

# Erythroblastopénies

(pure red cell aplasia /PRCA)

**Pr Matthieu Mahévas**

Médecine interne,

CHU Henri Mondor, Créteil

Centre de référence Cytopénies AI de l'adulte

[www.cerecai.fr](http://www.cerecai.fr)

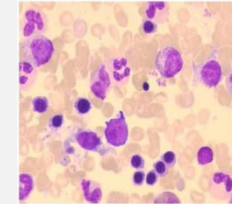


# Plan / objectifs pédagogiques

- **Définition / diagnostic**
- Classification et **principales causes**
- Bases physiopathologiques
- **Démarche diagnostique** en pratique devant une PRCA de l'adulte
- **Modalités thérapeutiques**

# I. Critères diagnostiques / présentation

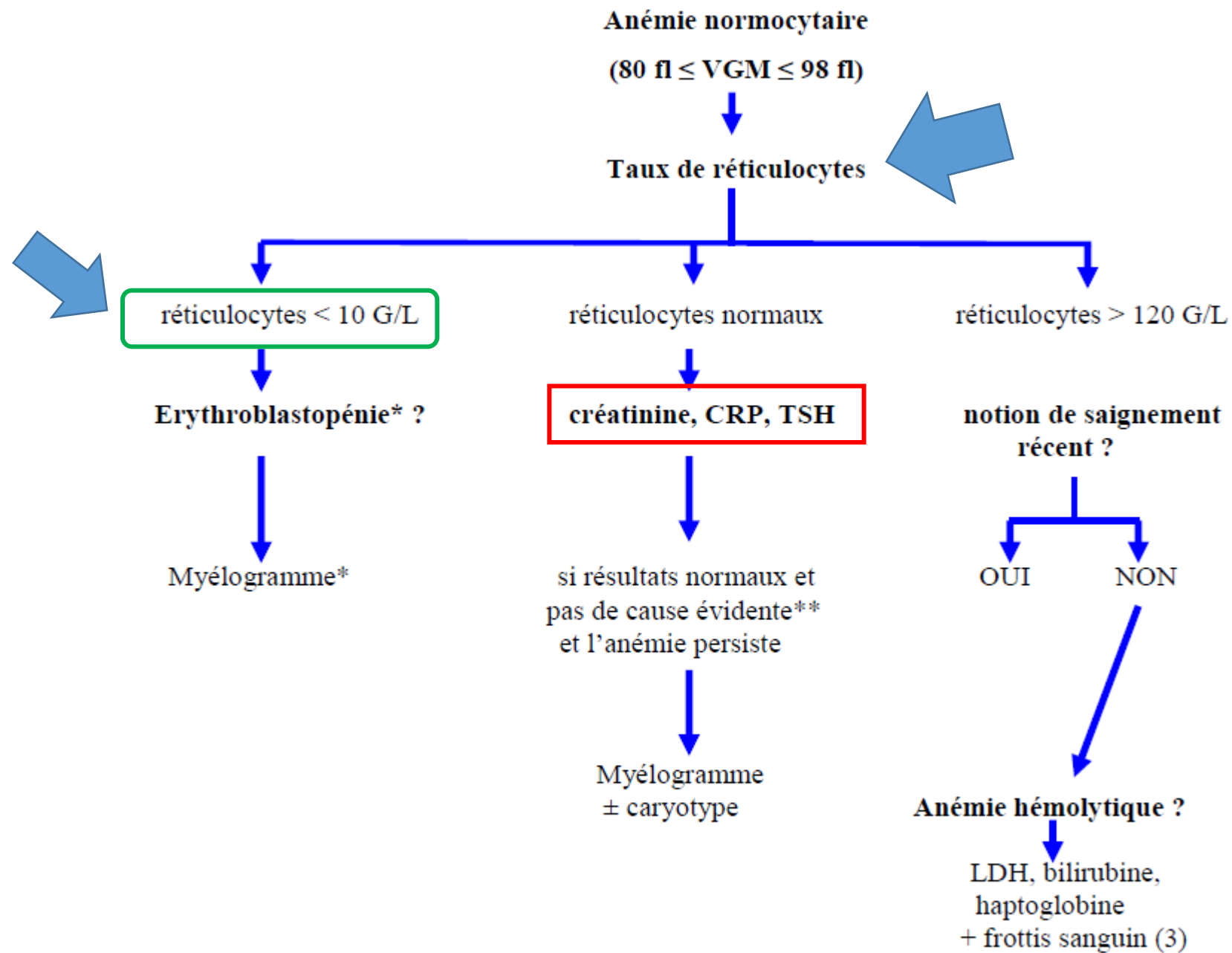
- Anémie liée à un défaut médullaire de production de la lignée érythroïde (quel qu'en soit le mécanisme)
- Anémie d'apparition **rapidement progressive** en l'absence de saignement manifeste
- Normochrome, **normocytaire** (parfois macro)
- Avec **réticulocytopenie** (rétics < **10 000/mm<sup>3</sup>**)
- Autres lignées normales
- **Myélogramme** (en théorie indispensable pour confirmer le diagnostic):
  - Richesse normale
  - **Erythroblastes < 5%**



Epidémiologie :

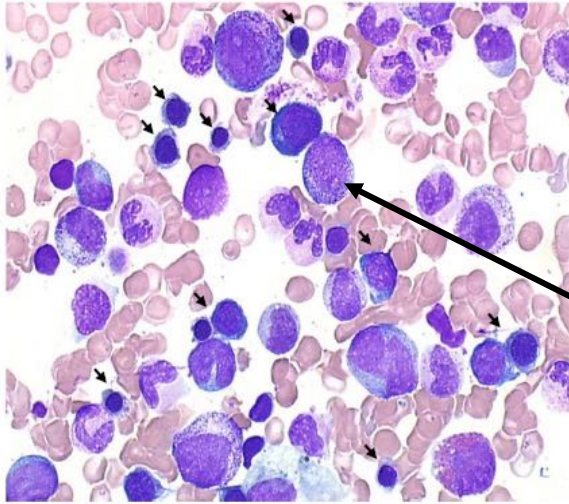
**Incidence annuelle estimée: 5.2 / million habitant** (toute cause confondue).

0.49% des diagnostics sur myélogramme pour anémie inexpiquée



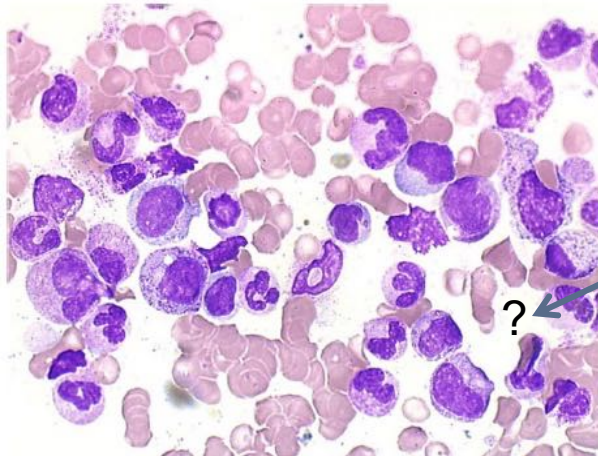
**Figure 3 : Principes de la démarche diagnostique en présence d'une anémie normocytaire.**

# Le myélogramme

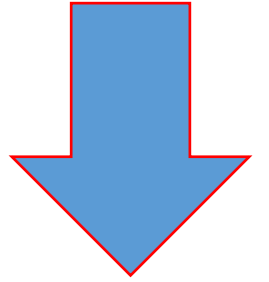
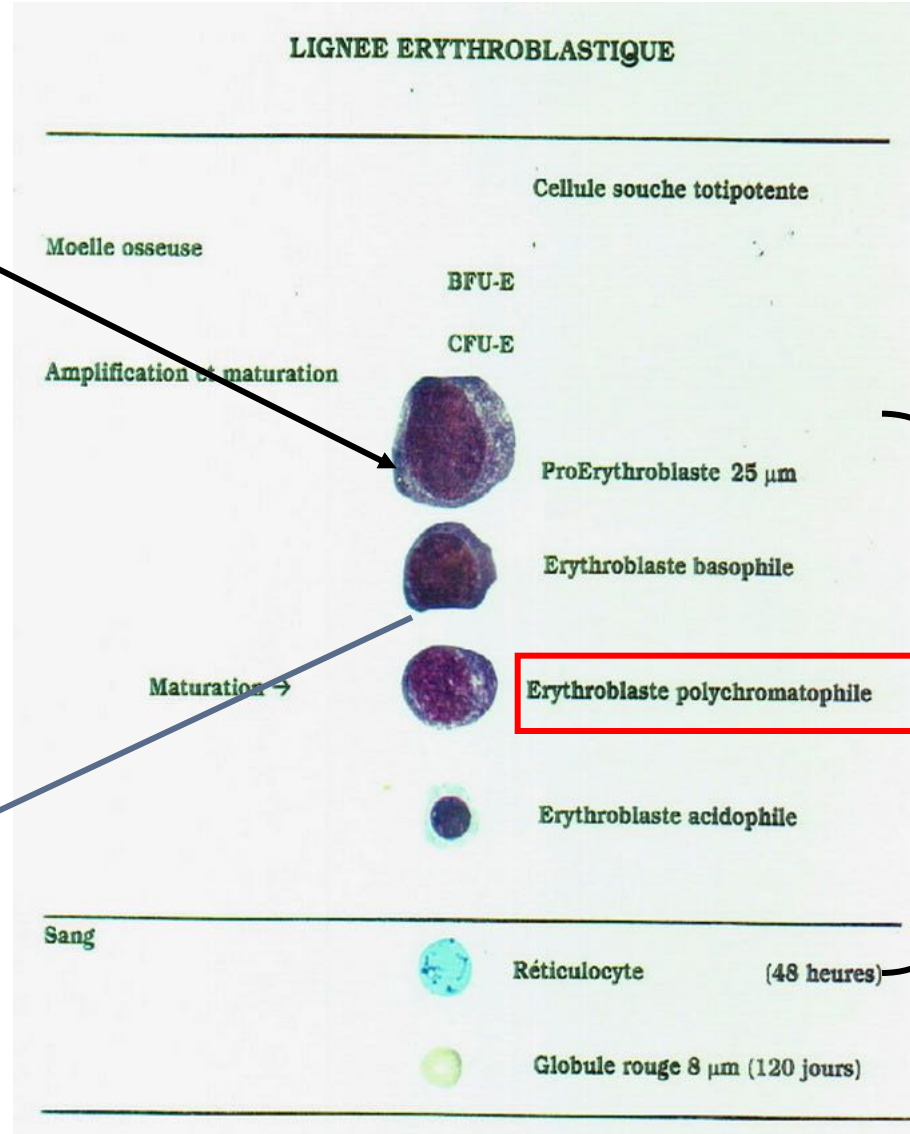


