

*DIXIÈME PARTIE*

**HÉMATOLOGIE**

*CHAPITRE PREMIER*

**GÉNÉRALITÉS**

Les hémopathies, en raison de leur fréquence et du pronostic fatal de beaucoup d'entre elles, occupent une place importante en médecine.

Il faut penser à la possibilité d'une affection sanguine devant **LES SYMPTOMES LES PLUS VARIÉS** : fièvre, asthénie, angine, pâleur, hémorragies, prurit, troubles digestifs ou douleurs osseuses.

**L'EXAMEN PHYSIQUE** cherche surtout à mettre en évidence des adénopathies et une splénomégalie. En fait, l'examen clinique permet rarement, tout au moins au début de l'évolution, d'affirmer un diagnostic; c'est dire la nécessité des examens para-cliniques.

Parmi les nombreux **EXAMENS DE LABORATOIRE**, trois d'entre eux doivent, en raison de leur simplicité, et des renseignements qu'ils apportent, être pratiqués systématiquement. Ce sont : l'hémogramme, le myélogramme et en cas d'adénopathies, l'examen histologique du ganglion (par biopsie ou par ponction).

---

## CHAPITRE II

# L'EXAMEN CLINIQUE

En hématologie comme dans les autres domaines de la pathologie, l'examen clinique comprend : l'*interrogatoire*, l'*examen physique*, et la *demande d'examens complémentaires*

*L'interrogatoire* doit être complet (voir page 1) mais insister particulièrement sur :

1° LE LIEU DE NAISSANCE ET LES SÉJOURS (même très brefs) à l'étranger.

2° LA PROFESSION du malade et les professions qu'il a exercées auparavant car une hémopathie récente peut être la conséquence d'une intoxication professionnelle ancienne.

3° LES MÉDICAMENTS qu'il a reçus. Il ne faut jamais omettre de demander le nom des cachets ou des comprimés que le malade a ingérés quelque temps auparavant.

4° LES SYMPTOMES qu'il a présentés par exemple :

— une *asthénie* intense orientée vers une hémopathie maligne,

— un *amaigrissement* est plus en faveur d'une néoplasie que d'une hémopathie proprement dite,

— des *hémorragies* (même minimales : hémorroïdaires par exemple) peuvent être à l'origine d'une anémie sévère. D'autres part, des hémorragies associées à des adénopathies font redouter une leucémie aiguë.

*L'examen physique* doit, bien entendu, être complet (voir page 5) mais il faut chercher avec un soin particulier :

1° UNE MODIFICATION DE COULEUR des téguments et des muqueuses :

— pâleur traduisant une anémie,

— hypercoloration plus rare traduisant une polyglobulie,

— ictère (voir page 260).

2° UNE ADÉNOPATHIE (voir page 455). La découverte d'une adénopathie superficielle a une grande valeur sémiologique et permet en outre l'examen histologique qui est souvent la clé du diagnostic.

3° UNE SPLÉNOMÉGALIE (voir page 470).

4° DES ÉLÉMENTS PURPURIQUES (voir page 484).

5° Des lésions de grattage.

*La demande d'examens complémentaires* (voir chapitre suivant).

1° LES UNS SONT PRATIQUÉS SYSTÉMATIQUEMENT :

- a) l'hémogramme;
- b) le myélogramme;
- c) l'examen de fond d'œil;
- d) le temps de saignement, le temps de coagulation et le signe du lacet.

2° EN OUTRE, suivant les cas cliniques, d'autres examens sont indispensables, notamment :

- a) l'examen complet de la crase sanguine;
- b) l'électrophorèse;
- c) la ponction et la biopsie ganglionnaire;
- d) la ponction splénique (beaucoup plus rarement en raison de ses dangers).

## CHAPITRE III

# LES EXAMENS PARACLINIQUES

L'examen au laboratoire des différents constituants du sang est absolument indispensable pour porter un diagnostic correct, non seulement chez les malades atteints d'une affection hématologique, mais également dans les autres domaines de la pathologie.

Le sang se compose de deux parties, le plasma et les éléments figurés.

*Les examens courants comprennent l'étude :*

- des éléments figurés,
- de la vitesse de sédimentation globulaire,
- des différents constituants du plasma.

On étudie en outre chez certains malades, la coagulation et l'hémolyse.

## LES ÉLÉMENTS FIGURÉS DU SANG

Les éléments figurés du sang comprennent : les *globules rouges* ou *hématies*, les *globules blancs* ou *leucocytes*, et les *plaquettes* ou *thrombocytes*.

### *Rappel physiologique. L'hématopoïèse*

Au cours de la vie intra-utérine. — 1° Avant le 3<sup>e</sup> mois, apparaissent des cellules sanguines qui disparaîtront par la suite.

2° A partir du 3<sup>e</sup> mois, l'hématopoïèse se fait surtout dans le foie.

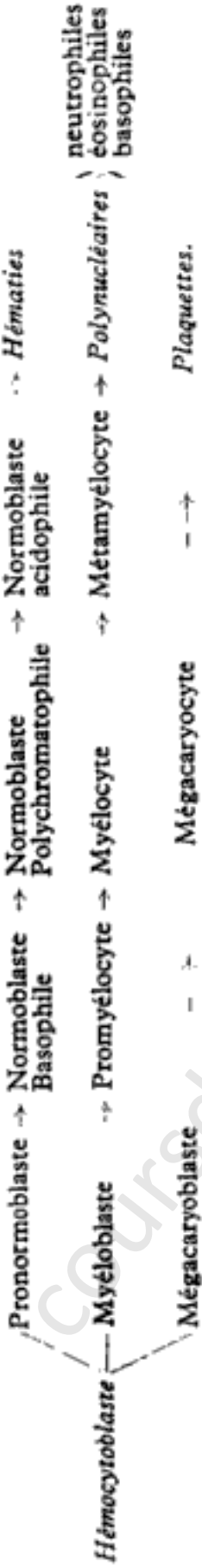
3° A partir du 4<sup>e</sup> mois, la moelle osseuse et la rate commencent à entrer en action.

4° Vers le 8<sup>e</sup> mois, la fonction hématopoïétique du foie disparaît.

A partir de la naissance. — La moelle osseuse produit des globules rouges et parmi les globules blancs, les polynucléaires et les monocytes,

— le thymus, la rate et les ganglions lymphatiques produisent les lymphocytes.

HÉMATOPOÏÈSE



N. B. Dans la série myélocytaire : promyélocytes, myélocytes et métamyélocytes se divisent en neutrophiles, éosinophiles et basophiles.

HÉMOGRAMME NORMAL

	Hémogramme normal (exemple)	Limites de la normale	
		Hommes	Femmes
Globules rouges . . . . .	4 850 000	4 500 000-5 900 000	4 000 000-5 400 000
Hémoglobine . . . . . (g /100 ml)	14,30	13-18	12-16
Hématocrite . . . . . (%)	41,9	40-54	35-47
V.G.M. . . . . (μ3)	88		85-95
C.C.M.H. . . . . (%)	34,2		32-38
Globules blancs . . . . . (mm <sup>3</sup> )	7 000		4 000-10 000
Polynucléaires neutro . . . . . (%)	65		45-70
— éosino . . . . . (%)	1		1-3
— baso . . . . . (%)	0,5		0-0,5
Lymphocytes . . . . . (%)	27,5		20-40
Monocytes . . . . . (%)	6		3-7
Plaquettes . . . . .	300 000		200 000-400 000

La durée de vie des globules est de l'ordre de :

- 4 mois pour les globules rouges,
- 1 semaine pour les globules blancs.

A l'état normal, un centième environ des globules rouges est détruit chaque jour et un nombre correspondant est formé. A l'état pathologique, une hémolyse brutale peut se produire libérant une quantité importante d'hémoglobine (voir page 478).

### QUELQUES EXEMPLES DE MYÉLOGRAMMES

	<i>Myélogramme Normal</i>	<i>Limites de la Normale</i>	<i>Leucémie lymphoïde</i>	<i>Anémie de Biermer</i>
Hémocytoblastes . . . . .	1	0,5 à 2	0,5	0,5
Myéloblastes . . . . .	2	1 à 3	0,5	1
Promyélocytes . . . . .	3	1 à 4	1	0,5
Myélocytes neutrophiles . . . . .	25	15 à 25	5	10
— éosinophiles . . . . .	1	0,5 à 1,5	0	0,5
Métamyélocytes neutrophiles . . . . .	15	12 à 20	3	6
Polynucléaires neutrophiles . . . . .	27	20 à 30	13	4
— éosinophiles . . . . .	0,5	0,5 à 1	0	0
— basophiles . . . . .	0	0 à 1	0	0
Pronormoblastes . . . . .	1	0,5 à 2	0	0
Normoblastes basophiles . . . . .	2	1 à 4	1	6,5
— polychromatophiles . . . . .	7	5 à 10	3	5
Normoblastes acidophiles . . . . .	8	6 à 10	4	0,5
Cellules du réticulum . . . . .	5,5	1 à 10	2,5	0
Plasmocytes . . . . .	1	1 à 3	1	0
Mégacaryocytes . . . . .	1	0,5 à 2	0,5	0,5
Éléments anormaux . . . . .	absence		lymphocytes : 60 lymphoblastes : 5	mégalo-blastes : 65

N. B. La moelle est prélevée habituellement par *ponction sternale*; mais si le malade a subi de la radiothérapie thoracique, la moelle sternale peut être détruite; il faut alors ponctionner un autre os, le tibia, la crête iliaque ou une épineuse par exemple.

### *Les globules rouges*

L'hémogramme comprend outre la numération des hématies, des leucocytes et des plaquettes, la mesure de l'hémoglobine, de l'hématocrite, du volume globulaire moyen, de la concentration corpusculaire moyenne en hémoglobine et l'étude de la morphologie des hématies.

1° LE CHIFFRE GLOBULAIRE NORMAL est de l'ordre de 4 500 000 à 5 400 000 par millimètre cube. Il ne subit à l'état normal que des variations de faible amplitude.

