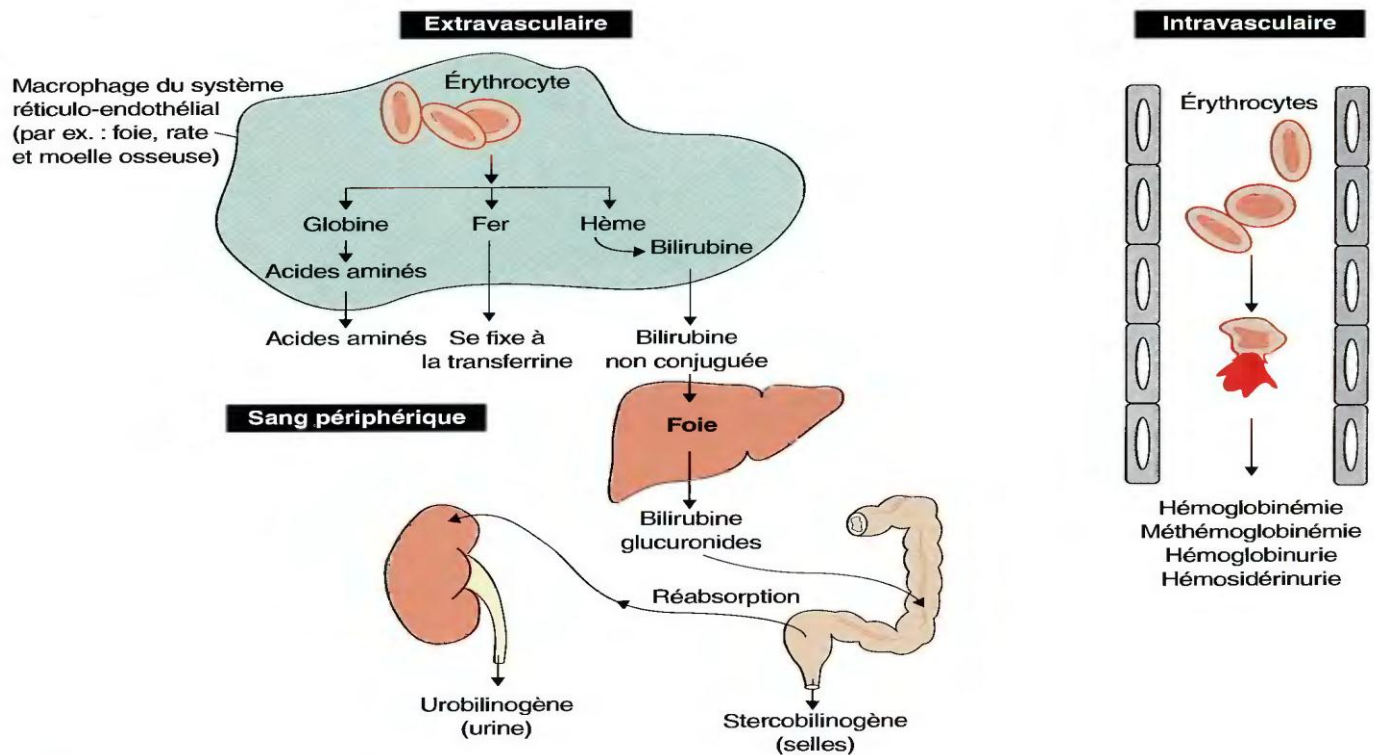


PHYSIOLOGIE DE LA DESTRUCTION DES ERYTHROCYTES



◆ Devenir des constituants : libération dans la circulation

- **membrane**
 - ☞ phospholipides intravasculaires
 - ☞ **CIVD**
- **cytoplasme**
 - ☞ K^+ : **hyperkaliémie**
 - ☞ **LDH**
- **Hb : hémoglobinémie**
 - ☞ dégradation enzymatique : méthémoglobine
 - ☞ **bilirubine libre.**
 - ☞ adsorbée par les protéines sériques haptoglobine =
 - ☞ complexe hapto-hémoglobine
 - ☞ **effondrement de l'hapto libre**
 - ☞ albumine ☞ méthémalbuminémie.
 - ☞ ultrafiltrée par le glomérule et réabsorbée par le tubule
 - ☞ **tubulopathie** => Insuffisance rénale
 - ☞ **hémoglobinurie : urines "Porto"** (intense et aigue)
 - ☞ **hémosidérinurie urines claires** (modérée et chronique)

