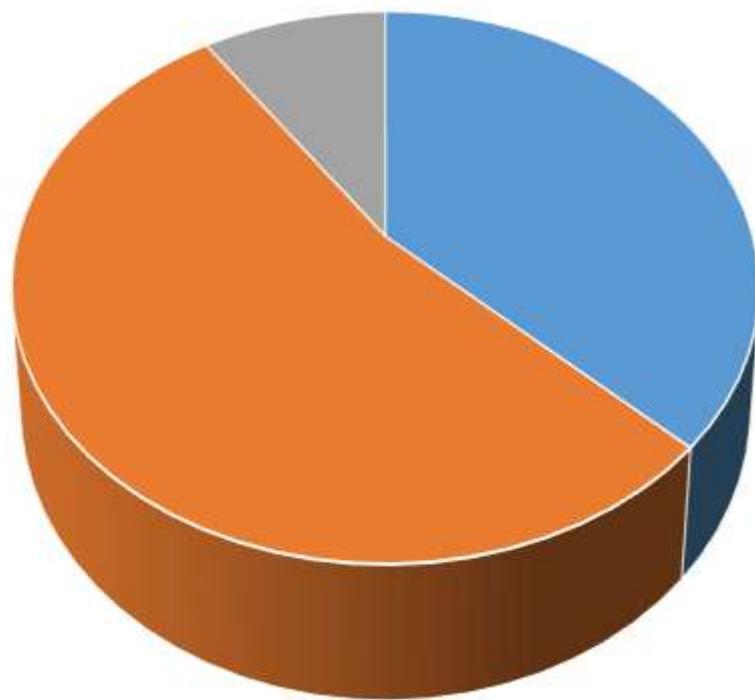
**Tous les patients ont été classés selon les critères de Camitta en tenant compte du taux de**  
**PNN < 0.5 G/L**  
**plaquettes < 20 G/L**  
**réticulocytes < 20.000<sup>e</sup>/mm<sup>3</sup>**



■ Modérée ■ Sévère ■ Très sévère

**< 30 ans :**

- **Modérée 14 (16%)**
- **Sévère 64 (71%)**
- **Très sévère 10 (9,5%)**



■ Modérée ■ Sévère ■ Très sévère

**≥ 30 ans :**

- **Modérée 39 (37,5%)**

- **Sévère 56 (53%)**

- **Très sévère 10**

**(9,5%)** ≥ ≥

# **Prise en charge thérapeutique**

**148 patients sont évaluable**

**≤ 30 ans**

**Allogreffe: 14 (19%)**

**Ciclosporine seule: 38  
(52%)**

**Ciclosporine + SAL: 1  
(02%)**

**Danazol: 11 (15%)**

**Nilevar: 9 (12%)**

**> 30 ans**

**Ciclosporine seule:  
43(57%)**

**Ciclosporine + SAL: 1(2 %)**

**DanazoL: 28 (37%)**

**Nilevar: 3 (4%)**

# **Evaluation de la réponse au traitement**

**$\leq 30$  ans**

```
graph TD; A[≤ 30 ans] --- B[Réponse favorable 29 (39%)]; B --- C[12(42%) RC]; B --- D[17(58%) RP]
```