2° L'HÉMOGLOBINE (dosée par la méthode de la cyanméthémoglobine) est exprimée en millimoles pour 100 ml de sang.

Les chiffres normaux sont pour l'homme compris entre 8 et 10 m. mol. /100 ml; chez la femme entre 7,5 et 9,5 m. mol. /100 ml.

Le taux d'hémoglobine est abaissé en cas d'anémie, élevé en cas de polyglobulie.

3° L'HÉMATOCRITE (pourcentage du volume sanguin occupé par les globules rouges) est, à l'état normal, chez l'homme, compris entre 40 et 54 p. 100, chez la femme entre 35 et 47.

Il est abaissé en cas d'anémie, élevé en cas de polyglobulie.

4° LE VOLUME GLOBULAIRE MOYEN ou V.G.M., s'obtient en divisant le volume globulaire compris dans 1 ml de sang (fourni par l'hématocrite) par le nombre d'hématies contenues dans le même volume (fourni par la numération). Le V.G.M. est de l'ordre de 90  $\mu$ . En dessous de 85  $\mu$  il s'agit de microcytose, au-dessus de 95  $\mu$  de macrocytose.

5° LA CONCENTRATION CORPUSCULAIRE MOYENNE EN HÉMOGLOBINE (C.C.M.H.) traduit le taux d'hémoglobine par unité de volume du globule rouge.

A l'état normal, le C.C.M.H. est comprise entre 0,32 et 0,38, c'est la normochromie. Si elle est inférieure à 0,32, il y a hypochromie. L'hyperchromie n'existe pas. La C.C.M.H. n'est jamais supérieure à 0,38.

6° LA MORPHOLOGIE DES HÉMATIES doit être étudiée sur frottis,

a) On peut découvrir :

- une anisocytose; hématies de taille anormale,
- une poïkilocytose; hématies de forme variable,
- une polychromatophilie; hématies plus basophiles à tendance bleue et non orange,
- une hypochromie; coloration insuffisante allant de pair avec un abaissement de la C.C.M.H.

b) Les réticulocytes sont des globules rouges jeunes (moins d'1 j). Ils contiennent une substance réticulofilamenteuse, colorée par exemple par le bleu de méthylène, qui disparaît dès le deuxième jour.

Normalement le taux de réticulocytes ne dépasse pas 1 p. 100 (par rapport au nombre total de globules rouges).

Les anémies ou diminution du nombre d'hématies et surtout du taux d'hémoglobine (voir page 474) peuvent être dues :

1° A des hémorragies.

2° A une insuffisance de formation de globules rouges par la moelle.

3° A un excès de destruction (ce sont les anémies hémolytiques).

Les polyglobulies ou augmentation du nombre des hématies et surtout du taux d'hémoglobine sont infiniment plus rares (voir *Pathologie médicale*, p. 1310).

Les groupes sanguins. — RAPPEL HISTORIQUE : en 1901, Landsteiner montre que les globules rouges d'un homme peuvent être agglutinés puis lysés

par le sérum d'un autre individu. Cette découverte fondamentale a été le point de départ de la découverte des groupes sanguins.

Les hématies contiennent en effet une substance dite agglutinogène et le sérum, une substance dite agglutinine.

Un sérum ne contient bien entendu jamais l'agglutinine correspondante à l'agglutinogène de ses propres globules.

LES DIFFÉRENTS GROUPES SANGUINS SONT :

- a) les quatre groupes classiques : A, B, AB, O.
- b) le groupe Rhésus : 85 p. 100 des humains sont Rh + ;
- c) d'autres sous-groupes ont été isolés.

APPLICATION PATHOLOGIQUE. — a) *Au cours d'une transfusion sanguine*, les groupes du donneur et du receveur doivent être rigoureusement identiques sous peine d'accidents d'hémolyse brutale entraînant une néphropathie tubulo-interstitielle aiguë (voir *Pathologie médicale*, p. 1061).

b) *chez un nouveau-né*, dont le père est Rh + et la mère Rh —, peuvent se produire des accidents d'hémolyse (1).

### *Les globules blancs*

LE CHIFFRE GLOBULAIRE normal est de l'ordre de : 7 000 par millimètre cube. Il ne subit à l'état normal que des variations de faible amplitude.

LES HYPERLEUCOCYTOSES (augmentation du nombre des globules blancs) peuvent être dues :

1° A UNE HÉMOPATHIE : a) *maligne* : leucémie (voir *Pathologie médicale*, p. 1337); le chiffre est habituellement supérieur à 50 000;

b) *bénigne* : mononucléose infectieuse (voir *Pathologie médicale*, 691); lymphocytose infectieuse (voir *Pathologie médicale*, p. 1336).

2° A UNE MALADIE INFECTIEUSE : la leucocytose est habituellement comprise entre 10 et 20 000 .

— toutes les maladies infectieuses bactériennes peuvent entraîner une hyperleucocytose, le plus souvent à polynucléaires (toutefois les salmonelloses et les brucelloses provoquent en général une leucopénie).

— ce sont les suppurations collectées qui donnent les chiffres les plus élevés (2).

(1) Au cours d'une grossesse précédente (avec fœtus Rh +) ou à la suite d'une transfusion chez la mère des agglutinines anti-Rh ont pu apparaître et au cours de la 2<sup>e</sup> grossesse, ces agglutinines vont passer dans le sang du fœtus et attaquer ses globules rouges.

(2) L'administration d'antibiotiques peut faire disparaître cette hyperleucocytose; chez un malade ayant reçu des antibiotiques un *hémogramme normal* ne permet nullement d'éliminer le diagnostic de suppuration profonde.



— la tuberculose ne modifie habituellement pas la leucocytose, mais au cours des poussées évolutives, il est fréquent d'observer une hyperleucocytose dépassant 10 000.

3° A UNE POUSSÉE ÉVOLUTIVE DE CIRRHOSE ALCOOLIQUE (1) (voir *Pathologie médicale*, p. 1226); à une *néoplasie*, à une *thrombose veineuse* ou *artérielle*.

LES LEUCOPÉNIES (diminution du nombre des globules blancs au-dessous de 4 000 mm<sup>3</sup>) peuvent être dues :

1° A UNE HÉMOPATHIE. — a) *Acquise* : c'est une leucopénie avec granulopénie (ou même agranulocytose) et souvent aussi anémie et thrombopénie (atteinte des trois lignées médullaires) (2);

b) *congénitale* : certains individus ont une leucopénie congénitale (habituellement avec granulopénie) évoluant par poussées au cours desquelles la leucopénie s'accroît et une asthénie souvent intense apparaît.

2° A UNE MALADIE INFECTIEUSE : la fièvre typhoïde en est le type.

LES MODIFICATIONS DE LA FORMULE SANGUINE ONT UN TRÈS GRAND INTÉRÊT :  
Les plus couramment observées sont :

1° *Les polynucléoses neutrophiles* supérieures à 80 p. 100 qui évoquent une maladie infectieuse et supérieures à 90 p. 100 une suppuration profonde.

2° *Les polynucléoses éosinophiles* qui s'observent :

a) dans toutes les maladies allergiques, notamment l'asthme;

b) les parasitoses, notamment la distomatose hépatique;

c) certaines néoplasies;

d) après injections d'extrait hépatique.

3° *Les lymphocytoses* qui s'observent au cours de certaines maladies infectieuses : (coqueluche, lymphocytose infectieuse) et de la leucémie lymphoïde.

4° *Les monocytoses* sont rares et de moindre intérêt.

5° L'apparition de *leucocytes anormaux* peut traduire une hémopathie maligne (surtout leucose aiguë) ou bénigne (syndrome mononucléosique).

### *Les plaquettes*

Le chiffre normal des plaquettes est de l'ordre de 300 000 par millimètre cube

Les hyperplaquetoses (augmentation du nombre des plaquettes) peuvent s'observer :

1° Au cours de certaines hémopathies : leucémie myéloïde, maladie de Hodgkin, maladie de Vaquez.

(1) Mais certaines poussées évolutives de cirrhose s'accompagnent de leucopénie.

(2) Ces leucopénies sont le plus souvent d'origine toxique.

## LES CONSTITUANTS CHIMIQUES DU PLASMA

	<i>Exemples de taux normal</i>	<i>Limites de la normale</i>	<i>Les taux sont élevés en cas de :</i>	<i>Les taux sont abaissés en cas de :</i>
Acide gras libres . . . . .	0,45 mmol 0,12 g	0,18-0,70 mmol	Hyperlipidémie	Insuffisance hépatique Dénutrition
Acide lactique . . . . .	1,30 mmol 120 mg	1-1,8 mmol 90-160 mg	Acidose lactique	
Acide pyruvique . . . . .	0,6 mmol 6 mg	0,03-0,11 mmol 3-10 mg	Carence en vitamine B1	
Acide urique . . . . .	240 $\mu$ mol 45 mg	180-400 $\mu$ mol 30-65 mg	Hyperuricémie Génétique Goutte Insuffisance rénale	
A.C.T.H. . . . .	8 pmol 30 ng	4,4-11 pmol 20-50 ng	Adénome hypophysaire Atrophie des cortico-surrénales	Insuffisance hypophysaire
Aldostérone - couché . . . . . - debout . . . . .	120 pmol 45 ng 400 pmol 150 ng	80-160 pmol 30-60 ng 300-500 pmol 110-180 ng	Syndrome de Conn	Insuffisance surrénale
Ammoniémie . . . . .	10 $\mu$ mol	35 $\mu$ mol	Coma hépatique	
Amylasémie . . . . .	80 US	60-120 US	Pancréatites aiguës Parotidites aiguës	
Bilirubine totale . . . . .	10 $\mu$ mol 6 mg	5-17 $\mu$ mol 3-10 mg	Ictères	
Bilirubine conjuguée . . . . .	0	0	Ictères hépatiques et post-hépatiques	
Biliburine libre . . . . .	10 $\mu$ mol 6 mg	5-17 $\mu$ mol 3-10 mg	Ictères pré-hépatiques	
Calcium total . . . . .	2,50 mmol 100 mg	2,35-2,65 mmol 95-105 mg	Hyperparathyroïdie Hypervitaminosé D Tous les remaniements osseux	Hypoparathyroïdie Carence en vitamine D Insuffisance rénale
Chlore . . . . .	100 mmol	95-105 mmol	Acidoses métaboliques Hypernatrémies	Vomissements Insuffisance surrénale aiguë
Cholestérol total . . . . .	5 mmol 1,95 g	4-6 mmol 1,55-2,30 g	Hyperlipidémies Ictères post-hépatiques Insuffisance thyroïdienne Syndromes néphrotiques	Insuffisance hépatique Dénutrition Hyperthyroïdie