DEFINITION

L'AHA est un excès de destruction de GR (dépassant ainsi le seuil d hémolyse physiologique)
 du à l'agression de l'érythrocyte par un facteur extrinsèque lui-même normal pouvant être d'origine **immunologique** ou **non immunologique**.

II - DIAGNOSTIC POSITIF :

A - Forme typique: hémolyse chronique :

a) Clinique : triade hémolytique

- pâleur
- ictère cutanéomuqueux
selles non décolorées
urines orangées
- splénomégalie

b) Biologique :

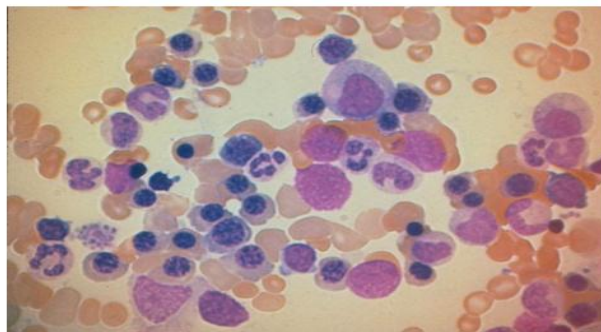
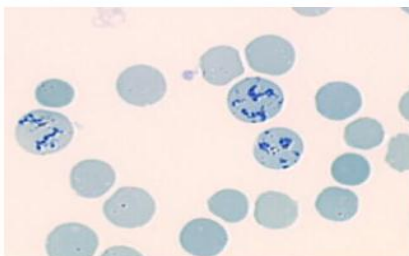
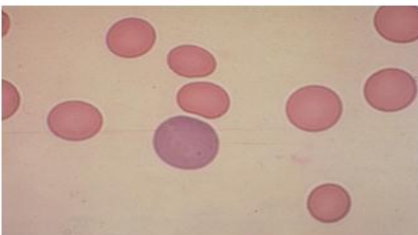
1) Signe d'hémolyse :