↳ Erythroblastes

Moelle normale



Erythroblastopénie



**Proérythroblastes +  
érythroblastes  
basophiles <5 %**

5 à 7j

# Diagnostic différentiel / pièges ?

1) **AHAI avec réticulocytopénie** (~ 10% des cas) sans vraie érythroblastopénie

**Signes d'hémolyse** ± contexte de lupus hémato

2) **LLC avec rétics bas**: Ins. Médullaire par infiltration versus vraie PRCA

- Rétics très bas, mégas + et granuleux +
- Absence incorporation  $\text{Fe}^{59}$  dans GR

3) **SMD avec hypoplasie érythroïde**

=> dysmégacaryopoïèse, anomalies cytogénétiques, macrocytose..

# Conséquences de l'érythroblastopénie

- Baisse du taux d'Hb d'au moins 0,1 g/dl/j
- Besoins transfusionnels  $\geq 4$  CGR/mois
- Fer sérique $\uparrow\uparrow$  (non incorporé)
- **Taux d'Epo sérique $\uparrow\uparrow$**  par défaut de consommation (sauf dans les cas exceptionnels avec Ac. Anti-Epo)

## II. Classification des érythroblastopénies

### Congénitales

Anémie de Blackfan-Diamond

### Acquises

#### Primaire :

- Erythroblastopénie auto-immune.
- *Myélodysplasie*

#### Secondaires :

- **Thymome.**
- Infectieuses :
  - **Parvovirus B19, VIH.**
- Lymphoproliférations :
  - **LGL-T/NK, LLC, Waldenström**
- Maladies auto-immunes :
  - LEAD, polyarthrite rhumatoïde, MICI
- Iatrogènes :
  - EPO.
  - Autres : antiviraux, antibiotiques



## Causes « transitoire »

- **Virales:**
  - **Parvovirus B19**, EBV, HHV6, Hépatites A,B,C,E Ins. rénale aigue sévère, VIH, HTLV1, EBV, CMV..
- Infections bactériennes: Strepto du groupe C, BK..
- **Grossesse** (résolutive en post-partum)
- **Erythroblastopénie idiopathique (enfant)**
- Après greffe allogénique si incompatibilité ABO
- **Médicamenteuses:**
- **Toxiques:**
  - Insecticides
  - herbicides



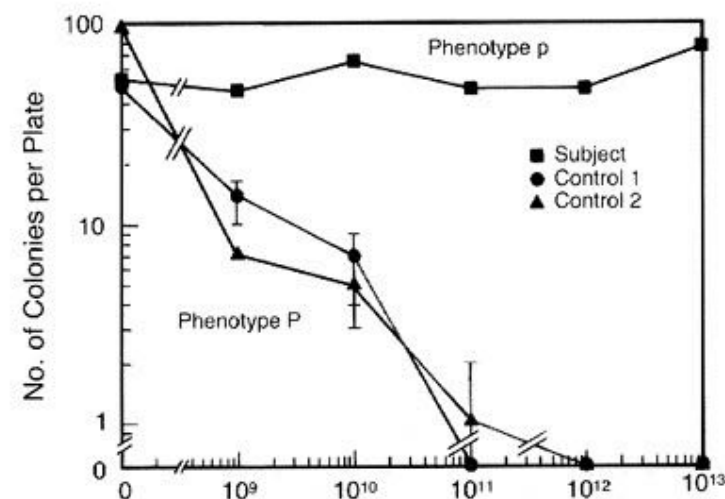
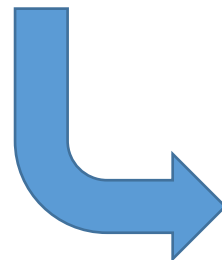
# PvB19

- Petit virus nu (famille des *Parvoviridae*) ADN simple brin, résistant ++
- Découverte fortuite en 1975 (Pr Y Cossart)
- Transmission par **voie respiratoire**
- Responsable du mégalérythème épidémique (5<sup>ème</sup> maladie) chez l'enfant, adulte jeune
- ≈ **80% des adultes** de + de 65 ans sont immunisés
- **Manifestations articulaires** chez l'adulte
- Parfois **thrombopénie**, complications obstétricales
- **SAM** chez immunodéprimé

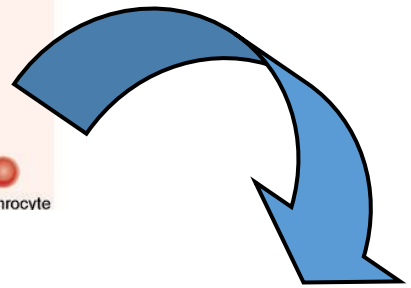
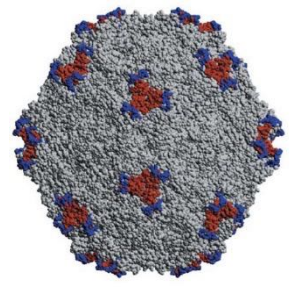
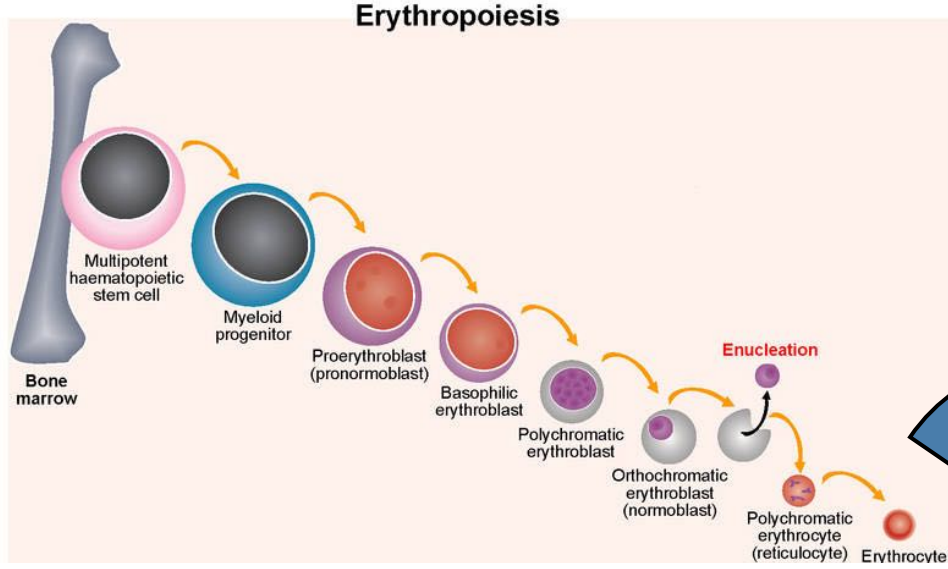