## LES CONSTITUANTS CHIMIQUES DU PLASMA (suite)

	Exemples de taux normal	Limites de la normale	Les taux sont élevés en cas de :	Les taux sont abaissés en cas de :
Glucose .....	5 mmol 0,90 g	5-5,5 mmol 0,70-1 g	Diabète sucré	Hypoglycémie
Insuline - à jeun .....	100 pmol 15 mU	43-187 pmol 6-26 mU	Obésité	Diabète sucré
- après charge glucidique .....	800 pmol 100 mU	< 1 000 pmol < 150 mU		Diabète sucré
L.H. (7) - ♂ < .....	3 UI	0,5-5 UI		Insuffisance anté-hypophysaire
- ♀ phase folliculaire	3 UI	0,5-5 UI		Insuffisance anté-hypophysaire
pic ovulatoire	25 UI	16-40 UI		
phase lutéale .....	3 UI	0,5-5 UI		
Magnésium .....	0,85 mmol 20 mg	0,75-1 mmol 18-25 mg	Accident thérapeutique	Carences d'apport Diurétiques Éthylisme chronique
Cœstradiol - ♂ .....	0,08 nmol	0,05-0,11 nmol		
- ♀				
Pic ovulatoire .....	2 nmol	1,10-3 nmol		
Grossesse :				
4 semaines .....	2 nmol			
20 semaines .....	25 nmol			
40 semaines .....	70 nmol			
Cœstriol - ♂ .....	0,04 nmol	< 0,09 nmol		
- ♀				
Pic ovulatoire .....	0,04 nmol	< 0,09 nmol		
Grossesse :				
20 semaines .....	5 nmol			
40 semaines .....	43 nmol			
Phosphatases alcalines .....	50 U	30-100 U	Remaniements osseux Cholestase	
Phosphatases prostatiques .....	2 µg	< 3,2 µg	Cancer de la prostate (> 20) Adénome (entre 3 et 20)	
Phosphore minéral ...	1 mmol 31 mg	0,8-1,5 mmol 25-46 mg	Hypoparathyroïdie Acromégalie	Hyperparathyroïdie
Potassium .....	4,5 mmol 180 mg	3,8-5 mmol 150-200 mg	Insuffisance surrénale aiguë Insuffisance rénale	Hypercorticisme Diurétiques Diarrhée-vomissements
Progesterone - ♂ .....	1 nmol	0,16-2,7 nmol		
- ♀				
Phase folliculaire ....	1 nmol	0,32-2,5 nmol		

## LES CONSTITUANTS CHIMIQUES DU PLASMA (suite)

	<i>Exemples de taux normal</i>	<i>Limites de la normale</i>	<i>Les taux sont élevés en cas de :</i>	<i>Les taux sont abaissés en cas de :</i>
Phase lutéale .....	50 nmol	10-85 nmol		
Grossesse :				
4 semaines .....	60 nmol			
20 semaines .....	180 nmol			
40 semaines .....	360 nmol			
Prolactine .....	0,2 nmol 8 ng	0,08-0,6 nmol 2-15 ng	Adénome hypophysaire à prolactine	
Prostatic Spécific Antigen .....	2 µg	< 3 µg	Adénome prostatique entre 3 et 10, cancer au-dessus de 10 et surtout de 25	
Protides totaux .....	70 g	60-80 g	(voir page 493)	Dénutrition Insuffisance hépatique Syndromes néphrotiques
Siderophiline .....	(voir transferrine)			
Sodium .....	140 mmol 3,22 g	130-150 mmol 3-3,45 g	(voir page 493)	Insuffisance surrénale aiguë Vomissements Diarrhée Diurétiques
S.T.H. (8) .....	3 µg	0-10 µg	Acromégalie	Insuffisance anté-hypophysaire
Thyroïde (exploration de la)				
- T3 : triiodo thyromine ....	2 nmol	1,5-2,8 nmol	Hyperthyroïdie	Hypothyroïdie
- T4 : thyroxine ....	100 nmol	65-140 nmol		
- ITL : index de thyroxine libre .....	30 mol	13-50 mol		
- TSH .....	5 mU	0-10 mU		
Transferrine .....	2,60 g	2,40-3,20 g	Carences martiales	Éthylisme chronique
Triglycérides .....	1,14 mmol 1 g	0,45-1,50 mmol 0,40-1,30 g	Hypertriglycéridémie Éthylisme chronique	Insuffisance hépatique Dénutrition
Urée .....	5 mmol 0,30 g	2,5-7 mmol 0,15-0,42 g	Insuffisance rénale	Éthylisme chronique Insuffisance hépatique
(1) Alanine transaminase. (2) Aspartate transaminase. (3) Créatine - phospho-kinase. (4) Gamma glutamyl transpeptidase. (5) Lacto-déshydrogénase. (6) Hormone folliculo-stimulante. (7) Hormone lutéinisante. (8) Hormone somatotrope ou G.H. hormone de croissance.				

N.B. Tous les chiffres sont exprimés pour un litre de plasma.

- 2° Au cours de processus inflammatoires ou néoplasiques.
- 3° Après splénectomie.
- 4° Sans cause apparente.

Les hypoplaquettoses ou **thrombopénies** s'observent au cours de certains purpuras (voir page 484).

### *La vitesse de sédimentation globulaire*

Principe de la méthode. — Si le sang est rendu incoagulable (par adjonction de citrate de soude par exemple), les globules se déposent au fond du tube et le plasma surnage. L'étude de cette vitesse de sédimentation globulaire a en pathologie un grand intérêt.

La vitesse de sédimentation normale est chez un sujet au repos et à jeun, inférieure à 6 mm à la première heure et 10 mm à la deuxième heure.

La vitesse de sédimentation est accélérée. — 1° Chez la femme pendant la période menstruelle et pendant la grossesse.

2° Chez tous les malades fébriles.

3° Dans tous les états inflammatoires, notamment les rhumatismes de type inflammatoire.

4° Dans les processus malins (1) qu'il s'agisse :

- a) de cancer viscéral;
- b) d'hémopathie maligne.

### LE PLASMA ET SES CONSTITUANTS

Si l'on centrifuge du sang, rendu incoagulable (par adjonction d'héparine ou d'oxalate de soude par exemple) les éléments figurés du sang forment un culot au fond du tube surmonté d'un liquide jaune clair : le plasma.

Le plasma contient de nombreux corps chimiques (voir tableau) :

1° Les *protéines*, que l'on peut séparer par électrophorèse d'une part en albumine, et d'autre part en globulines ( $\alpha_1$ ,  $\alpha_2$ ,  $\beta$ ,  $\gamma$ ) (2).

(1) Mais cette accélération est inconstante.

(2) L'*immunoélectrophorèse* est la combinaison d'une électrophorèse et d'une précipitation immuno-chimique où les protéines sériques jouent le rôle d'antigènes vis-à-vis d'anticorps précipitants apportés par un immun-sérum de lapin ou de cheval anti-protéines humaines. Chaque fraction protéique ayant migré sous l'influence du courant électrique rencontre l'anticorps correspondant et forme un arc de précipitation. Voir tableau page 460 pour les différentes immunoglobulines.

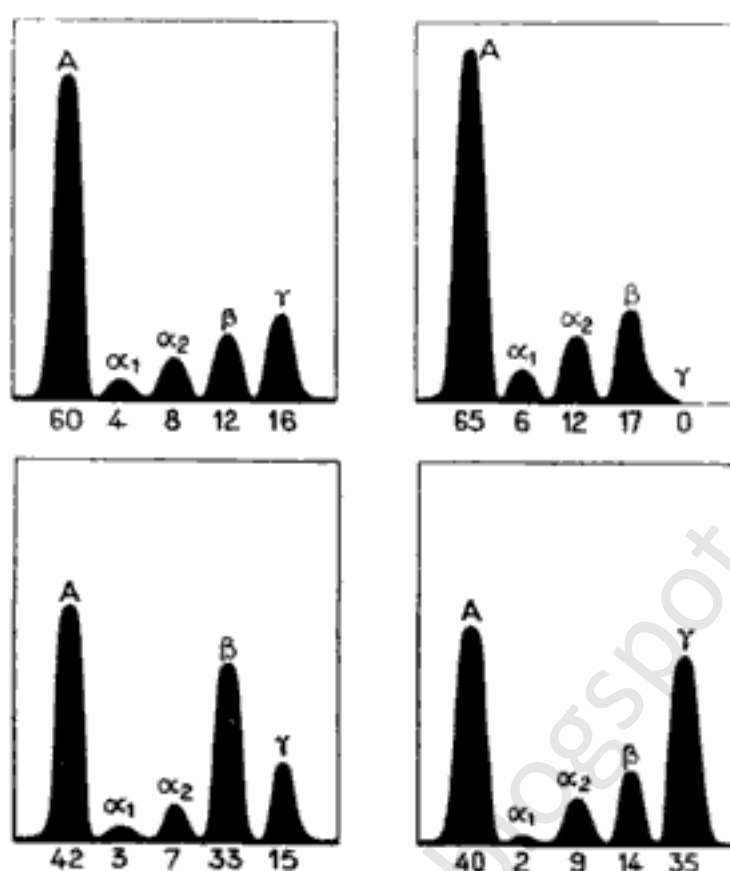


FIG. 118. — Exemples d'électrophorèse des protéines sanguines.