**Réponse favorable 29  
(39%)**

**12(42%) RC**

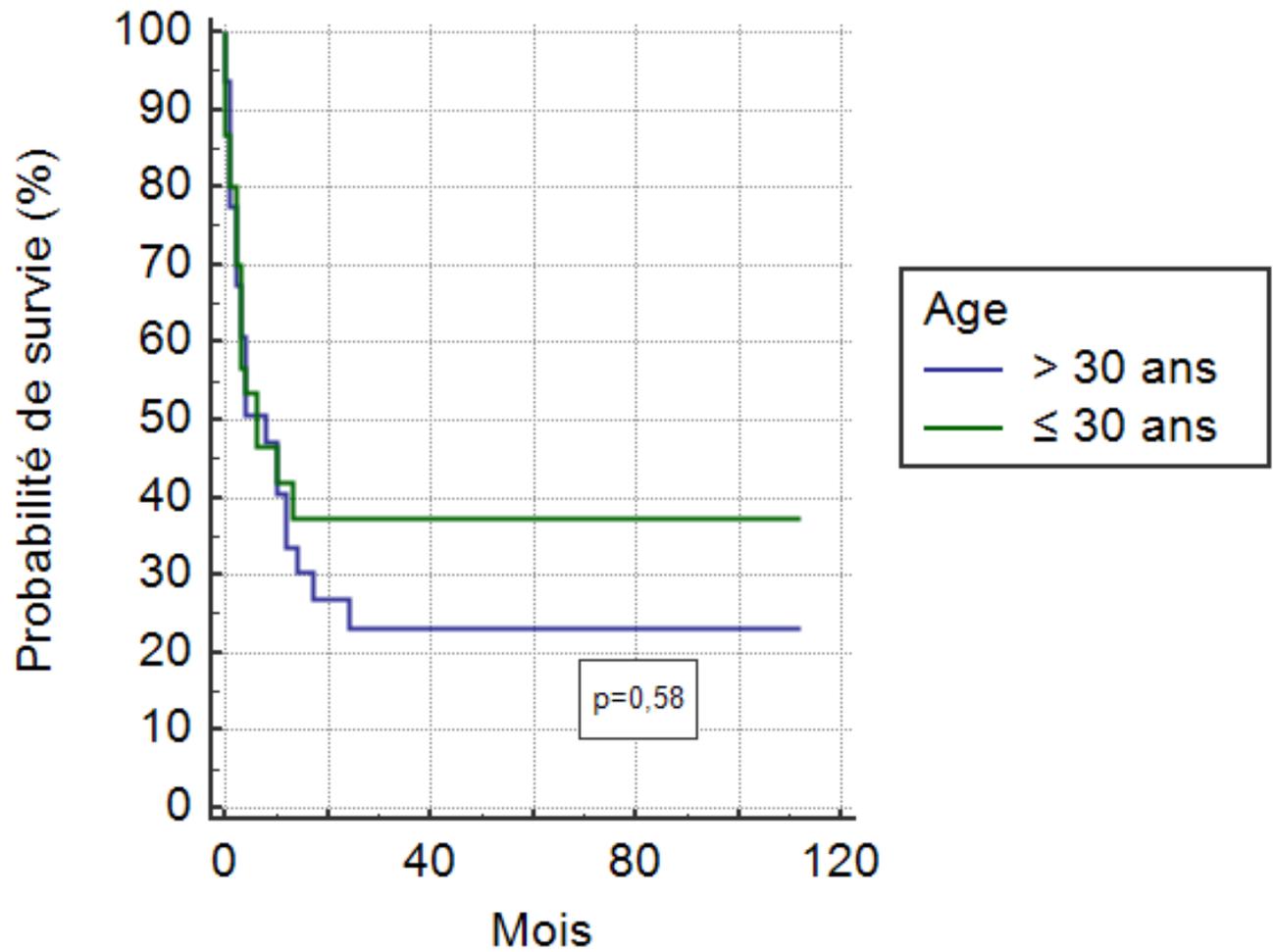
**17(58%) RP**

**> 30 ans**

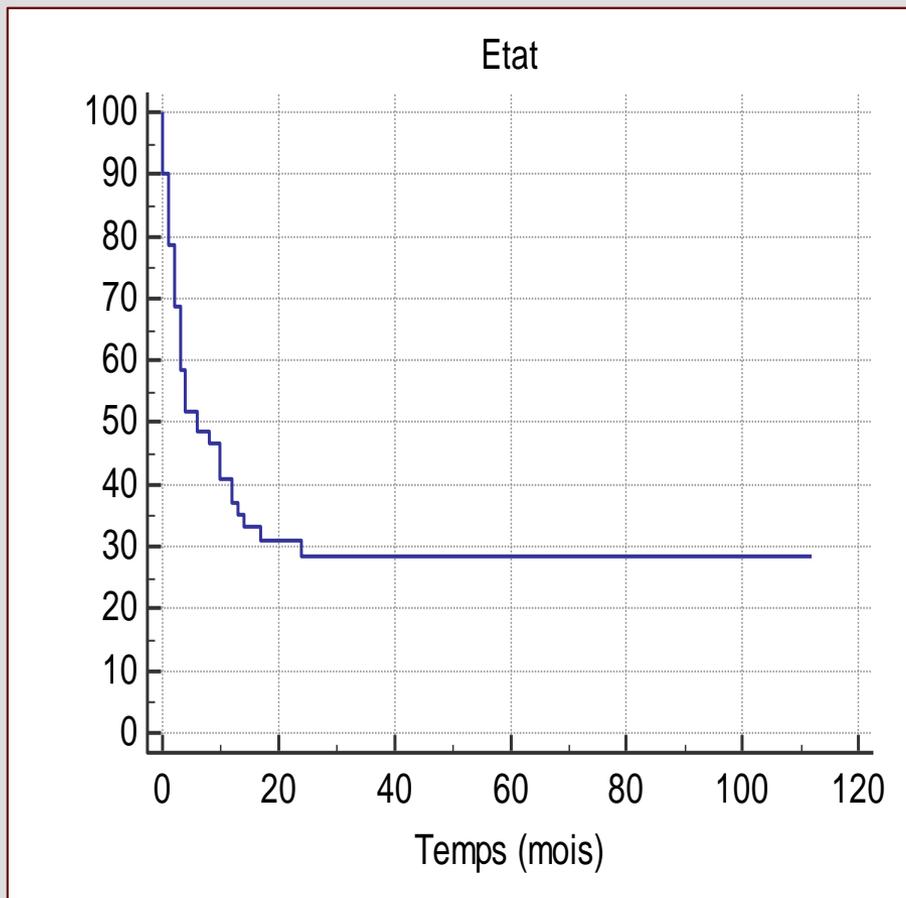
**Réponse favorable  
36 (48%)**

**27(75%)RC**

**9(25%)RP**



# Survie globale des patients



**Survie à un an : 42%**

**Survie à 5 ans : 29%**

# Discussion

# Epidemiology of aplastic anemia: a prospective multicenter study

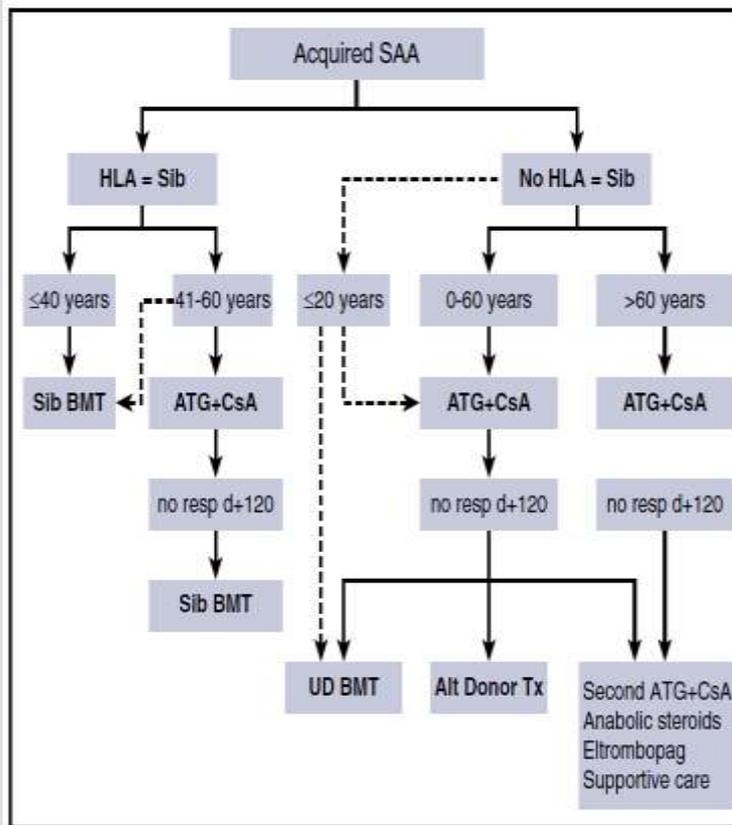
Eva Montané , Luisa Ibáñez, Xavier Vidal, Elena Ballarín, Ramon Puig, Nuria García,  
Joan-Ramon Laporte, and the Catalan Group for the Study of Agranulocytosis and Aplastic Anemia\*

1Fundació Institut Català de Farmacologia, Barcelona; 2Servei de Farmacologia Clínica, Hospital Universitari Vall d'Hebron, Barcelona; 3Universitat Autònoma de Barcelona, Barcelona, Spain