# PvB19 et erythroblastopénie

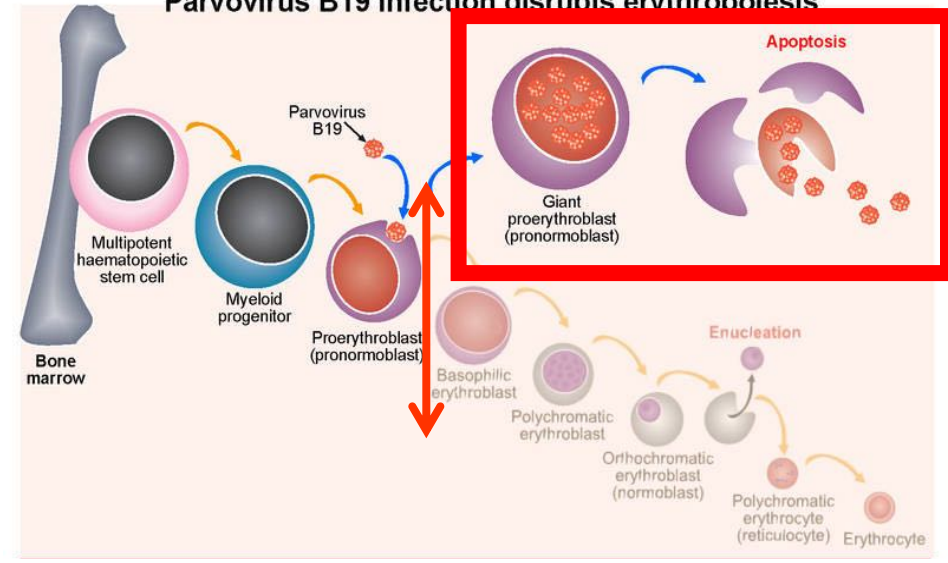
- Responsable de « *crise érythroblastique transitoire* » chez patients drépanocytaires (< 1980)
- Tropisme préférentiel pour les **précurseurs érythroïdes** (BFU-E et CFU-E) = cellule hôte
- De lie au **peptide P ou globoside**, récepteur (glycopeptide) présent à la surface des cel. Érythroïdes mais également mégacaryocytes, C.endoth., C. musc. lisses...
- Résistance naturelle à l'infection PvB19 des individus n'exprimant pas l'Ag P (phénotype p)



# PvB19 et PRCA



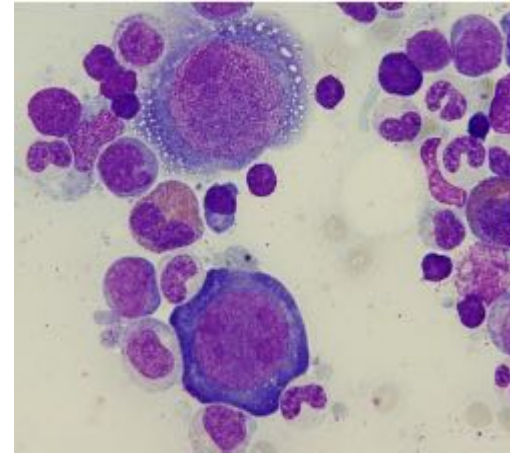
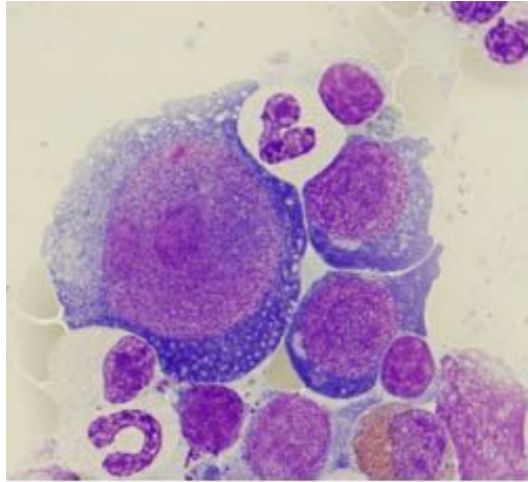
## Parvovirus B19 infection disrupts erythropoiesis



1. Intéraction de la particule virale avec antigène P et complexe  $\alpha 5\beta 1$
2. Entrée dans la cellule du virion par endocytose
3. Libération de l'ADN simple brin dans le noyau
4. Transformation en ADN double brin et transcription de 5 prot. virales (NS1, prot11kDa)
5. Génération d'un **proérythroblaste géant**  
=> Défaut de maturation => apoptose

Images from immunopedia.org

# Aspect de pro-érythroblaste géant (pathognomonique)



# PVB19 et PRCA

## Dépend du contexte ss jacent



Sujet	Durée de vie des Glob. R	Réponse Immune	Résultat
Normal	120 j	15 – 20 j	Pas d'anémie
Hémolyse chronique	< 20 j	15 – 20 j	Diminution transitoire de l'Hb= Erythroblastopénie aiguë
Déficit Immunitaire *	120 j	0	Erythroblastopénie chronique



\* HIV, LAL, Transplantation, Rituximab

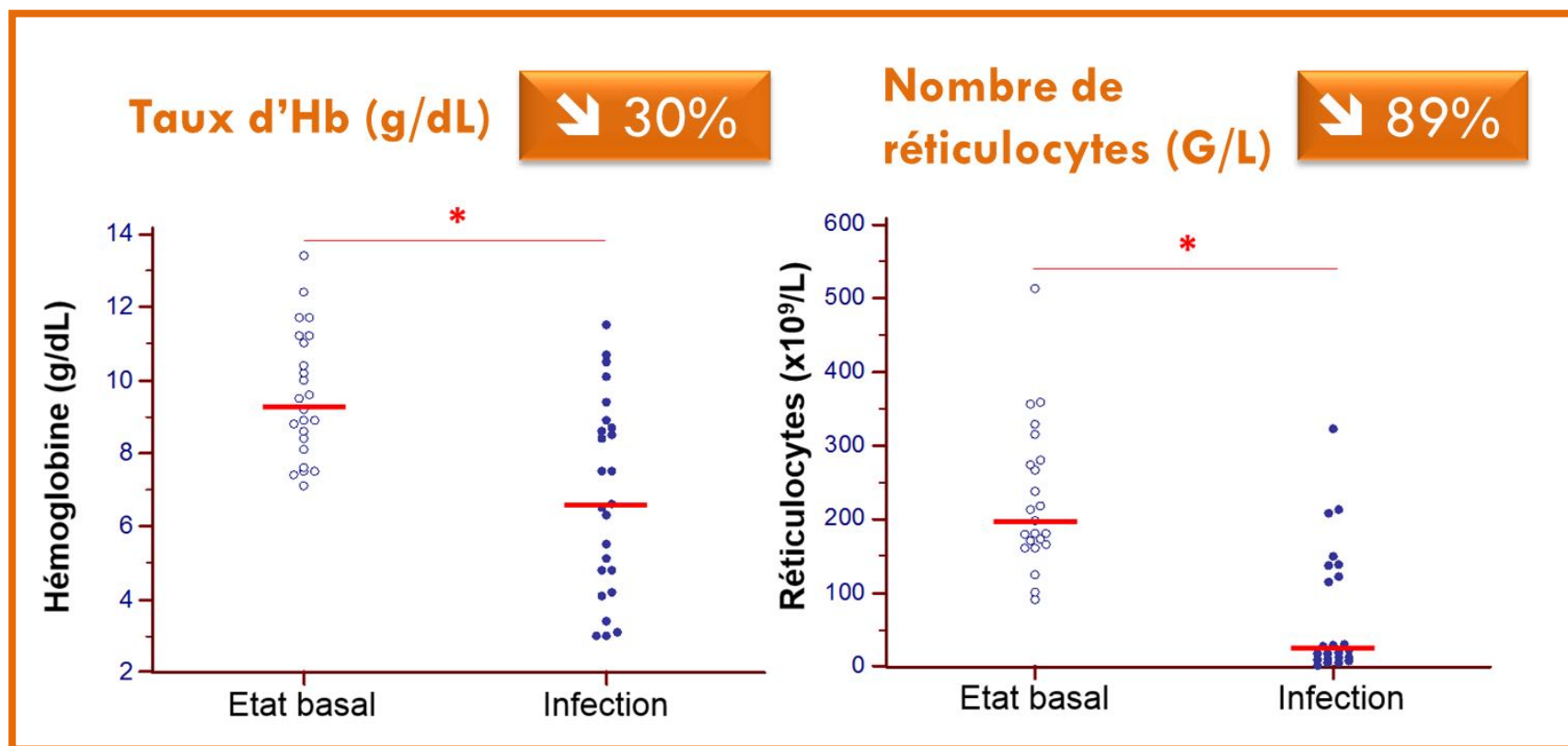
## Spectrum of adult Parvovirus B19 infection according to the underlying predisposing condition and proposals for clinical practice

Paramètres hématologiques	Immuno-compétent (n=30)	Hémolyse chronique (n=25)	Immuno-déprimé (n=27)	p
Hb g/dL	<b>12,6</b> {6,4-17,2}	<b>6,2</b> {3,0-11,5}	<b>8,8</b> {5,4-12,9}	<0,001
Réticulocytes x 10 <sup>9</sup> /L	<b>12</b> {0-63}	<b>22</b> {1-323}	<b>12</b> {0-112}	NS
Leucocytes x 10 <sup>9</sup> /L	5,8 {2,0-20,6}	8,5 {4,6-26,4}	2,4 {0,2-16,1}	<0,001
Neutrophiles x 10 <sup>9</sup> /L	3,1 {0,9-8,1}	5,2 {1,6-15,7}	1,6 {0-8,2}	<0,001
Plaquettes x 10 <sup>9</sup> /L	210 {56-805}	220 {17-716}	144 {6-480}	0,01
Nombre de cytopénies	1 {0-3}	1 {1-2}	2 {1-3}	<0,001

- **Analyse rétrospective de 87 patients PVB19+**

## Spectrum of adult Parvovirus B19 infection according to the underlying predisposing condition and proposals for clinical practice

Evolution des paramètres chez les patients drépanocytaires\*



Si contexte compatible et Séro PvB19 + en IgM et/ou PCR + dans le sang => myélo non systématique\*



# Erythroblastopénie et médicaments ?

**Table 2. Selected drugs associated with PRCA based on PubMed review**

Agent	Multiple reports	Mechanism investigated
Alemtuzumab		
Allopurinol	✓	
Ampicillin		
Azathioprine	✓	✓
Carbamazepine	✓	
Cephalothin		
Cladribine		
Chlorpropamide	✓	
Chloroquine		
Clopidogrel		
Dapsone/pyrimethamine	✓	
Diphenylhydantoin	✓	✓
Recombinant Epo	✓	✓
Estrogens		
Fenoprofen	✓	
Fludarabine	✓	
Interferon-α	✓	

**Table 2. Selected drugs associated with PRCA based on PubMed review**

Agent	Multiple reports	Mechanism investigated
Lamivudine	✓	
Leuprolide	✓	
Linezolid	✓	
Micafungin		
Mycophenolate mofetil	✓	
d-Penicillamine	✓	
Phenylbutazone		
Procainamide	✓	
Ribavirin	✓	
Rifampicin		✓
Sulfasalazine	✓	
Sulindac		
Tacrolimus	✓	
Trimethoprim/sulfamethoxazole	✓	
Valproic acid	✓	✓
Zidovudine	✓	

PubMed search performed May 15, 2016. Search terms used were "red cell aplasia" AND the name of the specific drug.