L'électrophorèse consiste à séparer, suivant leur vitesse de migration dans un champ électrique, les différentes protéines du plasma.

Les chiffres expriment le pourcentage par rapport au chiffre total des protéines.

1. En haut et à gauche : *sujet normal* ; remarquer que le pourcentage de  $\alpha_1$  est 4 et qu'il augmente de 4 pour chaque globuline suivante.
2. En haut et à droite : *agammaglobulinémie* congénitale. Remarquer l'absence de  $\gamma$  globulines.
3. En bas et à gauche : *maladie de Kahler*. Remarquer le « pic » des  $\beta$  globulines.
4. En bas et à droite : *ictère par hépatite*. Remarquer l'hypoalbuminémie et l'hyper-gammaglobulinémie.

SÉPARATION DES PROTÉINES DU PLASMA PAR ÉLECTROPHORÈSE

	Exemple de chiffre normal	Chiffres élevés en cas de :	Chiffres abaissés en cas de :
Albumine . .	60 %		cirrhose alcoolique syndrome néphrotique
Globuline $\alpha_1$ .	4 %	maladies allergiques ictère par rétention ictère par rétention maladie de Kahler syndrome néphrotique	Agammaglobulinémie
— $\alpha_2$ .	8 %		
— $\beta$ .	12 %		
— $\gamma$ .	16 %		
Rapport $\frac{A}{G}$ . .	1,5		cirrhose alcoolique syndrome néphrotique

2<sup>o</sup> *Le glucose.*

3<sup>o</sup> *Les lipides* dont la composition peut être étudiée par une méthode :

a) Chimique : on dose couramment le cholestérol et les triglycérides, plus rarement les phospholipides et les acides gras libres;

b) Physique : électrophorèse (voir tableau), plus rarement ultra-centrifugation.

4<sup>o</sup> *L'urée, l'acide urique.*

5<sup>o</sup> *Les électrolytes* : calcium, chlore, potassium, sodium.

6<sup>o</sup> *Des métaux* : fer, cuivre...

7<sup>o</sup> *Des enzymes* } voir tableaux pages 454 à 457.

8<sup>o</sup> *Des hormones* }

#### SÉPARATION DES LIPOPROTÉINES DU PLASMA PAR ÉLECTROPHORÈSE

	<i>Exemple de chiffre normal</i>	<i>Limites des valeurs normales</i>	<i>Pourcentage</i>
Pré-alpha . . . . .	10 %	8-12 %	Abaisé en cas d'insuffisance hépatique
Alpha . . . . .	20 %	10-22 %	
Pré-beta . . . . .	10 %	0-16 %	
Beta . . . . .	60 %	55-75 %	
Rapport $\frac{\text{Bêta}}{\text{Alpha}}$ . . . . .	2,33	3	élevé en cas d'hyperlipidémie athérogène

#### LES DIFFÉRENTES IMMUNOGLOBULINES

(Isolées par immuno-électrophorèse)

<i>Dénomination</i>	<i>Constante de sédimentation</i>	<i>Poids moléculaire</i>
Ig G . . . . .	7 S	150 000
Ig M . . . . .	19 S	1 000 000
Ig A . . . . .	7 S	160 000

Une immuno globuline est formée de quatre chaînes : deux légères ( $\kappa$  ou  $\lambda$ ) et deux lourdes ( $\gamma$  pour les IgG,  $\mu$  pour les IgM et  $\alpha$  pour les IgA). La protéine de Bence Jones (voir *Pathologie médicale*, p. 1340) est formée de chaînes légères isolées.

**Variations pathologiques :** augmentation d'une ou plusieurs immunoglobulines : syndrome inflammatoire;

— arc anormal ou supplémentaire (paraprotéine) : myélome (IgG ou IgA), Waldenstrom (IgM);

— diminution ou disparition d'une ou des trois Ig : hypo ou agamma globulinémie congénitale ou acquise.

## L'HÉMOSTASE ET LA COAGULATION DU SANG

**Rappel physiologique.** — Chez un sujet normal, toute plaie des téguments et des muqueuses entraîne des réactions de l'organisme qui ont pour but d'arrêter l'hémorragie et que l'on désigne sous le nom d'hémostase.

L'hémostase comprend trois temps :

LE PREMIER TEMPS est la *vaso-constriction capillaire* qui a pour but de rétrécir la plaie vasculaire.

LE DEUXIÈME TEMPS est l'*afflux plaquettaire* : les thrombocytes s'accrochent aux lèvres de la plaie, s'agglutinent les uns aux autres obturant la brèche vasculaire.

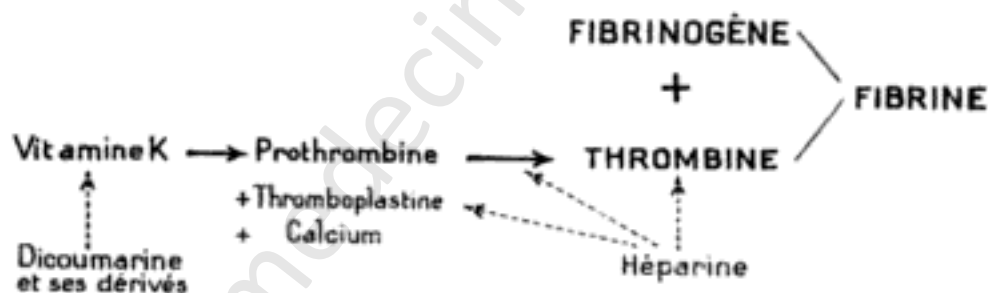


FIG. 119. — La coagulation du sang.

Le mécanisme exact de la coagulation du sang n'est pas encore connu dans tous ses détails. Le schéma suivant est cependant admis par tous dans ses grandes lignes : le fibrinogène existant à l'état normal dans la circulation, en présence de thrombine, se transforme en fibrine qui enserre les globules rouges, d'où formation du caillot. La thrombine n'apparaît qu'au moment d'une rupture vasculaire. Elle se forme à partir de la prothrombine en présence de calcium et de thromboplastine (libérée par les tissus et les plaquettes). La prothrombine est formée dans le foie en présence de vitamine K.

Cette origine hépatique de la prothrombine explique chez les cirrhotiques l'abaissement de son taux et certains syndromes hémorragiques.

Les substances anticoagulantes sont de deux ordres :

- a) la dicoumarine et ses dérivés, qui agissent en inhibant la formation de prothrombine.
- b) l'héparine qui agit en inhibant la formation de thrombine et en la détruisant.

LE TROISIÈME TEMPS est la COAGULATION DU SANG : les plaquettes ne suffisent pas à arrêter l'hémorragie dans un vaisseau d'un certain calibre, d'où la nécessité de la coagulation du sang.

Dans les vaisseaux, le sang normal est fluide mais capable de se coaguler dès qu'une rupture vasculaire se produit.



*Le temps de saignement, le temps de coagulation et le signe du lacet.* — Ce sont les trois examens qui permettent au lit du malade de dire s'il existe un trouble de l'hémostase.

1° Le temps de saignement consiste à provoquer une petite hémorragie et à mesurer en combien de temps elle s'arrête.

*TECHNIQUE.* — On incise avec un vaccinostyle l'extrémité inférieure du lobule de l'oreille. L'incision doit être suffisamment profonde pour qu'apparaisse aussitôt une goutte de sang. Toutes les demi-minutes on applique un papier buvard sur la petite plaie jusqu'à arrêt complet du saignement.

*RÉSULTAT.* — Le temps de saignement normal est de 3 à 4 minutes.

Il est allongé (supérieur à 6 et même 10 minutes) dans certains syndromes hémorragiques (voir diagnostic des purpuras page 474).

2° Le temps de coagulation consiste à mesurer le temps que met à se coaguler le sang *in vitro*. Il n'explore donc que le troisième temps de l'hémostase.



FIG. 120. — *Le temps de saignement.*

Remarquer : 1° le nombre des taches; le temps de saignement est normal :  $\frac{6}{2} = 3$  minutes. — 2° la diminution progressive du diamètre des taches.

*TECHNIQUE.* — Le sang prélevé par ponction veineuse est mis dans un tube à essai (dont les parois doivent être parfaitement propres). On dit que le sang est coagulé quand on peut retourner doucement le tube et que le sang ne s'écoule pas.

*RÉSULTAT.* — Le temps de coagulation normal est 8 à 12 minutes.

Il est allongé (supérieur à 15 et 20 minutes) dans l'hémophilie.

3° Le signe du lacet explore la fragilité capillaire.

*TECHNIQUE.* — On applique au 1/3 inférieur du bras un garrot de caoutchouc. On le serre suffisamment pour voir apparaître une dilatation des veines superficielles de l'avant-bras et du pli du coude mais la circulation artérielle doit être conservée (il faut prendre le pouls). Au bout de 10 minutes on retire le garrot.

*RÉSULTAT.* — Chez le sujet normal, dès que le garrot est retiré, la peau reprend son aspect normal.

En cas de fragilité capillaire, on voit des pétéchiés (taches rouges ne s'effaçant pas à la traction de la peau) on dit que le signe du lacet est positif.

C'est au cours des anémies hémolytiques lentes que les examens hématologiques ont le plus d'intérêt.

*Les signes de laboratoire* de l'hémolyse peuvent être classés en deux groupes :

1° LES UNS EXISTENT DANS TOUTE HÉMOLYSE quelle que soit sa cause. Ce sont :

a) l'*hyperbilirubinémie libre* (plusieurs dizaines de millimoles), l'*urobilirubinurie* et l'*augmentation du stercobilinogène fécal* <sup>(1)</sup>;

b) une *réticulocytose* de l'ordre de 30 p. 100 <sup>(2)</sup>.

