



Sinonime ale aplaziei pure de celule roșii: **Aplazie eritroidă pură**

### Informații generale:

**Aplazie eritroidă pură poate avea două forme:**

#### 1. Forma dobândită

Aplazie eritroidă pură dobândită este o tulburare rară a măduvei osoase caracterizată prin reducerea producției celulelor roșii din sânge (eritrocite) .

Persoanele afectate pot prezenta oboseală, letargie, și/sau paloare anormală a pielii. Aplazie eritroidă pură dobândită poate apărea din motive necunoscute (idiopatice) sau ca o tulburare autoimună primară. De asemenea, aceasta afecțiune poate să apară secundar unei tumori a glandei timus (timom), unor infecții virale, sau după anumite medicamente.

### Semne și simptome:

**Aplazie eritroidă pură** dobândită se caracterizează printr-o scădere a numărului de celule roșii din sânge produse în măduva osoasă. Persoanele cu această tulburare sunt deficitare în numărul de precursori ai celulelor roșii din sânge (eritroblaste).

#### Simptome:

- Oboseală.
- Dificultăți de respirație (dispnee).
- Amețeală.
- Piele mai palidă decât de obicei.
- Dureri de cap.
- Tinitus pulsatil (zgomote în urechi, țuituri)
- Angina pectorală.

#### Cauze :

**Aplazie eritroidă pură dobândită** este considerată a fi o tulburare autoimună, cauzată fie de o tumoră a glandei timus, fie de anumite medicamente sau o infecție virală. Este o afecțiune care face parte dintr-un grup de sindroame de insuficiență a măduvei osoase.

**Aplazie eritroidă pură** dobândită este o tulburare rară care afectează bărbații și femeile în număr egal

**Risc de producere a aplaziei de celule roșii pure dobândite au persoanele diagnosticate cu:**

**Bolile autoimune** - afecțiuni precum lupusul eritematos sistemic, artrita reumatoidă și boala inflamatorie intestinală sunt exemple de boli autoimune care pot cauza **aplazie eritroidă pură**.





**Infecțiile virale** - Infecția cu parvovirus B19 este o cauză frecventă a **aplazie eritroidă pură TRANZITORIE și poate deveni PERSISTENTĂ în cazul persoanelor cu imunodepresie datorate unui virus sau chimioterapiei sau în cazul imunodeficienței congenitale**. Sunt afectate persoanele care au un sistem imunitar slab sau o altă afecțiune care le afectează măduva osoasă. Acest virus atacă celulele stem din măduva osoasă care sunt destinate să devină celule roșii din sânge.

- Alte infecții include: virusul imunodeficienței umane (HIV), virusul Epstein-Barr și toate tipurile de hepatită.

**Infecțiile bacteriene** - streptococul de grup C, tuberculoza și sepsisul bacterian pot cauza **aplazie eritroidă pură**

**Sarcina** - Unele femei dezvoltă aplazie eritroidă pură în timpul sarcinii. Afecțiunea dispare după naștere.

**Tumorile solide** (timom, cancer: de sân, biliar, gastric, pulmonar, de tiroidă, renal)

**Bolile limfoproliferative** (cancere ale celulelor sangvine – limfocite): leucemie limfatică cronică și altele.

### Leucemiile

Aplazia eritroidă pură este, de asemenea, asociată cu **expunerea la toxine**, cum ar fi benzen, sau cu utilizarea anumitor medicamente, inclusive: cloramfenicol, carbamazepină, fenitoină, chinină, și fenilbutazonă, sulfonamidele, produse organice de arseniu, săruri de aur, precum și cu expunerea la agenți infecțioși: virusuri hepatitice, mononucleoza infecțioasă, gripa, TBC cu micobacterii tipice și atipice, bruceloza.

**Expunerea la radiații ionizante** din materiale radioactive sau dispozitivele care produc radiații sunt, de asemenea, asociate cu dezvoltarea afecțiunii (chimioterapie, radioterapie).

## 2. Forma congenitală (din naștere, genetică) = Anemia Diamond - Blackfan

- este o tulburare genetică foarte rară a sângelui care este prezentă chiar de la naștere, simptomele observate sunt: paloare, slăbiciune, letargie și probleme de respirație.