Autres: isionazide, imatinib, lenalinomide, nilotimib; ipilimumab, **nivolumab**, and pembrolizumab

# Causes chroniques de PRCA: mécanismes en causes ? (1)

- Mécanisme PRCA acquise chronique ?
  - Inhibition **extrinsèque** (auto-immune) de l'érythropoïèse ?
- ou
- **Anomalie cellulaire intrinsèque** de la cellule souche érythroïde (état pré-leucémique / SMD) ?

Rationale and disease-oriented approach to acquired Pure Red Cell Aplasia



Diagnostic workup

LGL-associated



Idiopathic PRCA

B-cell dyscrasia-associated



Thymoma-associated



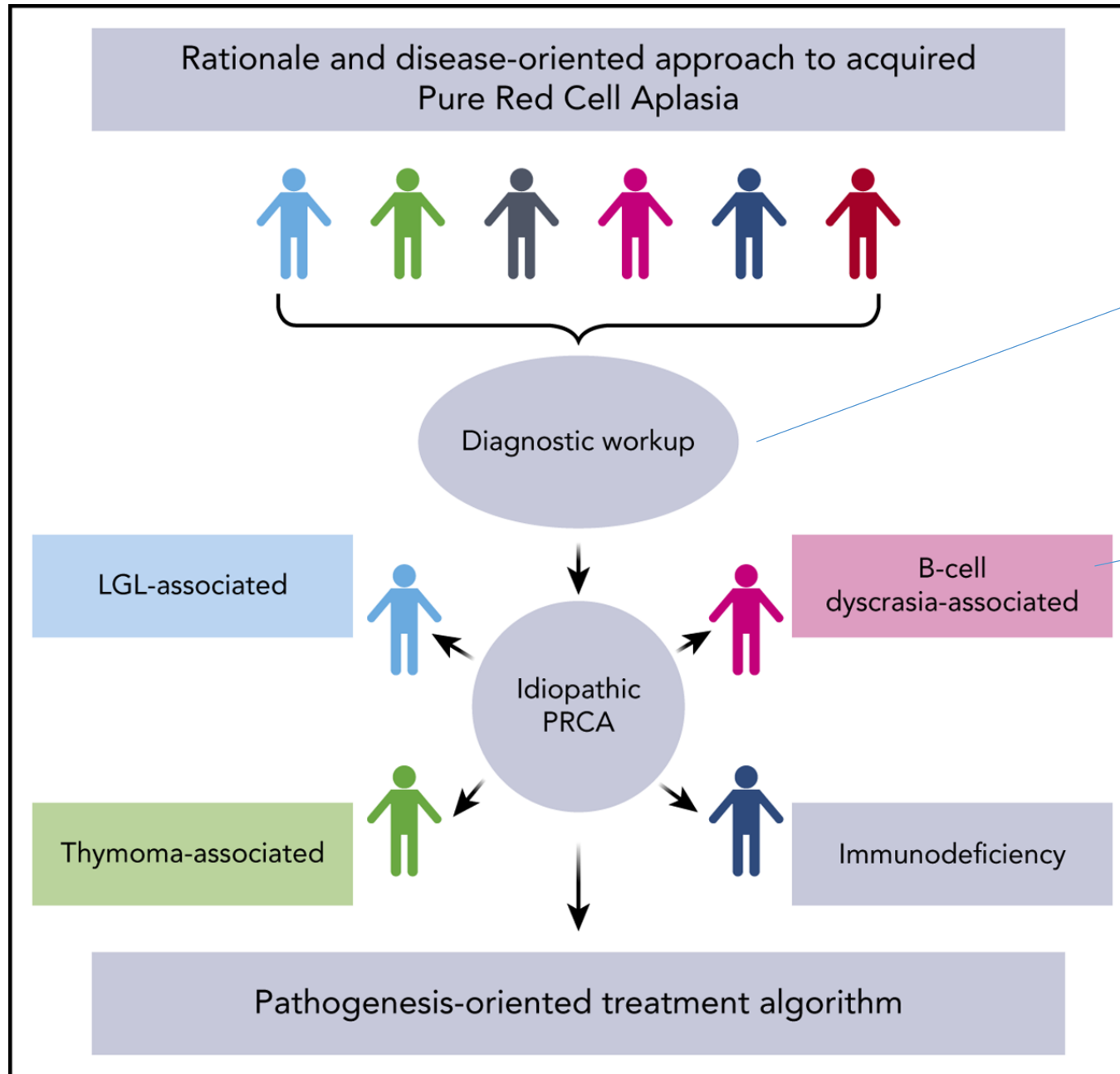
Immunodeficiency

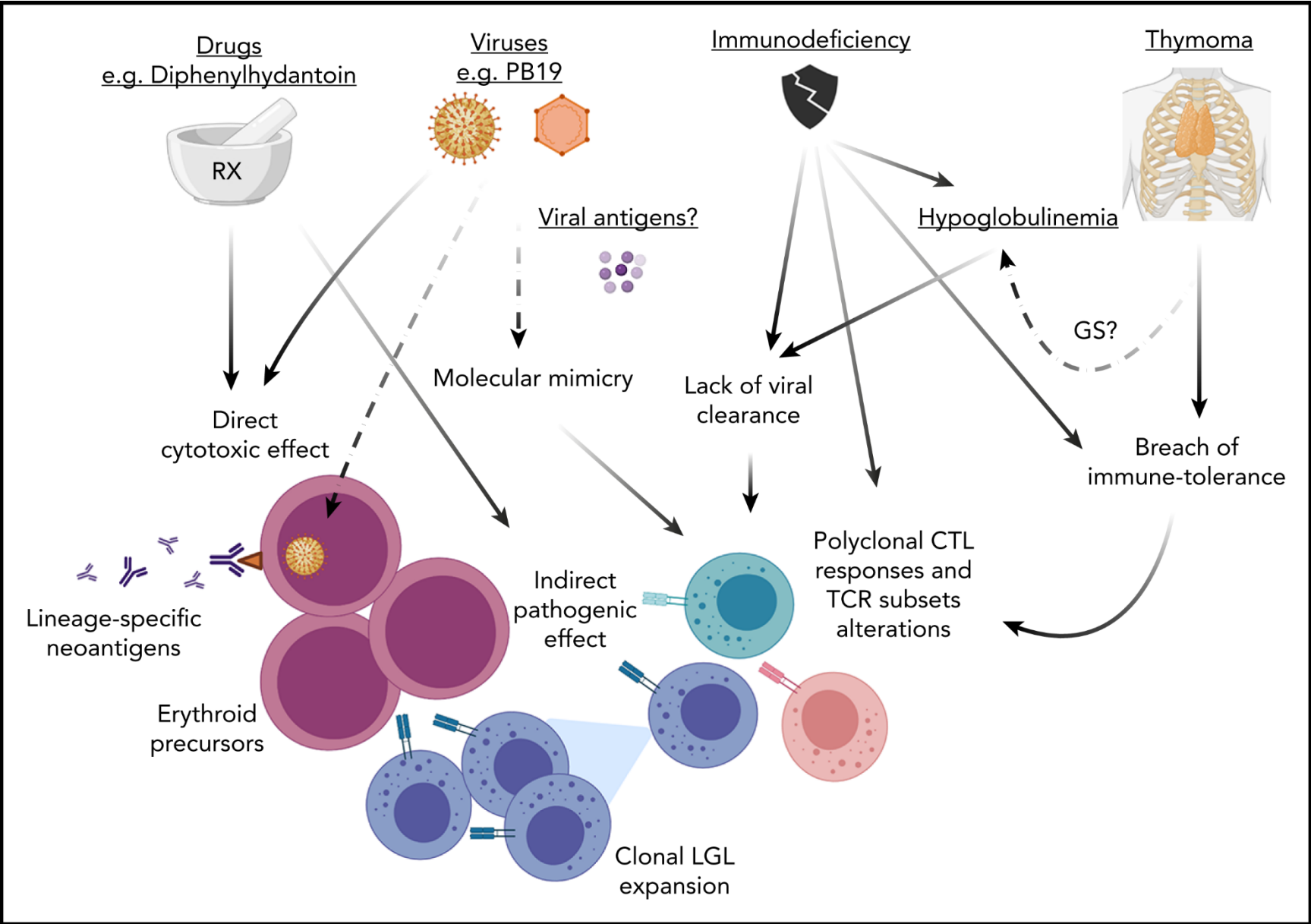


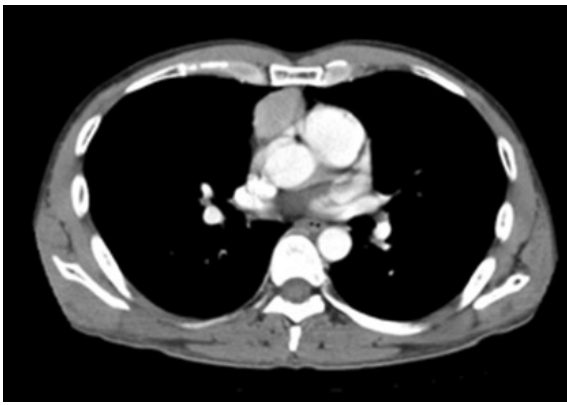
Pathogenesis-oriented treatment algorithm