2° LES AUTRES DÉPENDENT DE LA CAUSE DE L'HÉMOLYSE :

a) en cas de fragilité globulaire, c'est la *diminution de résistance, in vitro, des hématies* aux solutions hypotoniques;

b) en cas de destruction globulaire par des substances contenues dans le plasma, c'est la présence dans le sang d'*hémolysines* ou d'*agglutinines* (*test de Coombs positif*).

(<sup>1</sup>) Ces signes sont en rapport avec l'importante quantité d'hémoglobine libérée lors de la destruction des hématies; cette hémoglobine se transforme en bilirubine indirecte et s'élimine, dans les urines sous forme d'urobiline, dans les selles sous forme de stercobilinogène.

(<sup>2</sup>) Les réticulocytes sont des globules jeunes, de moins d'un jour, passés dans le sang, pour remplacer les hématies détruites.

## CHAPITRE IV

# DIAGNOSTIC DES ADÉNOPATHIES

### RAPPEL ANATOMIQUE

Les principaux groupes de ganglions lymphatiques siègent à la racine des membres, dans la région cervicale, dans le médiastin et dans l'abdomen au contact de l'aorte.

### GÉNÉRALITÉS

Une adénopathie peut être découverte. — 1° Parce que le malade sent une gêne ou même une douleur.

2° Parce qu'il a remarqué l'apparition d'une tuméfaction (qu'il appelle souvent une glande).

3° Ou bien lors d'un examen clinique complet.

L'adénopathie est facile à affirmer. — 1° *A l'inspection*, on voit une tuméfaction arrondie qui soulève la peau (tout au moins en cas d'adénopathie d'un certain volume).

2° *A la palpation*, on sent une ou plusieurs masses arrondies ayant d'ailleurs des caractères variables suivant la nature de l'adénopathie.

De nombreuses causes en effet peuvent entraîner l'augmentation de volume d'un ganglion :

1° *Des bactéries* : soit le bacille de Koch, soit un microbe pyogène.

2° *Des virus* : virus de la mononucléose infectieuse, de la lymphoréticulose bénigne d'inoculation, de la maladie de Nicolas Favre, du zona, du sida.

3° *Des parasites* : le tréponème de la syphilis, le toxoplasme.

4° *Tous les cancers*.

5° *Toutes les hémopathies malignes* : la maladie de Hodgkin et les leucémies.

Suivant que les adénopathies sont généralisées ou localisées à un groupe ganglionnaire, les problèmes qui se posent sont différents.

## DIAGNOSTIC D'UNE ADÉNOPATHIE CERVICALE

Les adénopathies cervicales sont faciles à reconnaître.  
 Il ne faut cependant pas les confondre :

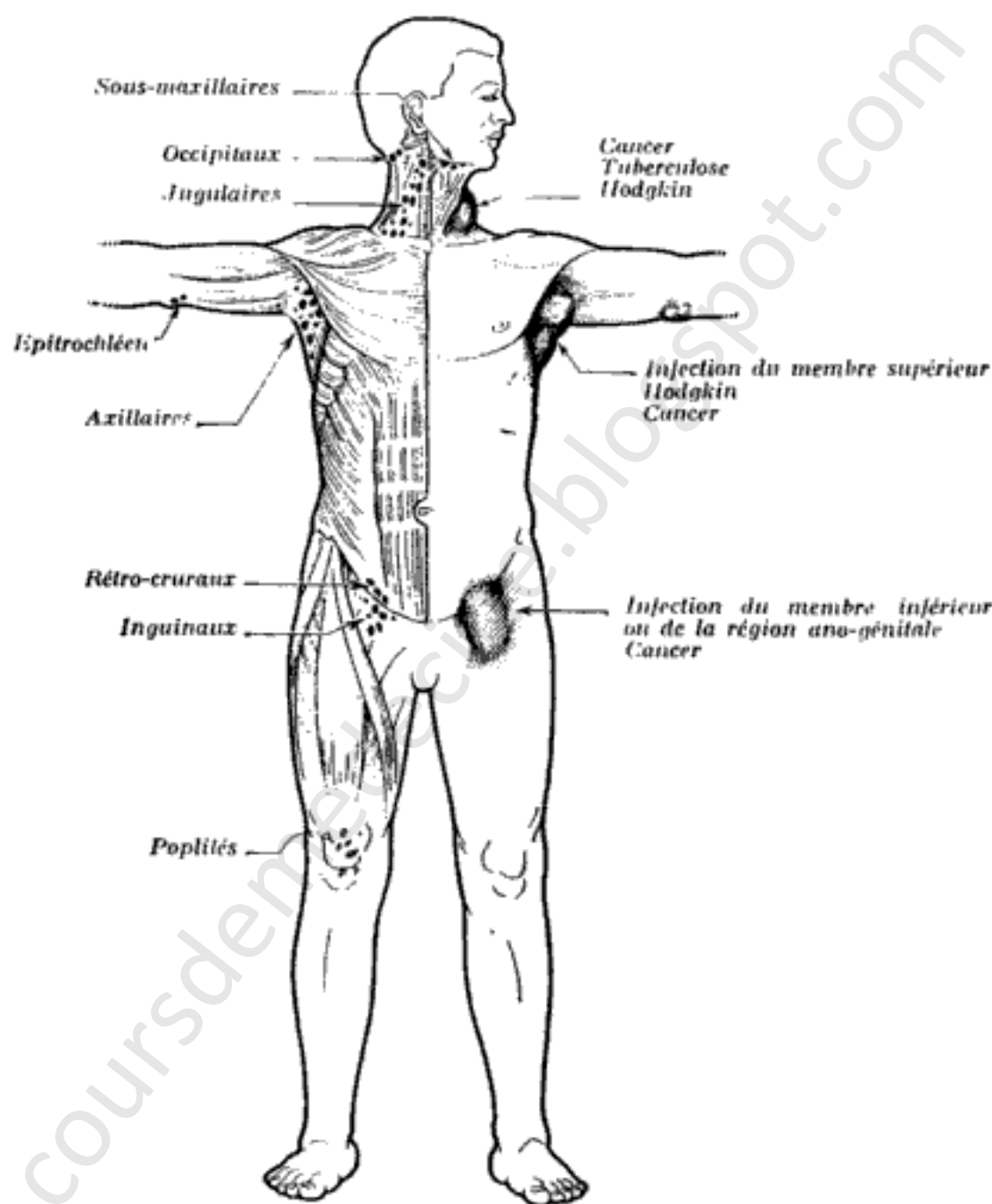


FIG. 121. — Les adénopathies superficielles.

Sur la moitié droite de la figure, sont schématisés les principaux groupes ganglionnaires superficiels. Sur la moitié gauche, les ganglions augmentés de volume et pour chaque groupe les étiologies les plus fréquentes.

a) en cas d'adénopathies de la partie haute de la chaîne jugulaire avec une parotidite (ourlienne par exemple).

b) en cas d'adénopathies de la partie moyenne de la chaîne jugulaire avec une tumeur du corpuscule rétro-carotidien et surtout un kyste épidermoïde;

c) en cas d'adénopathies cervicales postérieures avec un *lipome* dont la consistance est molle.

*Les étiologies* à rechercher sont :

1° En cas d'adénopathies inflammatoires (ganglions douloureux entourés de péri-adénite), *une adénite satellite d'une angine* (voir page 62).

2° En cas d'adénopathies de consistance molle : *une adénite tuberculeuse*; le diagnostic repose sur la ponction qui retire au moins quelques gouttes de pus contenant des bacilles de Koch.

3° En cas d'adénopathies de consistance ferme unilatérales ou bilatérales prédominant d'un côté, *une maladie de Hodgkin* (voir *Pathologie médicale*, p. 1344).

4° En cas d'adénopathie de consistance dure chez un adulte, le premier diagnostic à envisager est celui d'*adénopathie néoplasique* révélant un cancer de la cavité buccale, plus rarement de la cavité thoracique ou de l'abdomen.

5° En cas d'adénopathies bilatérales symétriques sans caractère inflammatoire, en l'absence d'angine, il faut évoquer la *leucémie lymphoïde* (voir *Pathologie médicale*, p. 1329).

#### DIAGNOSTIC D'UNE ADÉNOPATHIE AXILLAIRE

Les adénopathies axillaires, si elles sont de volume modéré, peuvent être difficiles à reconnaître; c'est dire la nécessité de palper avec soin chaque creux axillaire, notamment le long du gril costal et à la face profonde du grand pectoral, le membre supérieur étant en abduction un peu au-dessus de l'horizontale.

*Les étiologies* à rechercher sont :

1° En cas d'adénopathies inflammatoires : *une porte d'entrée infectieuse* au membre supérieur correspondant (panaris ou même excoriation cutanée très discrète).

2° En cas d'adénopathies sans caractère inflammatoire : *une maladie de Hodgkin* (voir *Pathologie médicale*, p. 1344).

3° En cas d'adénopathie de consistance dure chez un adulte, le premier diagnostic à envisager est celui d'*adénopathie néoplasique*.

Chez la femme : il faut d'abord chercher un *cancer du sein*.

Chez l'homme : un *cancer bronchique*.

4° LA LYMPHO-RÉTICULOSE BÉNIGNE D'INOCULATION : affection virale dont le diagnostic repose sur :

— l'existence d'une excoriation cutanée,

— l'examen histologique du ganglion (lésions de nécrose suppurée entourées de cellules épithélioïdes à disposition palissadée et disparition de la trame collagène),

— et l'intra-dermo-réaction spécifique.

## DIAGNOSTIC D'UNE ADÉNOPATHIE INGUINALE OU RÉTRO-CRURALE

Les adénopathies inguinales sont faciles à reconnaître car elles sont superficielles; on les palpe aisément sur le plan résistant du triangle de Scarpa. Parfois cependant (notamment chez un malade obèse) on peut hésiter entre le diagnostic d'adénopathie inguinale et celui de hernie crurale étranglée ou de phlébite de la crosse de la saphène.