- anémie
- augmentation des produits du catabolisme GR

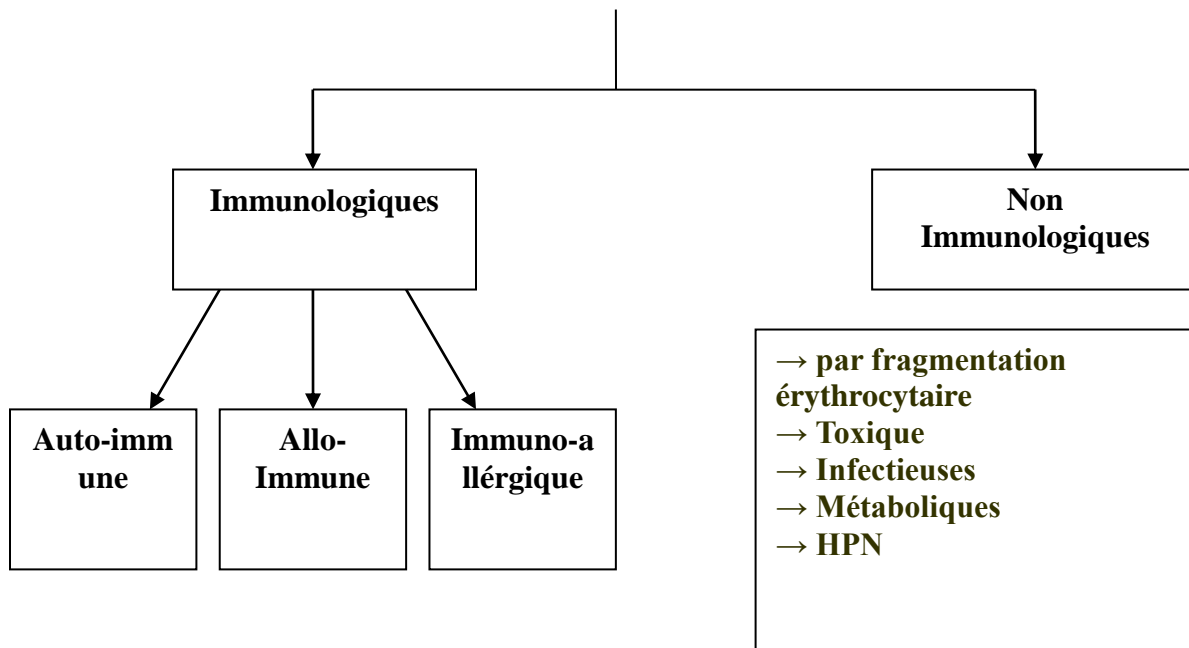
- ↳ *bilirubine libre élevée*
- ↳ *haptoglobine effondrée*
- ↳ *augmentation du fer sérique*
- ↳ *augmentation des LDH*

2) Signe de régénération médullaire :

- Sang: *réticulocytose > 120000/mm³*
- MO: *Erythroblastose médullaire > 30 %*



Anémies Hémolytiques Acquisées



1- AH DE CAUSES IMMUNOLOGIQUES:

Il peut s'agir de :

- une hémolyse par allo-immunisation
- une hémolyse par auto-immunisation

1-1- AH par allo-immunisation

➢ *accidents transfusionnels:*

ex:

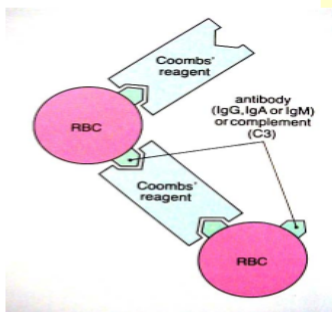
- ☞ donneur universel dangereux:
O avec anti-A immun
- ☞ **agglutinines irrégulières** (polytransfusé)
- ☞ **maladie hémolytique du nouveau-né**
ex: Nouveau-né Rhésus + de mère Rhésus -



1-2- AH par auto-immunisation

Les plus fréquentes des AH acquises en France.

a) TEST de COOMBS



☞ le test de coombs direct (TCD)

détecte **les anticorps situés à la surface des GR** par un anticorps anti-IgG. (anti-IgG, anti-Ig-A, anti-C')
☞ **dépiste une auto-immunisation anti-érythrocytaire**

☞ le test de coombs indirect (TCI)

détecte **les anticorps sériques libres dans le sérum:**

- 1) fixation des AC libres sur des GR témoins
- 2) test de Coombs direct

☞ **dépiste des agglutinines irrégulières (allo-immunisation)**

➤ lorsque le test de Coombs Direct est +, il faut déterminer:

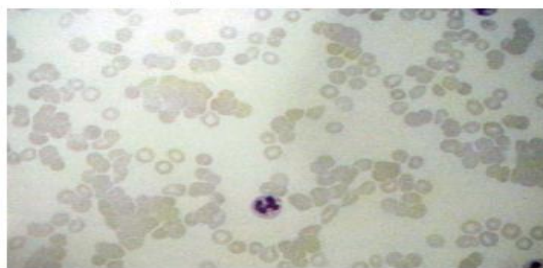
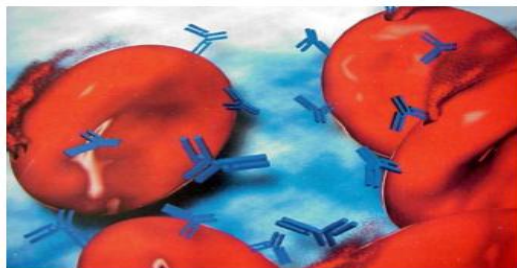
1) type de AC: IgG, IgM, IgA, C'