Transitoire

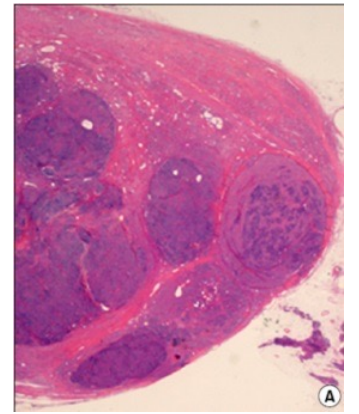
LLC  
MGUS







## Syndrome de Good



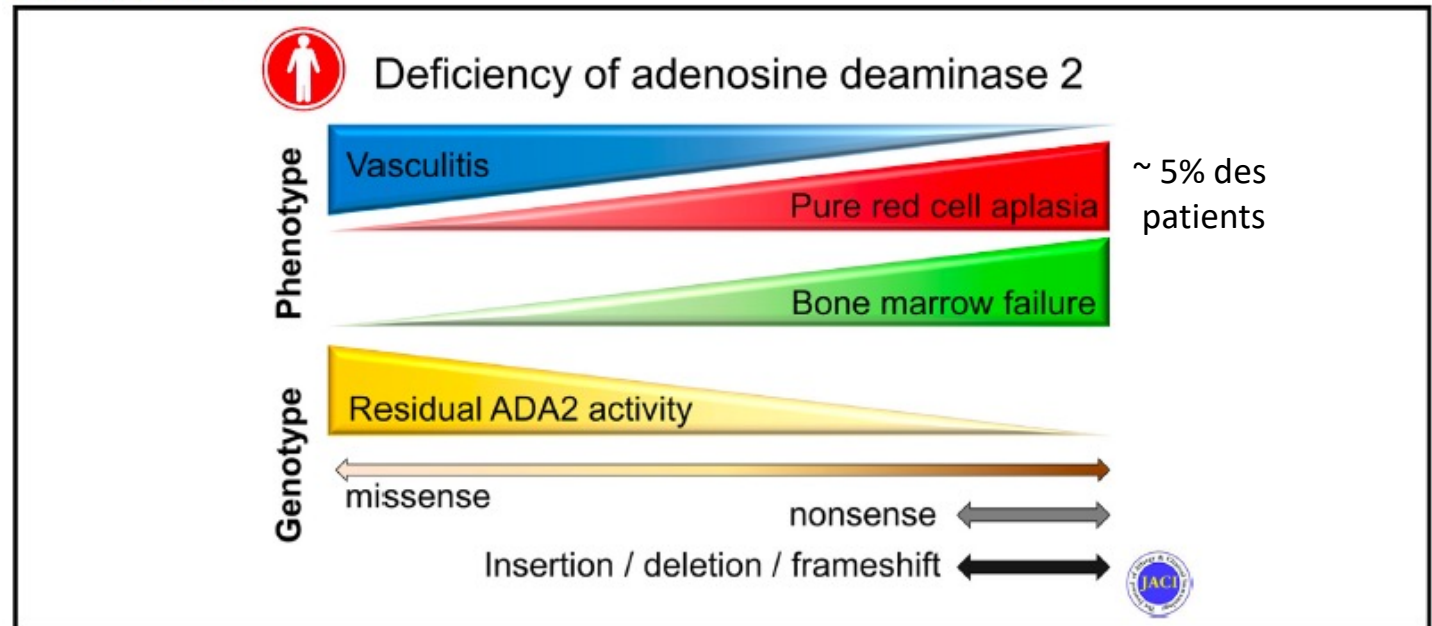
- **Thymome + hypogammaglobulinémie, taux de Ly B bas et Lymphopénie CD4 avec rapport T CD4/CD8 inversé**, déficit de réponse aux mitogènes => infections à germes encapsulés mais aussi CMV, HSV, Candida, Giardia...
- Age moyen au diagnostic = **62 ans**
- Correspond à **6 à 11%** de l'ensemble des thymomes  
(~ **5% des thymomes => PRCA**)
- Le diagnostic de thymome précède le syndrome dans Good dans **42%** des cas

# Hypogammaglobulinémie + PRCA

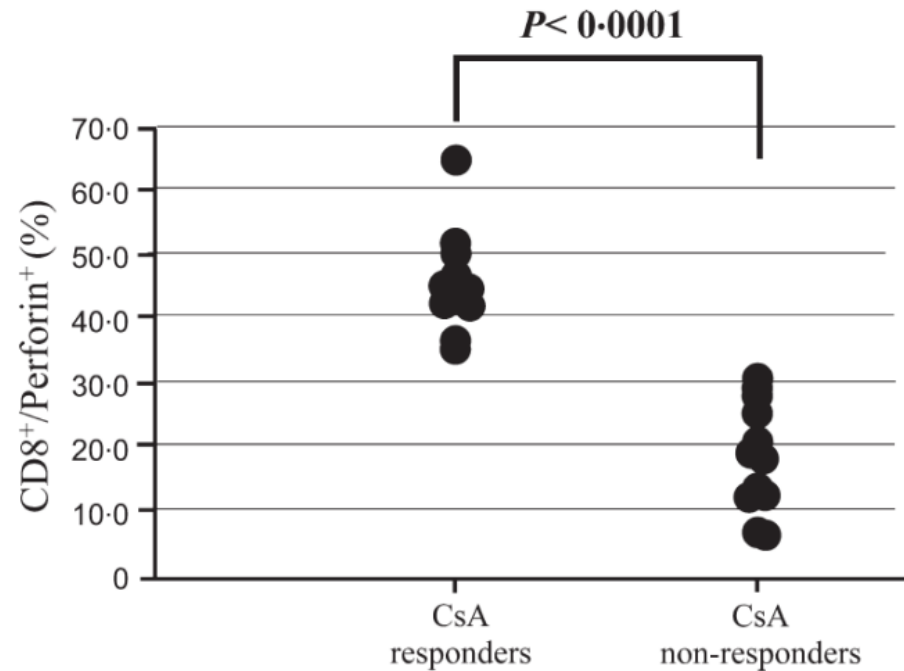
- LLC
- Syndrome de Good
- DADA2



Début des symptômes de DADA2 dans près de  $\frac{3}{4}$  des cas avant l'âge de 10 ans