Les adénopathies rétro-crurales sont, sauf chez le sujet maigre, difficiles à reconnaître; le plus souvent, on perçoit seulement un empâtement profond derrière l'arcade crurale mais on hésite sur le nombre et le volume exact des ganglions.

*Les étiologies* à rechercher pour les adénopathies inguinales ou rétro-crurales sont :

1° En cas d'adénopathies inflammatoires : une *porte d'entrée infectieuse* au membre inférieur correspondant ainsi qu'aux organes génitaux et à la région anale.

2° En cas d'adénopathies de consistance molle : une *adénite tuberculeuse* soit primitive, soit satellite d'une coxalgie ou d'une tuberculose du genou.

3° En cas d'adénopathies de consistance dure : on redoute un *cancer* notamment du rectum.

4° Les adénopathies d'*origine vénérienne* sont aujourd'hui exceptionnelles. Il faut cependant citer :

a) l'adénite du chancre syphilitique (voir *Pathologie médicale*, p. 620);

b) l'adénite de la maladie de Nicolas Favre dont le diagnostic repose sur l'existence d'un chancre génital souvent très petit et l'intra-dermo-réaction de Frei.

5° La *lympho-réticulose bénigne d'inoculation* peut être inguinale en cas de porte d'entrée au membre inférieur.

## DIAGNOSTIC DES ADÉNOPATHIES GÉNÉRALISÉES

Suivant le mode d'installation de l'adénopathie, on peut cliniquement prévoir l'étiologie :

1° En cas d'adénopathies prédominant dans les régions cervico-axillaires et plus volumineuses d'un côté, on pense d'abord à la *maladie de Hodgkin* (voir *Pathologie médicale*, p. 1344).

2° En cas d'adénopathies symétriques, on pense d'abord à la *leucémie lymphoïde* (voir *Pathologie médicale*, p. 1329).

3° En cas d'adénopathies d'emblée généralisées, le premier diagnostic à évoquer est celui de *lympho-sarcome*. Plus rarement, il s'agit de *maladie de Brill-Symmers* ou lymphome giganto-folliculaire dont les caractères sont les suivants :

a) adénopathies d'emblée généralisées peu volumineuses, moins dures que dans la maladie de Hodgkin.

b) les adénopathies médiastinales sont peu fréquentes (1/3 des cas) alors que les adénopathies abdominales sont précoces.

c) l'état général est conservé et le malade est apyrétique.

Il n'existe aucune modification de l'hémogramme et des protéines sériques.

Le diagnostic repose sur l'examen histologique des ganglions.

d) l'évolution est fatale, mais moins rapidement que dans la maladie de Hodgkin (à la période terminale on constate une transformation sarcomateuse).

**Remarque importante.** — En fait, l'examen clinique n'apporte que des signes de présomption en faveur d'une étiologie. La *ponction ganglionnaire* est la véritable clé du diagnostic. Elle peut montrer :

— du pus contenant des bacilles de Koch signant la tuberculose,

— un polymorphisme cellulaire avec cellules de Sternberg signant la maladie de Hodgkin,

— des plages de cellules néoplasiques affirmant un cancer mais dont le siège exact est parfois très difficile à préciser.

Si la ponction ne tranche pas le diagnostic, il faut recourir à la *biopsie ganglionnaire*.

## DIAGNOSTIC DES ADÉNOPATHIES MÉDIASTINALES

(voir *Pathologie médicale*, p. 973).

## DIAGNOSTIC DES ADÉNOPATHIES ILIAQUES ET LOMBAIRES

Chez les malades atteints d'hémopathie maligne, la découverte d'adénopathies iliaques ou lombaires a un intérêt pronostique et thérapeutique.

La lymphographie, seule peut déceler l'augmentation de volume de ces ganglions profonds.

On injecte dans un lymphatique du pied de l'huile iodée dont on suit la progression en scopie télévisée; on prend des clichés quand les lymphatiques iliaques puis lombaires sont opacifiés.

L'examen est sans danger à condition que le malade ait moins de 65 ans, ne soit pas insuffisant respiratoire (micro-embolies huileuses dans les poumons) ni athéromateux (risque d'accident vasculaire cérébral).

La *scanographie* et la *résonance magnétique* peuvent donner des renseignements très précis.

## CHAPITRE V

# DIAGNOSTIC D'UNE SPLÉNOMÉGALIE

La splénomégalie (augmentation de volume de la rate) est reconnue par l'examen clinique, en particulier la palpation de l'abdomen.

### RAPPEL ANATOMIQUE

La rate est un organe thoraco-abdominal. Elle se trouve entre :

- en haut, le diaphragme,
- en avant et latéralement, le grill costal,
- en arrière, les piliers du diaphragme et les dernières côtes.

*La rate normale n'est donc pas accessible à la palpation.*

La percussion de l'hémithorax gauche entre les lignes axillaires antérieure et postérieure fait entendre à la partie inférieure une matité franche sur une hauteur de quelques centimètres : c'est la matité splénique contrastant avec la sonorité adjacente : pulmonaire et gastrique (espace de Traube).

A l'état pathologique, si la rate augmente de volume, elle déborde en bas la loge splénique, abaissant l'angle colique gauche et les anses grêles; son pôle inférieur dépasse alors le rebord costal et devient palpable.

### COMMENT RECONNAITRE UNE GROSSE RATE

*L'inspection de l'abdomen* permet parfois de soupçonner une splénomégalie si l'on voit, à jour frisant, une voussure de l'hypocondre gauche, contrastant avec un hypocondre droit déprimé.

*La palpation* est indispensable pour préciser le siège du pôle inférieur de la rate.

Technique de palpation (voir page 6) le malade doit être en décubitus dorsal ou de préférence en décubitus latéral droit.

a) PALPATION DU POLE INFÉRIEUR : il existe deux méthodes de palpation :

- avec une seule main : la main droite posée bien à plat sur l'abdomen, on



sent à chaque inspiration le pôle inférieur de la rate qui vient « buter » sur la pulpe des doigts,

— avec les deux mains : la main droite est fortement appliquée sur la fosse lombaire gauche, elle déprime la paroi postérieure de l'abdomen entre la crête iliaque et les dernières côtes. Elle refoule la rate en avant. La main gauche posée à plat sur l'hypocondre gauche sent alors à chaque inspiration le pôle inférieur de la rate qui s'abaisse.

b) PALPATION DE LA FACE ANTÉRIEURE : on palpe ensuite avec soin la face antérieure dans toute son étendue : le plus souvent, elle est lisse, régulière.

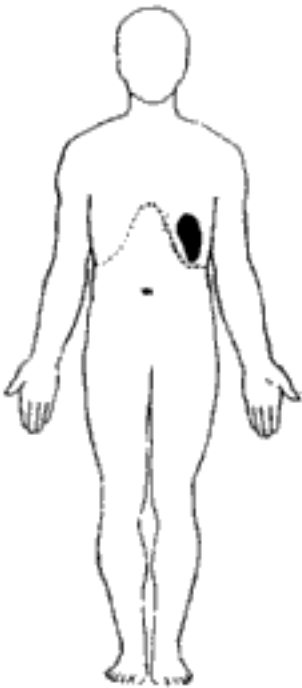


FIG. 122.



FIG. 123.

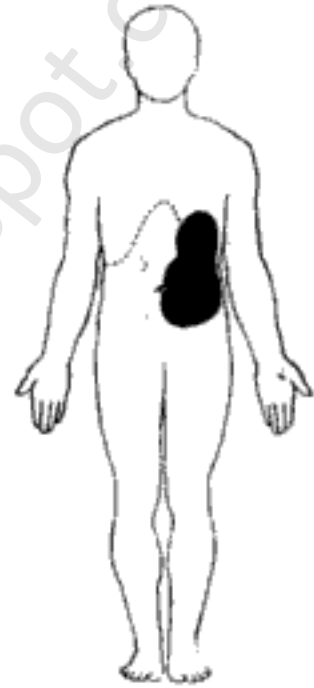


FIG. 124.

FIG. 122. — *Rate normale.*

La rate normale est cachée sous le grill costal; elle n'est pas palpable.

FIG. 123. — *Splénomégalie nette.*

FIG. 124. — *Splénomégalie considérable.*

c) PALPATION DU BORD ANTÉRIEUR : le bord antérieur de la rate a le plus souvent une incisure nettement palpable.

La *percussion* est indispensable pour préciser le siège du pôle supérieur de la rate.

On prend un calque de la surface de projection de la rate à chaque examen pour en suivre l'évolution.

*En conclusion*, il faut parmi les splénomégalias distinguer les rates :

1<sup>o</sup> MODÉRÉMENT HYPERTROPHIÉES : le pôle inférieur est palpable seulement lors des inspirations profondes.

2<sup>o</sup> VOLUMINEUSES : on sent une tuméfaction de l'hypocondre gauche à face antérieure lisse, à pôle inférieur arrondi, à bord antérieur crénelé.

3° DE VOLUME CONSIDÉRABLE : il existe une énorme tuméfaction soulevant la paroi, occupant toute la moitié gauche de l'abdomen et pouvant même dépasser la ligne médiane.

On prend à chaque examen un calque de la surface splénique pour en suivre l'évolution.

### DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

L'augmentation de volume de la rate est à distinguer de l'hypertrophie des organes de voisinage.

1° *Un gros rein gauche* se traduit également par une masse arrondie qui s'abaisse à l'inspiration. Les tumeurs rénales donnent le « contact lombaire » (voir page 231) mais les rates énormes peuvent également le donner. Dans les cas difficiles, l'urographie intra-veineuse est indispensable pour trancher le diagnostic.

2° *Une tumeur de l'angle gauche du côlon* a rarement la forme d'une rate. Mais il est des cas difficiles d'où la nécessité de radiographies coliques après lavement baryté.

3° *Une hypertrophie du lobe gauche du foie* peut dans certains cas être difficile à distinguer d'une splénomégalie.