2) Spécificité de AC:

- ☞ élution de AC fixé puis TCI
 - anti Ii
 - anti P/Tja
 - anti Rhésus (nl)

3) Amplitude thermique de AC:

- ☞ Anticorps chauds (IgG) 37° +++
- ☞ agglutinines froides (IgM) 4°
- ☞ biphasique (IgG) se fixant à froid et hémolysant à chaud



c) - ETIOLOGIES:

➤ AH Aigue:

☞ *autoAC chaud:*

ex: **AH de Lederer-Brill**

AH brutale survenant chez l'enfant après une **rhinopharyngite** intense puis rapidement résolutif

☞ *autoAC froid: (IgM anti I, anti i)*

ex: **pneumopathies à mycoplasma pneumoniae**

hémolyse par agglu froides à J8-15 avec Raynaud

régression en 2 mois

viroses (CMV, MNI)

➤ AH Chronique:

☞ *secondaires* (auto-anticorps chauds):

1) collagénoses : LED

2) Hémopathies Lymphoïdes:

LLC à rechercher systématiquement (30%)

Lymphome B, LAI (60%)

Waldenström (5 à 10%)

3) Néoplasies épithéliales

tumeurs de l'ovaire

4) α Methyl dopa : *Aldomet®*

➤ **AH Chronique:**

↳ *primitives:*



● **Maladies des agglutinines froides**

IgM monoclonale isolée avec une activité antiGR
adultes 50 à 60 ans,
tableau AHAI chronique modéré + sd de Raynaud
Ig monoclonale κ ds 99% des cas
TCD + de type C' avec agglu froides
corticottt et splénectomie: INEFFICACES

● **AHAI à auto-anticorps chauds idiopathiques :**

tout âge
50 % des AHAI
hémolyse franche
TCD+ type IgG mixte de spécificité antiRh
parfois associé avec un Biermer, un PTI: sd
d'Evans
réponse au corticottt

6. Traitement

1) **Traitement symptomatique**

Les transfusions sont inefficaces voir dangereuses sauf si le pronostic vital est mis en jeu mais sous couverture de corticoïdes.

Acide folique en cas de carence associée.

2) **Traitement de fond**

a. **Forme primitive**

1. **Prednisone** : 5mg-20mg **posologie** : 1mg/kg/j pendant 4semaines

Si au bout de 4 semaines la FNS se normalise diminution progressive des corticoïdes de 6 à 9 mois maximum

Si rechute après guérison reprise des corticoïdes à 1mg/kg/j pendant 4semaines

2. **Splénectomie:**

Si échec aux corticoïdes

En cas de contre indication aux corticoïdes

3. **Immunosupresseurs:** « Endoxon – Imurel »

4- **Anti CD20 (Mabthera)**

Mécanisme Immunoallergique:

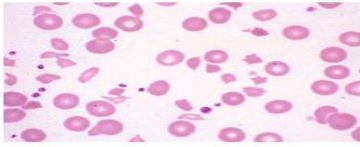
- **AC dirigé contre le médicament** et non contre l'Ag GR
médicament fixé sur la mb GR et joue un rôle d' **haptène**
↳ adhésion passive sur la mb GR des ICxC
- l'hémolyse est indépendante de la dose.
- **chronologie évocatrice:**
↳ phase sensibilatrice 5 à 9 jours avant la dose déclenchante.
- **diagnostic:** Coombs + en présence du médicament

↳ ex: *Quinine, Penicillines, cephalosporines, sulfamides, Rifadine, Phénacétine, diclofénac®.*