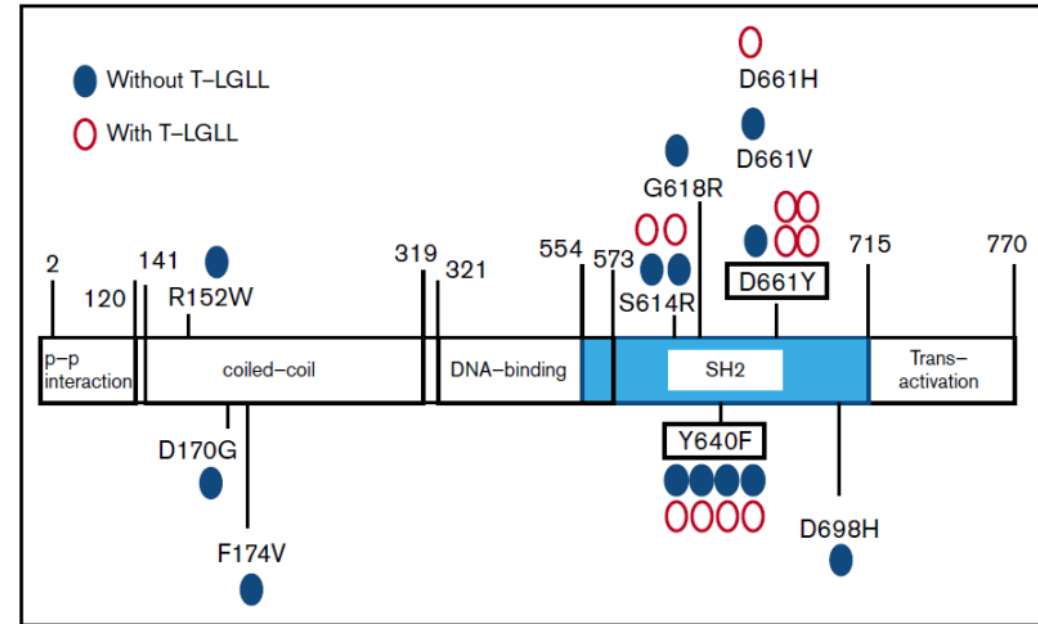


## Prévalence élevée mutations STAT3 Expansion du répertoire T-CD8+



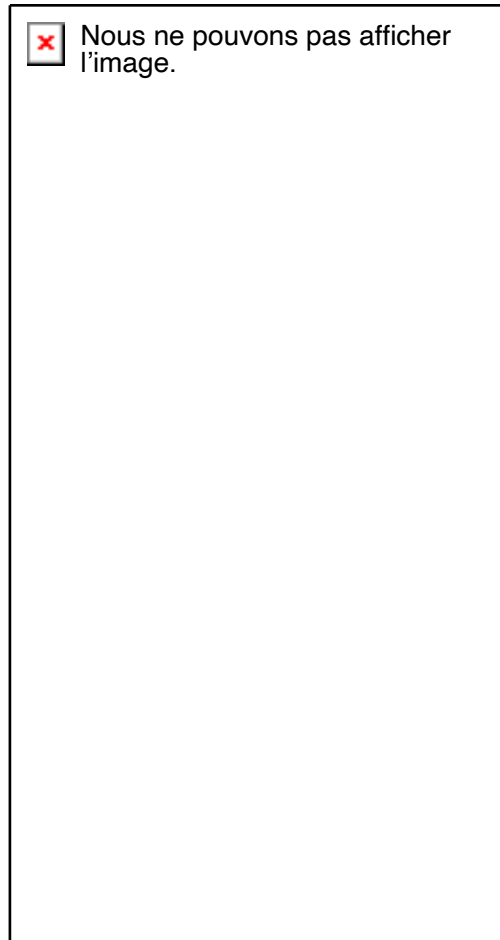
Nitta et al, BJH, 2010 - 2012

## Mutations Somatiques de STAT 3 chez 43 % des PRCA Présente dans les T-CD8 +



Kawakami. Blood Advance 2019

# Anticorps médié, anti-EPO



Casadeval, NEJM 1996



Auto-anticorps dirigés  
contre des antigènes des  
erythroblastes.  
Means, BJH 1994

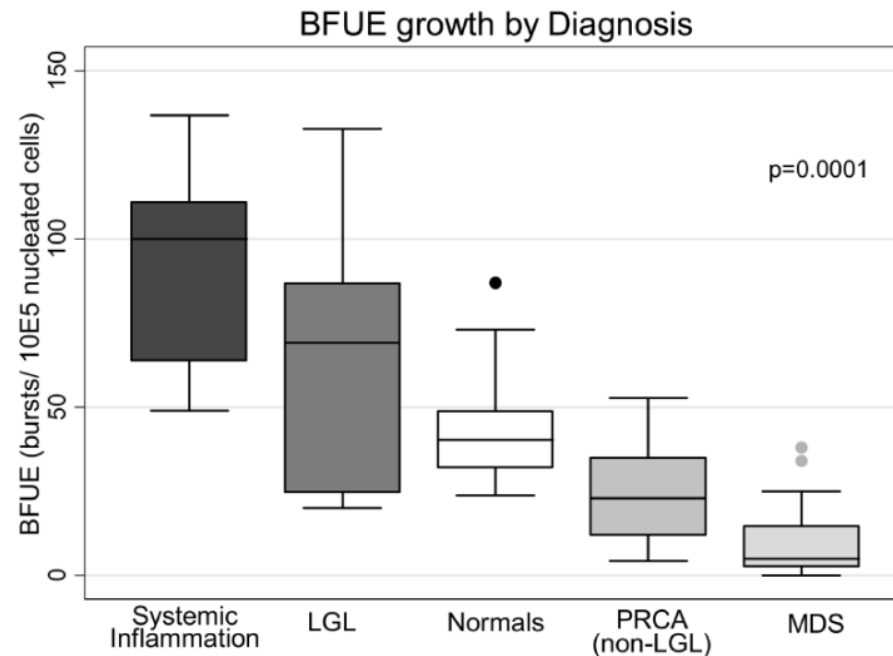


## Causes chroniques d'erythr.: mécanismes en causes ? (2)

- Intérêt des **cultures de progéniteurs érythroblastiques** in vitro (non systématique) couplé à dosage Epo
- Anomalie intrinsèque: pas de différenciation érythroblastique => caryotype anormal
- Inhibition extrinsèque / mécanisme **auto-immun**:
  - Différenciation érythroblastique **normale**
  - Parfois **inhibition par le sérum autologue** ou les cellules lymphoïdes (LGL-T ou NK via récepteur KIR, LLC B)

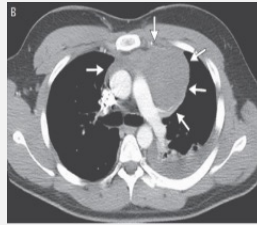
# Causes d'erythr. Résultats / interprétation des tests

Anticorps anti-EPO	Myélodysplasie – Anémie de Blackfan-Diamond	Auto-immune (lupus, thymome, LGL)	Parvovirus B19
EPO basse	EPO haute	EPO haute	EPO haute
Culture précurseurs normale	Culture précurseurs anormale	Culture précurseurs normale /haute	Culture précurseurs anormale



# Causes des PRCA chroniques: causes secondaires

- Hémopathies lymphoïdes B: **LLC** (20-40% des cas) > Hodgkin, MW, Myélome MGUS (?)
- Hémopathies lymphoïdes T: **Lymphome T type LAI**
- Maladie de Castleman
- **Thymome** (~ 6% des cas de PRCA)  
syndrome de Good
- Autres tumeurs: K gastrique, sein..
- MAI: **Lupus**, PR, Hépatite auto-immune, MICI SAPL
- **Leucémie T-LGL** (PRCA dans ~ 7% des cas\*)
- **DADA2**
- ALPS
- Allogreffe CSP avec mismatch dans le système ABO
- => « **Idiopathique** » dans ≈ 30 à 50% des cas



# PRCA et Lupus systémique, série française de 24 patients

Age au diagnostic d'EB	38.5 ± 13.2
Hémoglobine (g/L)	62 ± 20
Réticulocytes (x10 <sup>9</sup> /L)	9.3 ± 7.8
Erythroblastes (%)	2.8 ± 2.5

- Le **lupus précède** l'EB (14/24, 58%, 81 mois [3-317]).
- Des poussées **multiples** pour 11/24 patients (médiane 6).

	Poussée unique (n = 13)	Poussées multiples (n = 11)	
Sexe-ratio (H:F)	0.18	0.2	1.0
Hémoglobine (g/L)	68 ± 22	54 ± 14	0.04 #
Nadir d'hémoglobine (g/L)	65 ± 24	49 ± 14	0.08 #
Erythroblastes (%)	<b>3.9 ± 3.6</b>	<b>1.3 ± 1.6</b>	<b>0.01 #</b>

## PRCA: Diagnostic étiologique / examens complémentaires

Clinique	<ul style="list-style-type: none"><li>• Enquête <b>médicamenteuse</b></li><li>• Statut du patient: <b>immunosuppression*</b> ? <b>Hémoglobinopathie*</b> ss jacente ?</li><li>• Syndrome tumoral ?</li><li>• Arguments pour une pathologie auto-immune ?</li></ul>
Biologie	<ul style="list-style-type: none"><li>• <b>Frottis sanguin:</b> excès de LGL &gt; 0,5 &gt;G/L ? (Sd mononucléosique ?)</li><li>• Si * =&gt; PCR + Sérologie PvB19 sang ± moelle</li><li>• <b>AAN, Anti-ECT, Coombs direct</b></li><li>• <b>EPP + dosage pondéral Ig</b></li><li>• <b>Immunophénotypage Ly T, B, NK sang périphérique</b></li><li>• (Clone T sang)</li><li>• <b>Myélogramme + immunophéno si prolifération lymphoïde</b> et/ou caryotype si anomalies qualitatives</li><li>• Sérologie VIH</li></ul>
Imagerie	<b>TDM thoracique (thymome)</b> +/- abdomino-pelvien selon orientation

# Principes du traitement

# Traitement « spécifique »: fonction du type d'erythroblastopénie

- Arrêt du médicament incriminé.
- Thymectomie :
  - Thompson et al, BJH, 2006 :
    - Série rétrospective 13 patients.
    - Aucune RC. Intérêt si thymome
- Parvovirus B19 : IgIV = traitement de choix.