### DIAGNOSTIC ÉTIOLOGIQUE

Les étiologies à envisager sont totalement différentes suivant les circonstances d'apparition de la splénomégalie.

a) Au cours d'une maladie fébrile aiguë l'augmentation de volume de la rate doit faire évoquer, suivant les signes associés, une fièvre typhoïde, une maladie d'Osler, une streptococcémie, une leucémie aiguë, une mononucléose infectieuse, et même une maladie de Hodgkin d'allure aiguë.

b) Une splénomégalie avec hépatomégalie évoque immédiatement :

1° *Une cirrhose alcoolique.*

2° Exceptionnellement, il s'agit d'une maladie de Hodgkin, d'une leucémie myéloïde ou d'une cirrhose non alcoolique.

c) Une splénomégalie avec ictère évoque immédiatement une : anémie hémolytique.

d) Une splénomégalie avec adénopathies doit faire chercher :

1° *Une maladie de Hodgkin.*

2° Une leucémie lymphoïde (où la splénomégalie est loin d'être exceptionnelle).

3° Une leucémie myéloïde (en poussée leucoblastique).

e) Une splénomégalie isolée pose un diagnostic souvent difficile :

1° LA LEUCÉMIE MYÉLOÏDE est de loin la cause la plus fréquente.

2° Les AUTRES CAUSES, tout au moins en France, sont plus rares.

a) Le *paludisme* n'est à envisager que chez un sujet ayant séjourné en pays d'endémie palustre. Une anémie associée est fréquente. La découverte de l'hématozoaire est indispensable pour affirmer le diagnostic (l'examen de sang doit être fait au cours d'un accès fébrile ou après injection d'adrénaline qui fait contracter la rate);

b) Le Kala-azar ne s'observe guère que dans le Midi de la France. La découverte de *Leishmanies* dans la moelle sternale est indispensable pour affirmer le diagnostic;

c) Les tumeurs de la rate sont exceptionnelles;

d) Les dyslipoidoses (maladie de Gaucher, de Niemann-Pick) sont également exceptionnelles;

e) Il existe enfin un certain nombre de splénomégalies d'étiologie inconnue. Certaines s'accompagnent d'un syndrome d'hypersplénisme (destruction exagérée de globules rouges ou de plaquettes); l'anémie et les hémorragies obligent parfois à pratiquer une splénectomie.

## CHAPITRE VI

# LES ANÉMIES

On dit qu'un malade est anémique quand la quantité d'hémoglobine de son sang circulant est insuffisante.

Dans la grande majorité des cas, cet *abaissement du taux d'hémoglobine* traduit *une anémie vraie*.

Il existe de fausses anémies par hémodilution en raison d'une augmentation du volume plasmatique (la mesure de l'hématocrite et du volume sanguin total permet de les reconnaître).

La numération des hématies est moins précise pour diagnostiquer une anémie. En effet, le volume globulaire est très variable ainsi que la concentration corpusculaire moyenne.

### LES TROIS MÉCANISMES PHYSIOPATHOLOGIQUES DES ANÉMIES:

1<sup>o</sup> DES HÉMORRAGIES entraînant une carence martiale et une anémie hypochrome, microcytaire, hyposidérémique;

2<sup>o</sup> UNE INSUFFISANCE DE PRODUCTION MÉDULLAIRE :

- a) soit par carence d'un facteur de maturation,
- b) soit par aplasie;

3<sup>o</sup> UNE DESTRUCTION ACCÉLÉRÉE DES HÉMATIES CIRCULANTES :  
anémies hémolytiques.

### ANÉMIES CHRONIQUES

1<sup>o</sup> LE MALADE CONSULTE en raison :

- d'une pâleur des téguments,
- ou d'*asthénie*,
- parfois de symptômes qui pourraient orienter vers une affection cardiaque ou respiratoire : dyspnée d'effort, palpitations.

**Traitement :**

a) *La prescription d'un sel de fer* (par exemple 3 à 5 comprimés par jour de fumarate de fer) corrige l'anémie en quelques semaines.

b) *La cause du saignement* doit être traitée. Il faut en particulier se méfier d'un cancer colique latent d'où la nécessité de répéter pendant des années, non seulement les hémogrammes et les sidéremies mais aussi les examens digestifs.

2° CHEZ LE NOURRISON ET CHEZ LES FEMMES EN CAS DE GROSSESSES RÉPÉTÉES, A UNE CARENCE D'APPORT. — En effet, c'est au cours des dernières semaines de la vie intra-utérine que la mère donne au fœtus le stock de fer.

Le prématuré (surtout en cas de grossesse gémellaire) naît en état de carence martiale. Son anémie doit être systématiquement *traitée* par un sel de fer.

### LES ANÉMIES PAR CARENCE D'UN FACTEUR DE MATURATION (NORMOCHROMES, MACROCYTAIRES, NORMOSIDÉRÉMIQUES)

*Elles sont caractérisées par :*

- Une concentration corpusculaire moyenne en hémoglobine (C.C.M.H.) comprise entre 0,32 et 0,38;
- Une *macrocytose* : volume globulaire moyen (V.G.M.) supérieur à 95  $\mu$ ;
- Une *sidéremie normale*.

*Elles sont dues à une carence soit en acide folique soit en vitamine B<sub>12</sub> :*

1° LES CARENCES EN ACIDE FOLIQUE sont les plus fréquentes.

a) Elles peuvent s'observer :

- chez la femme en cas de grossesses rapprochées,
- au cours de syndromes de malabsorption (voir *Pathologie médicale*, p. 1159),
- chez les éthyliques,
- au cours de certains traitements « antifoliques », hydantoïnes, méthotrexate.

b) Le diagnostic est affirmé par l'abaissement du taux sérique d'acide folique.

c) Le traitement comprend :

- la suppression de la cause,
- la prescription de 2 comprimés de *Foldine* par jour.

2° LES CARENCES EN VITAMINE B<sub>12</sub> sont plus rares.

a) La plus typique s'observe au cours de la maladie de Biermer. — C'est une affection caractérisée par :

— *Sa pathogénie* : gastrite atrophique souvent d'origine auto-immune; le « facteur intrinsèque » gastrique n'est plus sécrété; or, il est indispensable à l'absorption intestinale de vitamine B<sub>12</sub>.

— *Ses signes :*

1° *digestifs :* glossite atrophique (langue de Hunter), anorexie, digestions lentes, pénibles,

*au tubage gastrique :* achlorhydrie histamino-résistante,

*à la fibroscopie :* atrophie gastrique en aires nacrées.

2° *nerveux* (voir page 315).

3° *biologiques :*

- myélogramme : moelle riche avec nombreux érythroblastes géants (mégalo-blastes);

- l'abaissement du taux sérique de vitamine B<sub>12</sub>;

- le test de Schilling : l'absorption digestive de vitamine B<sub>12</sub> radio-marquée est effondrée mais corrigible par adjonction de facteur intrinsèque.

— *Son traitement :* les injections intra-musculaires de vitamine B<sub>12</sub> (100 γ) chaque jour pendant deux mois, chaque semaine le 3<sup>e</sup> mois, ensuite une fois par mois.

— *Son pronostic :* favorable avec cependant deux réserves :

- les injections doivent être poursuivies « indéfiniment »;

- l'atrophie gastrique peut se compliquer de cancer (il est donc prudent de répéter les fibroscopies).

b) Les autres carences en vitamine B<sub>12</sub> sont exceptionnelles

— *Un parasite :* le botriocéphale; le ver consomme la vitamine B<sub>12</sub>.

— un syndrome de malabsorption (voir *Pathologie médicale*, p. 1159).

3° IL EXISTE DES CARENCES MIXTES EN ACIDE FOLIQUE ET EN VITAMINE B<sub>12</sub> notamment au cours de certains syndromes de malabsorption et surtout chez les alcooliques.

## LES ANÉMIES DES APLASIES MÉDULLAIRES

*Elles sont caractérisées par :*

1° L'ATTEINTE DES TROIS LIGNÉES SANGUINES :

a) Outre l'anémie normochrome arégénérative (taux de réticulocytes très bas inférieur à 25 000 /mm<sup>3</sup>);

b) La leucopénie (souvent inférieure à 3 000) avec granulopénie (polynucléose inférieure à 20 %);

c) La thrombopénie (moins de 50 000 plaquettes).

2° LA PAUVRETÉ DE LA MOELLE, non seulement au myélogramme mais aussi à la biopsie qui seule permet d'affirmer l'aplasie.

*Les principales causes sont :*

1° LES RADIATIONS IONISANTES (rayons X, radium, isotopes radio-actifs...).

## 2° UNE INTOXICATION :

— professionnelle : benzol...

— médicamenteuse : antinéoplasiques, sels d'or, chloramphénicol, arsénicaux, antithyroïdiens, neuroleptiques...

## 3° UN VIRUS (hépatite surtout).

## 4° LE BACILLE TUBERCULEUX.

## 5° Une affection génétique : la maladie de Fanconi.

## 6° Une aplasie médullaire peut PRÉCÉDER UNE LEUCÉMIE.

## LES ANÉMIES HÉMOLYTIQUES

Il s'agit d'anémies par hyperhémolyse (exagération de l'hémolyse physiologique).

En effet, la durée normale de vie des hématies est de l'ordre de 4 mois. Chaque jour, 50 ml de sang environ sont hémolysés. L'érythropoïèse compense cette destruction.

En cas d'hyperhémolyse, la moelle peut augmenter sa production érythrocytaire jusqu'à la multiplier par 7 ou 8. L'anémie apparaît quand les possibilités d'adaptation médullaire sont dépassées.

*Le diagnostic positif*

1° CLINIQUEMENT, la nature hémolytique peut être soupçonnée s'il existe un subictère et une splénomégalie.