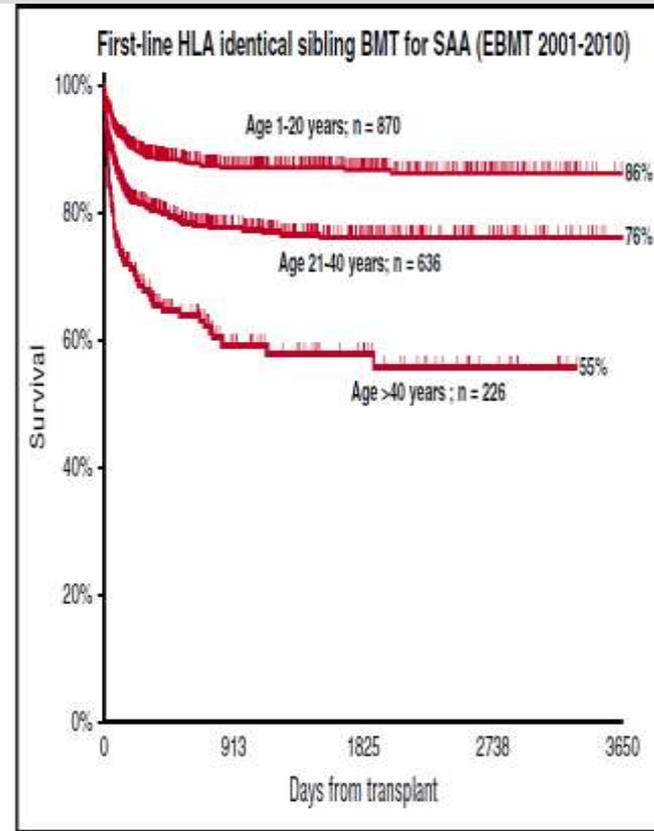
<b>Critères</b>	<b>NOTRE ETUDE</b>	<b>ETUDE ESPAGNOLE</b>
<b>Age médian (ans)</b>	<b>32</b>	<b>53</b>
<b>tranches d'âge</b> <b>15-30 ans</b> <b>&gt; 30 ans</b>	<b>46%</b> <b>54%</b>	<b>15%</b> <b>85%</b>
<b>Sex Ratio</b>	<b>1,09</b>	<b>1,13</b>
<b>Les étiologies</b> <b>Secondaires</b> <b>Idiopathiques</b>	<b>10%</b> <b>90%</b>	<b>28%</b> <b>72%</b>
<b>Proportion de cas sévères/très sévères</b> <b>Cas sévères /très sévères selon la tranche d'âge (ans)</b>	<b>84 %</b> <b>&lt; 30</b>	<b>83%</b> <b>45- 65</b>

# How I treat acquired aplastic anemia

Andrea Bacigalupo



**Treatment strategy in patients with acquired aplastic anemia.**



**A strong age effect in patients with aplastic anemia, after transplantation from an HLA identical sibling**

# Immunosuppressive therapy for transplant-ineligible aplastic anemia patients

*Expert Rev. Hematol.* 8(1), 89–99 (2015)

## Key issues

- Careful diagnostic work up is necessary, in particular to rule out congenital aplastic anemia and hypoplastic myelodysplastic syndrome.
- The patients should be referred to an expert center immediately.
- An overall treatment plan should be issued and definitive treatment should start early.
- Horse antithymocyte globulin (ATG) + cyclosporine A is still the standard immunosuppressive regimen.

**Horse antithymocyte globulin (ATG) + cyclosporine A is still the standard**

**immunosuppressive regimen.**

**A combination of horse ATG + cyclosporine A ± eltrombopag is currently being investigated in ongoing randomized clinical trials for first-line treatment.**