133 patients.  
Transplantés  
Lymphomes

**Table 2. Clinical and Biological Characteristics of 133 Patients (Our Cases and Those From the Literature) With Human Parvovirus B19 Pure Red Cell Aplasia Treated With Intravenous Immunoglobulin**

Characteristic	Total	Our Series	Literature
No. of patients	133 (100)	10 (100)	123 (100)
Age, y, mean ± SD	37.1 ± 15.8	45.8 ± 15.6	36.3 ± 15.7
Male sex	78/117 (67)	3/10 (30)	75/107 (70)
Disease characteristics			
HIV	39/133 (30)	1/10 (10)	38/123 (31)
CD4 <sup>+</sup> , cells/mm <sup>3</sup> , mean ± SD	94.3 ± 118.4	22 ± 0	96 ± 119.6
Solid-organ transplant	63/133 (47)	3/10 (30)	60/123 (49)
Kidney	45 (71)	3 (100)	42 (70)
Heart	3 (5)	0	3 (5)
Lung	4 (6)	0	4 (6)
Pancreas	1 (2)	0	1 (2)
Liver	8 (13)	0	8 (14)
Heart-lung or kidney-pancreas	2 (3)	0	2 (3)
Tacrolimus treatment	35 (56)	2 (67)	33 (55)
Other	30/133 (23)	5/10 (50)	25/123 (19)
Lymphoma	10 (7)	2 (20)	8 (6)
Systemic autoimmune and/or inflammatory disease	7 (5)	1 (10)	6 (5)
Hematopoietic stem cell transplant	10 (7)	2 (20)	8 (6)
Primary immune deficiency	2 (1)	0	2 (1)
Monoclonal antibody treatment	14 (10)	0	14 (11)
PRCA and HPV-B19 characteristics			
Delay between initiation of immunosuppression treatment and PRCA, mo, mean ± SD	18.3 ± 38.0	29.1 ± 44.9	17.1 ± 37.3
HPV-B19-related symptoms	34/133 (26)	6/10 (60)	28/123 (23)
HPV-B19-suggestive bone-marrow results	55/112 (49)	0/10 (0)	55/102 (54)
Positive anti-HPV-B19 IgM Abs at diagnosis	46/100 (46)	1/2 (50)	45/98 (46)
Positive anti-HPV-B19 IgG Abs at diagnosis	24/95 (25)	2/2 (100)	22/93 (24)
Positive blood or bone-marrow PCR results at diagnosis	95/133 (71)	10/10 (100)	85/123 (69)
Blood results	80/133 (60)	3/10 (30)	77/123 (63)
Bone-marrow results	37/133 (28)	7/10 (70)	30/123 (24)

Data are No. (%) unless otherwise specified.

Abbreviations: Abs, antibodies; HIV, human immunodeficiency virus; HPV-B19, human parvovirus B19; IgG, immunoglobulin G; IgM, immunoglobulin M; PCR, polymerase chain reaction; PRCA, pure red cell aplasia; SD, standard deviation.




**Table 3. Intravenous Immunoglobulin Treatment and Outcome in 133 Patients With Human Parvovirus B19 Pure Red Cell Aplasia**

Treatment	Total (N = 133)	Our Series (n = 10)	Literature (n = 123)
No. of IVIG courses, mean $\pm$ SD	2.8 $\pm$ 9.1	2.4 $\pm$ 1.8	2.9 $\pm$ 9.4
IVIG course first dose, g/kg, mean $\pm$ SD	2.3 $\pm$ 1.3	1.4 $\pm$ 0.6	2.4 $\pm$ 1.36
IVIG course duration, d, mean $\pm$ SD	4.9 $\pm$ 3.3	2.6 $\pm$ 1.3	5.2 $\pm$ 3.4
Other treatments	27/133 (20)	4/10 (40)	23/123 (19)
Immunosuppression discontinuation	42/109 (38)	3/10 (30)	39/99 (39)
Switch tacrolimus to cyclosporin A	8/36 (22)	1/2 (50)	7/34 (21)
IVIG maintenance treatment	16/133 (12)	0/10 (0)	16/123 (13)
<b>Outcome</b>			
Death	14/133 (10)	0/10 (0)	14/123 (11)
Hemoglobin correction after first IVIG course	124/133 (93)	9/10 (90)	115/123 (93)
Time to reticulocytosis, d, mean $\pm$ SD	11.4 $\pm$ 10.1	26.8 $\pm$ 22.4	9.6 $\pm$ 3.6
Time to Hb correction, mo, mean $\pm$ SD	1.7 $\pm$ 1.6	2.6 $\pm$ 1.6	1.5 $\pm$ 1.6
Relapse after first course	42/124 (34)	0/9 (0)	42/115 (36)
Time to first relapse, mo, mean $\pm$ SD	4.3 $\pm$ 2.71	...	4.34 $\pm$ 2.71
No. of relapses, mean $\pm$ SD	1.4 $\pm$ 0.6	...	1.4 $\pm$ 0.6
Available follow-up data at 12 mo	96/133 (72)	10/10 (100)	86/123 (70)
Hb correction at 12 mo	45/96 (47)	9/10 (90)	36/86 (42)
Persistent anemia at 12 mo	51/96 (53)	1/10 (10)	50/86 (58)
Available follow-up data >6 mo after last IVIG course	79/133 (60)	10/10 (100)	69/123 (56)
Hb correction	63/79 (80)	9/10 (90)	54/69 (78)
IVIG dependence	6/79 (7)	0/10 (0)	6/69 (9)
No Hb correction	10/79 (13)	1/10 (10)	9/69 (13)
HPV-B19 PCR negative results	29/95 (30)	5/7 (71)	24/88 (27)
Side effects	18/133 (13)	6/10 (60)	12/123 (10)

Data are No. (%) unless otherwise specified.

Abbreviations: Hb, hemoglobin; HPV-B19, human parvovirus B19; IVIG, intravenous immunoglobulin; PCR, polymerase chain reaction; SD, standard deviation.

# En pratique

- Les Ig.IV sont le traitement de choix uniquement des cas **d'erythr. avérées liés au PvB19** chez l'**immunodéprimé** mais pas des autres formes 
- Réponse à court terme  $\geq 90\%$  mais rechutes fréquentes ++ (1/3 des cas)
- Posologie ? (non standardisée) = > Dose initiale 2g/kg (sur 2 à 4 jours) puis à répéter si besoin en fonction de la réponse initiale et du contexte (toutes les 3 semaines ?) non codifié

**Long-term outcome of patients with acquired chronic pure red cell aplasia (PRCA) following immunosuppressive therapy: a final report of the nationwide cohort study in 2004/2006 by the Japan PRCA collaborative study group**

Table I. Patient characteristics.

	Idiopathic PCRA	Thymoma-associated PCRA	LGL leukaemia-associated PCRA
Number of patients	72	41	14
Age, years: median (range)	60.5 (18.0–89.0)	65.0 (27.0–82.0)	63.0 (44.0–85.0)
Gender: male/female	25/47	18/23	8/8
Response to induction therapy			
CR/PR	25/36	24/3	5/8
NR	9	8	1
Not evaluable	2	6	
Outcome			
Alive	58	32	12
Dead	13	7	2
Unknown	1	2	
Observational period, months: median (range)	86.8 (0.5–274.3)	61.4 (3.1–178.5)	104.0 (7.7–157.2)
Cause of death			
Organ failure	5 (2 liver, 1 cardiac, 1 renal, 1 NOS)	1 (cardiac)	1 (NOS)
Infection	1 (marrow failure)	5 (4 pneumonia, 1 CMV)	1 (ATG-associated)
Malignancy	2 (1 lymphoma, 1 myelofibrosis)	1 (thymoma)	
Cerebral infarction	1		
Diabetes mellitus	1		
Unknown	3		

LGL, large granular lymphocyte; PCRA, pure red cell aplasia; CR, complete remission; PR, partial remission; NR, no response; NOS, not otherwise specified; CMV, cytomegalovirus; ATG, anti-thymocyte globulin.

**N = 22 décès sur 127 (17%)**

Facteurs de risque: absence de réponse au tt initial et/ou rechute

## 1. Corticothérapie

- 1 mg/kg
- Taux de réponse initial : 40%.
  - Délai médian de réponse : 2.5 à 9 semaines.
- Rechutes fréquentes :
  - 80% dans les 2 ans.

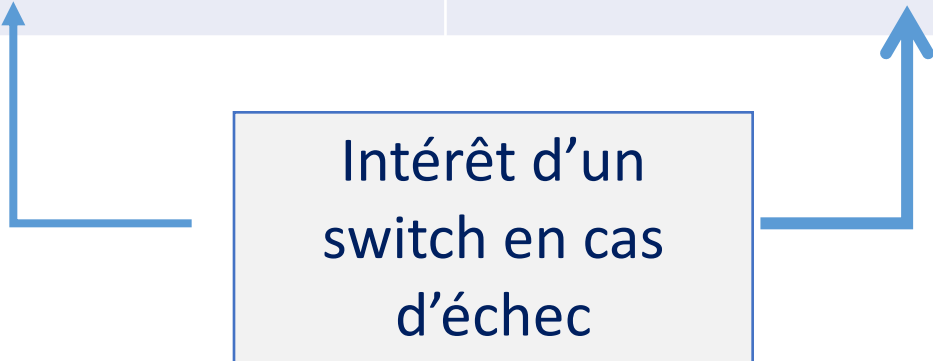
**Nécessité d'associer un traitement immunosupresseur\***

\*CS seuls + HCQ suffisent rarement (25%-30% des cas) si PCRA associée à un Lupus

## 2. Immunosuppresseurs : 1ère ligne

Ciclosporine A	Cyclophosphamide
3 à 5 mg/kg par jour	25 à 100 mg/jour <i>per os</i> (3 à <b>6 mois max</b> )
Taux de réponse globale : 73%	Taux de réponse globale : 27 à 50%
Meilleure réponse chez non-LGL	1° choix si prolifération LGL associée