### Diagnostic aplazie eritroidă pură:

Medicii diagnostichează aplazia eritroidă pură printr-un examen fizic, teste de sânge și teste imagistice:

- Hemoleucograma completă, cu formulă leucocitară, frotiu de sânge periferic, nr de reticulocite.
- Nivelul seric de eritropoietină
- Testul de parvovirus B19.
- Tomografie computerizată (CT) pentru a căuta un posibil timom
- Puncție și biopsia măduvei osoase.





### Terapii standard:

#### 1. Forma dobândită

Transfuziile de hematii (sânge) pot corecta temporar deficitul de celule sangvine.

În situația în care aplazia eritroidă pură este de cauză medicamentoasă, are loc o regresie spontană a aplaziei atunci când îndepărtăm cauza care a produs-o.

În cazul aplaziei eritroide pură idiopatice, lucrurile stau diferit având în vedere cauza necunoscută care stă la baza declanșării afecțiunii și implicarea sistemului imun în întreținerea activității bolii. Tratamentul constă în ciclosporină în principal, singură sau în asociere cu glucocorticoizi. Alte variante, dacă nu se obține răspuns: ciclofosamidă, rituximab, ATG, imunoglobuline, plasma exchange, rar transplantul de celule stem de la donator compatibil.

Tratamentul variază în funcție de cauza care a declanșat aplazia eritroidă pură din sânge:

- Terapie imunosupresoare - aceste medicamente ajută la controlul sistemului imunitar. Terapiile uzuale includ ciclosporina și corticosteroizii. Este posibil să fie nevoie să rămâneți în spital în timpul tratamentului și este posibil să aveți nevoie terapie pe termen lung.

- Transfuzia de sânge - primirea de sânge izogrup, izoRh (aceiași grupă)

- Chirurgie: Dacă aplazia eritroidă pură este declanșată de o tumoare a timusului, medicii pot recomanda îndepărtare timusul (titectomie) pentru a obține o remisiune a aplaziei (dar nu are întotdeauna eficiență de 100%)

- Transplantul de celule stem de la un donator compatibil, pentru a înlocui măduva osoasă și celulele sanguine se folosește în forma congenitală (Diamond Blackfan), extrem de rar în forma dobândită, idiopatică.

- Terapia cu imunoglobuline – în cazul infecției cu parvovirus B19, se poate iniția terapia cu imunoglobuline pentru a trata virusul, astfel încât acesta să nu mai afecteze celulele roșii imature.

**2. Forma congenitală:** glucocorticoizi, transfuzii de globule roșii, transplantul de celule stem hematopietice de la donator compatibil.

### Pot preveni aplazia de celule roșii pure din sânge?

Aplazia de celule roșii din sânge nu se poate preveni. Aplazia de celule roșii pure din sânge se poate declanșa din motive diferite, inclusiv datorită afecțiunilor de care suferiți deja și pe care nu le puteți preveni.

### Sfaturi utile?

1. Respectați recomandările medicului hematolog. Mergeți la consultațiile medicale periodice așa cum v-a recomandat medicul și respectați planul de tratament.
2. Aplazia eritroidă pură este că este o afecțiune cronică, cu recidive multiple, terapia este de lungă durată.
3. Urmați o dietă sănătoasă.
4. Beți suficientă apă pentru a vă hidrata.
5. Faceți mișcare și/sau exerciții fizice regulate. Consultați-vă cu medicul dvs. privind modalități de a face exerciții fizice în siguranță.
6. Spălați-vă des pe mâini pentru a evita infecțiile. De asemenea, întrebați medicul despre vaccinurile disponibile care vă pot proteja împotriva infecțiilor comune.
7. Urmăriți/monitorizați simptomele și informați medicul despre orice modificări apar.



# Aplazia pură a celulelor roșii



**ANEMIA  
APLASTICĂ**

Tot ce trebuie să știi

## Referințe:

rarediseases.org

my.clevelandclinic.org/health/diseases/14475-pure-red-cell-aplasia-prca

## A.P.A.A. - Asociația Pacienților cu Afecțiuni Autoimune

### Adresă

Str. Ionita Cegan nr. 3, Bl. P27, Parter, Ap. 1, Sector 5, București

### Telefon

+40 314 315 218 Secretariat A.P.A.A.

+40 737 902 953 Secretariat A.P.A.A.

+40 771 102 818 Consiliere pacienți Boli Inflamatorii Intestinale

+40 722 851 689 Consiliere pacienți Celiachie

### E-mail

office@apaa.ro