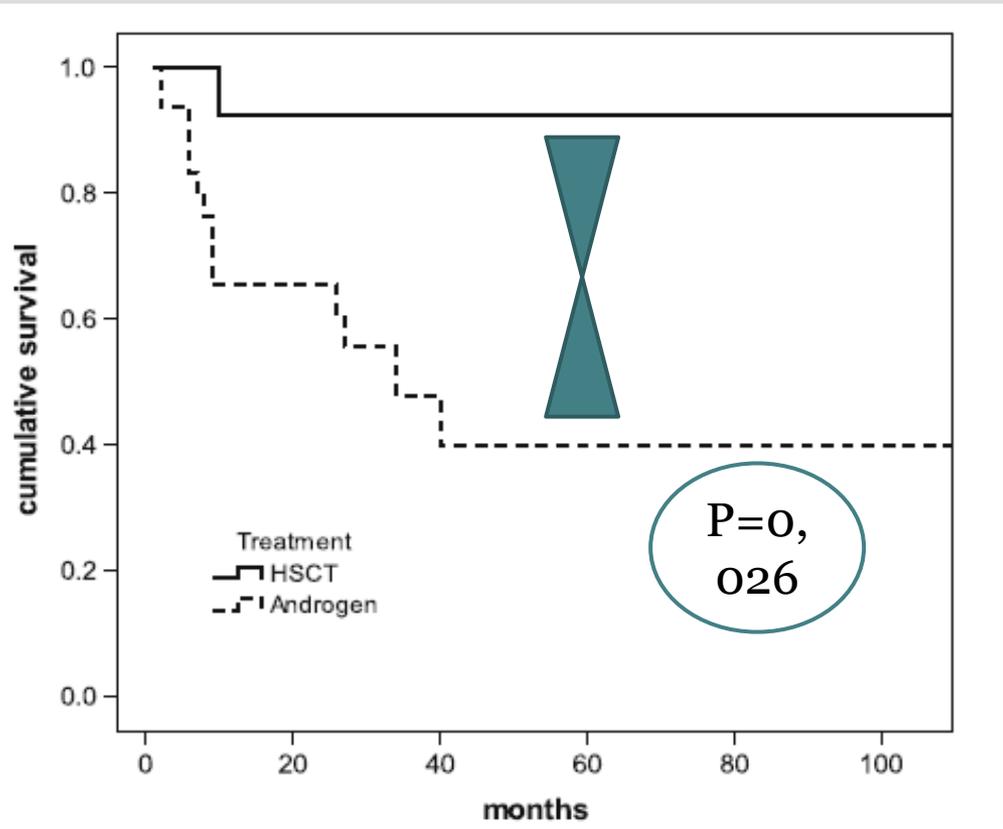
- Both outcome after immunosuppression and stem cell transplantation have improved over the past two decades. The criteria for allocation to the various treatment schedules need regular update to reflect new developments.
- Eligible patients should be entered for clinical trials.

## Danazol as first-line therapy for aplastic anemia

José Carlos Jaime-Pérez · Perla R. Colunga-Pedraza · Cynthia D. Gómez-Ramírez · César H. Gutiérrez-Aguirre · Olga G. Cantú-Rodríguez · Luz C. Tarín-Arzaga · David Gómez-Almaguer

Table 1 Descriptive data for 50 patients diagnosed with aplastic anemia (AA)

	HSCT (n=13)	Danazol (n=37)	P value
Age—median (range)	37 (4–56)	51 (6–85)	0.138
Male/female	7/6	17/20	0.751
NSAA/SAA/VSAA	4/6/3	13/20/4	0.548
Relapse	4	5	0.214
Time between diagnosis and treatment, median in days (range)	48 (21–160)	0 (0–58)	<0.001
Infections	11	12	0.003
Baseline hematologic values (range)			
Hb (g/dL)	6.90 (3.66–10.5)	6.31 (2.81–10.4)	0.382
WBC ( $\times 10^9/L$ )	2.80 (1.23–5.34)	2.37 (0.41–35.05)	0.439
Neutrophil count ( $\times 10^9/L$ )	0.60 (0.02–3.6)	0.69 (0.1–2.45)	0.906
Platelet count ( $\times 10^9/L$ )	7.8 (4–8.5)	7.1 (4.6–10.6)	0.675
Reticulocytes (%)	0.24 (0.01–2.65)	1.00 (0–3.2)	0.207
Alive/dead	11/2	19/18	0.05
Follow-up survivors (months)	32 (10–120)	14 (1–170)	0.020
Response, median in days	–	90 (30–720)	–
Engraftment time, median in days ( $\pm$ SD)	15 ( $\pm$ 4.6)	–	–