Intérêt d'un  
switch en cas  
d'échec



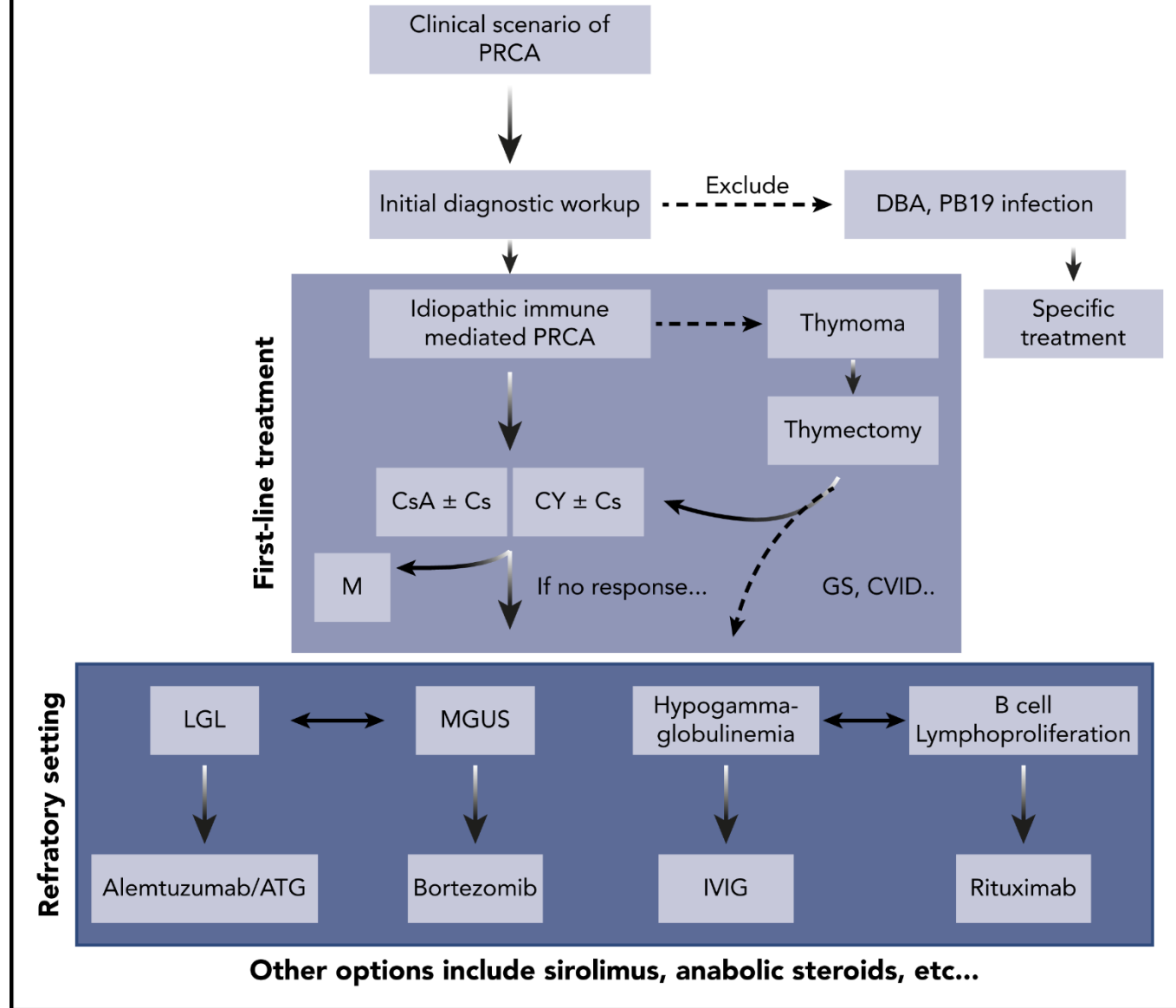
# 3. Autres options thérapeutiques ?

- Methotrexate :
  - Réponse globale : 30%.
    - Si échec cyclophosphamide en cas de LGL.
- En cas d'hémopathie Ly. B (LLC ou autre) :
  - Rituximab seul ou RCDex
  - Bortezomib.
  - Ibrutinib
- Autres :
  - Danazol (augmentation T-reg.).
  - Alemtuzumab.
  - **SAL.**
  - DADA => greffe de Cellules souches

# Voie prometteuse: inhibiteur mTor => Sirolimus

- Long et al, Ann Hematol, 2018 :
  - 21 patients, EB auto-immune, rechute/échec/intolérance ciclosporine A.
  - 9 RC + 6 RP, délai médian 4 mois.
    - RP : 3/6 arrêts de traitement pour ES.

# Treatment algorithm of acquired PRCA





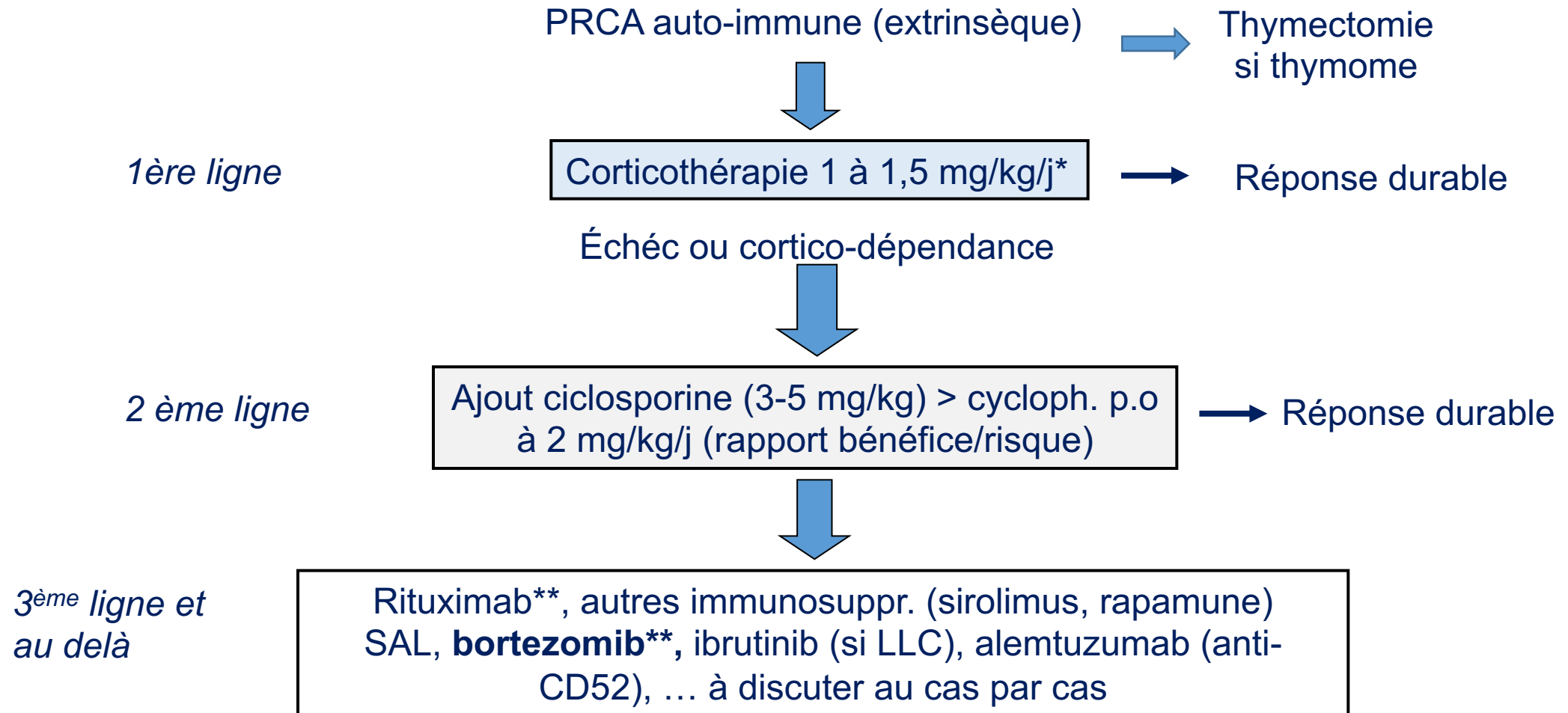


# Take home messages



- L'érythroblastopénie est une cause excessivement rare d'anémie
- Demander un **taux de réticulocytes** devant une anémie normocytaire d'aggravation rapide **sans cause évidente** (saignement..)
- Le diagnostic de certitude repose sur les données du myélogramme
- Le recours aux Ig.IV doit être réservé **aux PRCA** lié au PVB19 chez les patients **immunodéprimés**
- Savoir reconnaître les formes acquises chroniques d'origine auto-immune (formes « extrinsèques ») => accessibles à un tt immunosuppresseur
- Dans les PRCA « auto-immunes » => **corticoïdes ± ciclosporine** est le tt de choix et au-delà traitement à individualiser en fonction du mécanisme présumé (auto-Ac. => cibler les plasmocytes versus Cytotoxicité Ly.T => cyclophosphamide ?)

# Propositions thérapeutiques



\* + plaquenil® si LES

\*\* doit tenir compte des données de la culture des progéniteurs (inhibition par le sérum ou non ,)

^ sauf si leucémie LGL-T