CAT ↳ **EVICITION DEFINITIVE DU MEDICAMENT INCRIMINE**

AH D'ORIGINE MECANIQUE:

Hémolyse intravasculaire:



- Les GR sont fragmentées et éclatent à l'intérieur des vaisseaux.
- diagnostic posé sur la présence de **schizocytes** sur le frottis.
- Les principales étiologies sont:

➤ *mécaniques:*

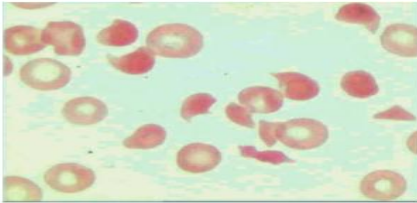
☞ polyvalvulaires

☞ valves de Starr

☞ **Hémoglobinurie d'effort:**

hémolyse après un effort intense:

- ☞ activité sportive de niveau compétition,
- ☞ reprise d'entraînement,
- ☞ sports: marathon, cyclisme, karaté....



➤ *micro-angiopathies:*

☞ Syndrome de Moschowitz

☞ HTA maligne

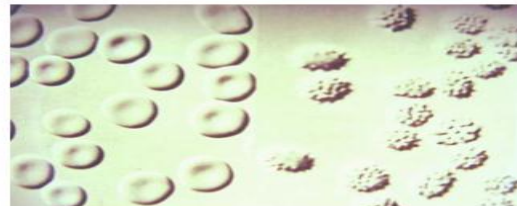
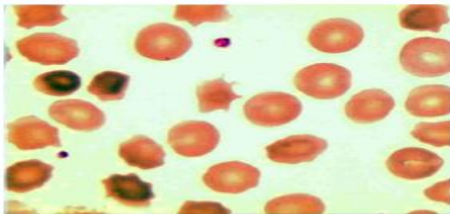
☞ angiomes géants

5- AH D'ORIGINE DIVERSE:

Sd de ZIEVE:

hyperlipémie + cirrhose éthylique + thrombopénie

☞ *acanthocytose*



AH D'ORIGINE INFECTIEUSE

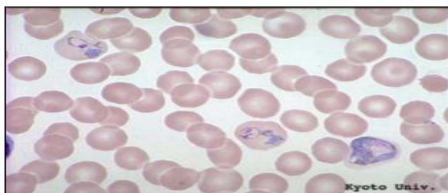
2-1-SEPTICEMIES:



- *Welchia Perfringens:* après avortement septique, le diagnostic doit être évoqué devant:
 - choc /ictère + cyanose + oligo-anurie
 - douleur lombaire intense
- ☞ **regarder les urines : rouges laquées**

➤ *Septicémies à BG-*

2-2- PARASITES INTRA-ERYTHROCYTAIRES



➤ **Paludisme:**

- ☞ accès palustre
- ☞ accès pernicleux: lors de la primo-infestation
- ☞ **frottis + goutte épaisse**
- ☞ fièvre bilieuse hémoglobinurique

AH D'ORIGINE MEDICAMENTEUSE ET TOXIQUE:

- AH surviennent en présence de médicaments
substances chimiques toxiques
 - plusieurs mécanismes
- ↳ *recherche systématique devant toute hémolyse aigue intra-vasculaire*

a) Toxicité Directe sur GR:

- **médicaments:**
 - ↳ antihistaminiques, sulfamides, dapsone...
- **toxiques**
 - ↳ **animal:** venins de serpent, araignée, guêpe
 - ↳ **végétal:** amanite phalloïde
 - ↳ **industriels :**

↳ **industriels :**

- benzène, toluène, chlorates , naphthalènes, parachlorobenzène, plomb...
 - hydrogène arsénié, sulfate de cuivre
- diagnostic sur la ***présence de corps de Heinz***
↳ ***l'hémolyse est dépendante de la dose.***