**Kaplan–Meier estimates comparing transplanted (n=13) and danazol-treated (n=37) aplastic anemia patients**

CORRESPONDENCE

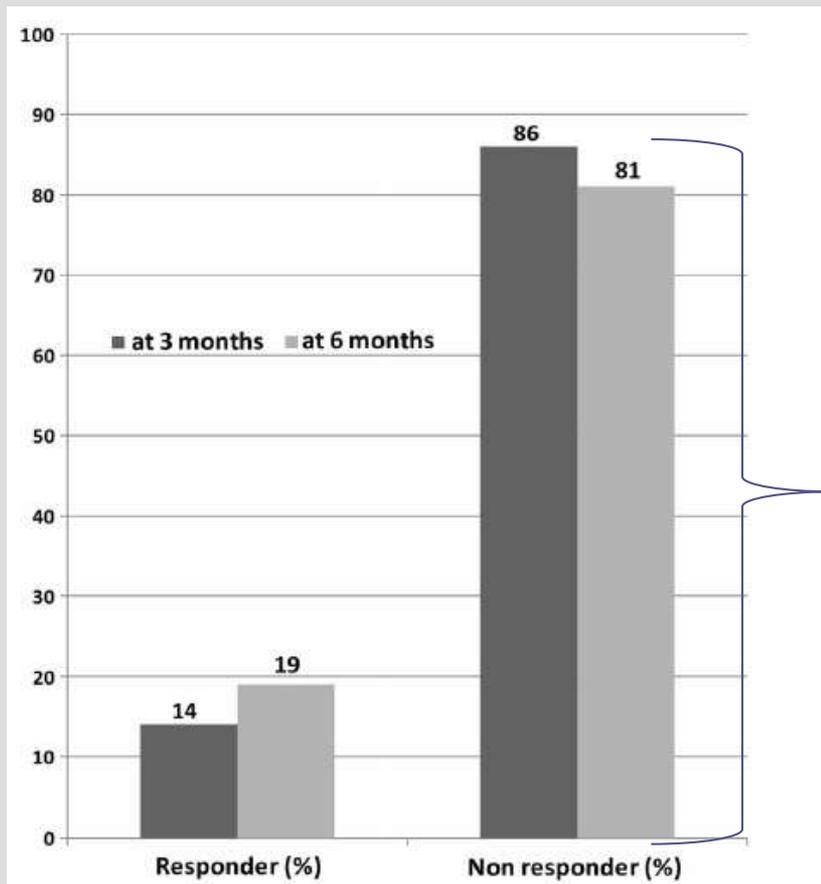
## Outcome of Cyclosporine Monotherapy in Patients of Aplastic Anemia: Experience of a Tertiary Care Hospital in Eastern India

Prakas Kumar Mandal<sup>1</sup> · Suvraneel Baul<sup>1</sup> · Tuphan Kanti Dolai<sup>1</sup> ·  
Rajib De<sup>1</sup> · Prantar Chakrabarti<sup>1</sup>



**Table 1** Clinical and laboratory characteristics of the patients (n = 57; male, 35 and female, 22)

Characteristics	Results
Median age (years)	42 (range: 9–77)
Anemia, No. (%)	55 (97.6)
Bleeding, No. (%)	27 (48.4)
Fever, No. (%)	12 (21.6)
Mean hemoglobin level (g/L)	68 (range: 20–100)
Mean total leukocyte count (per $\mu$ L)	1100 (range: 200–4800)
Mean absolute neutrophil count (per $\mu$ L)	386 (range: 140–750)
Mean platelet count (per $\mu$ L)	8000 (range: 1000–100,000)



No response  
at 6 months :  
>80%

the response rate at 6 months is modest. Cyclosporine monotherapy is well tolerated by majority of the patients.

- **Cette étude a permis de montrer la fréquence des formes sévères chez le sujet jeune de moins de 30ans .**
- **Les formes d'AM modérée sont les plus fréquentes après 30 ans.**
- **En terme de réponse, il n'y a pas de différence significative dans les deux séries.**
- **Les résultats thérapeutiques sont peu favorables d'une manière globale dans les deux groupes.**
- **Intérêt de développer l'allogreffe pour les sujets jeunes et potentialiser d'autres stratégies thérapeutiques essentiellement le SAL associé à la ciclosporine ou associé à des facteurs de croissances.**

# Conclusion

Il est nécessaire d'améliorer:

- La prise en charge thérapeutique à court et à long terme en fonction des tranches d'âge et de la sévérité de la maladie
- **Développer la greffe de cellules souches hématopoïétiques dans les AM du sujet jeune**

# Remerciements

**Pr Bekadja: EHU 1er Novembre**

**Pr Touhami: CHU Oran**

**Dr Saidi: CHU Oran**

**Pr Mesli: CHU Tlemcen**

**Dr Mehalhal: EPH Mascara**

**Pr Bachiri: Hôpital militaire Oran**

**Dr Tair: EPH Saida**