2° PLUSIEURS EXAMENS PARACLINIQUES sont absolument indispensables pour affirmer l'hémolyse :

a) *Hémogramme* : réticulocytes supérieurs à 120 000 /mm<sup>3</sup>.b) *Myélogramme riche* avec taux d'érythroblastes supérieur à 50 %.c) *Dans le plasma* :

— bilirubinémie libre supérieure à 20 µmol. /l;

— sidérémie habituellement supérieure à 20 µmol.

d) *Dans les urines* : élévation de l'urobiline.e) *Dans les selles* : stercobilinogène supérieur à 400 mg.

f) *La mesure directe de la demi-vie des hématies* marquées au chrome radioactif est le moyen le plus sûr et le plus précis pour affirmer l'hémolyse. En cas d'anémie hémolytique, la demi-vie est très inférieure à 30 jours.

*Le diagnostic étiologique*

La destruction accélérée des hématies peut être due à :

— une « agression » : anémies d'origine extra-corpusculaire,

— une « fragilité globulaire » : anémies d'origine corpusculaire.

A. — Les anémies d'origine extra-corporelles. — L'agression peut être mécanique ou auto-immune.

1° LES ANÉMIES HÉMOLYTIQUES DE CAUSE MÉCANIQUE :

a) Elles sont caractérisées sur les frottis sanguins par la présence de schizocytes (hématies cassées réduites à des fragments).

b) La cause de cette agression mécanique peut être :

— cardiaque : turbulences au contact d'une calcification valvulaire ou d'une prothèse (Valve de Starr);

— artériolaire : hypertension artérielle maligne, périartérite noueuse, syndrome de Moschcowitz...

2° LES ANÉMIES AUTO-IMMUNES :

a) Elles sont caractérisées par :

— *Un test de Coombs positif.* — Le test de Coombs direct permet de rechercher des anticorps fixés sur les G.R. du sujet. Le test indirect permet de mettre en évidence des anticorps dans un sérum à étudier. On utilise le fait qu'une immunoglobuline (anticorps) injecté au lapin fait apparaître dans son sérum des anticorps anti-immunoglobulines humains.

— Souvent aussi une auto-agglutination spontanée des hématies (formation de rouleaux) et une thrombopénie.

b) Elles peuvent s'observer au cours de nombreuses maladies :

— cirrhoses,

— collagénoses, surtout le lupus érythémateux,

— cancers (voir syndromes para-néoplasiques, *Pathologie médicale*, p. 298),

— maladie de Hodgkin, leucémie lymphoïde chronique, sarcomatose...,

— kyste de l'ovaire,

— chez des hypertendus traités par la méthylodopa.

c) Elles surviennent parfois sans cause décelable.

B) — Les anémies d'origine corporelle. — Il s'agit d'anomalies, le plus souvent, congénitales des hématies.

1° LA MALADIE DE MINKOWSKI-CHAUFFARD est une tare héréditaire se transmettant selon le mode mendélien dominant. Elle atteint principalement la race blanche et se manifeste dès l'enfance.

On la soupçonne cliniquement en raison de la splénomégalie et du caractère familial.

Les examens de laboratoire en sa faveur sont la microsphérocytose, une résistance globulaire osmotique très diminuée, une auto-hémolyse *in vitro* très accélérée et corrigée par le glucose.

L'évolution est caractérisée par la survenue plus ou moins fréquente de crises aiguës de déglobulisation.

Le seul traitement efficace est la splénectomie.



2° LES HÉMOGLOBINOPATHIES PEUVENT CORRESPONDRE A UNE ANOMALIE QUANTITATIVE OU QUALITATIVE DE L'HÉMOGLOBINE.

a) *Les anomalies quantitatives de l'hémoglobine : les thalassémies.* Dans leur forme homozygote, elles sont caractérisées chez un enfant par une anémie hémolytique chronique sévère avec un faciès mongoloïde, souvent une splénomégalie et à la radio du crâne un épaississement de la voûte avec aspect en « poils de brosse ».

Le diagnostic est affirmé par l'électrophorèse de l'hémoglobine.

Dans sa forme hétérozygote, la tare est parfaitement tolérée. L'anémie est modérée et même inconstante.

b) *Les anomalies qualitatives de l'hémoglobine :*

— *La drépanocytose* (hématies falciformes). — Dans la forme homozygote, il s'agit d'une anémie hémolytique sévère chez un enfant. Le diagnostic est affirmé par la présence d'hématies falciformes et par l'électrophorèse de l'hémoglobine.

L'évolution est habituellement mortelle.

Dans sa forme hétérozygote, l'anémie est discrète ou même absente, mais des thromboses peuvent survenir en cas d'hypoxie.

— Les autres hémoglobinoses C, D, E ont un pronostic beaucoup moins sévère.

— Les hémoglobines instables sont caractérisées par la présence de corps de Heinz intra-érythrocytaires et par l'identification de l'hémoglobine anormale à l'électrophorèse.

3° CERTAINES ENZYMOPATHIES peuvent entraîner une anémie hémolytique chronique en particulier un déficit en G.6.P.D. (voir page 483), plus rarement un déficit en pyruvate-kinase.

4° QUANT A LA MALADIE DE MARCHIAFAVA-MICHELI, hémoglobinurie nocturne, paroxystique, c'est une anémie hémolytique chronique acquise.

Les globules rouges sont anormalement fragiles en milieu acide et se détruisent notamment la nuit. Il existe en fait une double population d'hématies, la population malade étant détruite dans les heures qui suivent sa sortie de la moelle (« hémolyse précoce »). Il semble que la population anormale porte une anomalie de membrane qui la rend trop sensible à l'action du complément.

## AUTRES ANÉMIES CHRONIQUES

### *Les anémies sidéroblastiques, hypochromes, hypersidérémiques*

Elles doivent être distinguées des anémies hypochromes hyposidérémiques car les causes et surtout le traitement sont différents.

*L'anomalie porte sur la synthèse de l'hémoglobine.* — Le fer non utilisé s'accumule dans les érythroblastes (qui prennent le nom de sidéroblastes), dans le plasma (hypersidérémie) et dans les tissus.

Elle peut être due à :

- Une tare génétique : atteignant uniquement les garçons.
- Une intoxication : saturnine, oxycarbonée, médicamenteuse (isoniazide, cyclosérine...).
- Une affection maligne (voir syndromes paranéoplasiques *Pathologie médicale*, p. 298).

Le traitement consiste à supprimer la cause, dans tous les cas où cela est possible. Les transfusions ne doivent être prescrites qu'en cas d'anémie sévère en raison de la menace d'hémochromatose.

Ce qu'il ne faut pas faire : le traitement martial est, bien entendu, dangereux et formellement contre-indiqué.

### *Les anémies au cours de différentes affections*

— Au cours de l'insuffisance thyroïdienne, qu'elle soit primitive ou d'origine hypophysaire, l'anémie est habituellement normochrome et macrocytaire et semble due à la carence d'un facteur de maturation. Elle guérit par la correction de déficit endocrinien.

— Au cours de l'insuffisance rénale chronique, une anémie à 6 ou 7 m. mol. d'hémoglobine est fréquente et presque toujours bien supportée.

— Chez les cirrhotiques une anémie peut être due à des hémorragies, à des carences multiples (en particulier en vitamine B<sub>12</sub> et en acide folique) parfois aussi à une hémolyse; ces différents mécanismes peuvent coexister chez un même malade.

— Chez les cancéreux, il existe plusieurs mécanismes possibles d'anémie : hémorragies, invasion de la moelle par des cellules cancéreuses, syndrome de malabsorption... Il peut s'agir d'un syndrome paranéoplasique (voir *Pathologie médicale*, p. 298).

## ANÉMIES AIGÜES

Une anémie aiguë nécessite toujours d'urgence un examen clinique, des examens paracliniques, un traitement médical et parfois même un traitement chirurgical.

### *Les circonstances du diagnostic*

En cas d'hémorragie externe le diagnostic est évident.

Dans tous les autres cas, il faut penser à la possibilité d'anémie aiguë chez un malade ou un blessé ayant plusieurs ou même un seul des signes suivants :

1° SYMPTOMES FONCTIONNELS : vertiges, lipothymies, tendance syncopale, troubles visuels, bourdonnements d'oreilles, soif, dyspnée, palpitations.

2<sup>o</sup> SIGNES D'EXAMEN : pâleur des téguments et des muqueuses, refroidissement, tachycardie, (le pouls radial et même le pouls huméral peuvent devenir imprenables) hypotension artérielle.

### *Le degré de l'anémie*

On redoute une anémie très sévère en cas de :

- *Signes cardio-vasculaires* alarmants : pression artérielle « effondrée ».
- *Signes neurologiques* : crise convulsive, coma.

Même en l'absence de signes inquiétants, il faut toujours se méfier d'une brusque aggravation de l'anémie, laisser le malade en position couchée, tête basse (voir plus loin) et demander d'urgence un hémogramme avec hématocrite et détermination du groupe sanguin.

### *Les causes des anémies aiguës*

Il en existe trois groupes :

- hémorragie,
- hémolyse,
- aplasie médullaire.

1<sup>o</sup> L'HÉMORRAGIE :

a) *Est parfois évidente* : plaie artérielle, métrorragie, épistaxis, hémoptysie, hématomérose, hémorragie intestinale...

b) *Doit souvent être cherchée avec soin* :

- hémopéritoine (par grossesse extra-utérine ou après contusion de l'abdomen),
- hémothorax (après traumatisme thoracique),
- hémorragie digestive, avant son extériorisation.

2<sup>o</sup> L'HÉMOLYSE :

a) *Est habituellement facile à reconnaître en raison de* :

- l'hémoglobulinurie (urines rouges sans hématies),
- l'hémoglobulinémie (aspect laqué du sérum).

b) *Peut être d'origine* :

- *toxique chimique* : hydrogène arsénié, chlorate de soude, D.D.T., plomb, arsenic, argent colloïdal, phénylhydrazine, quinidine, pénicilline, pyramidon, extrait étheré de fougère mâle, atophan, tétrachlorure de carbone, phényl-semicarbazine (contenue dans différents suppositoires antipyrétiques), favisme;

- *toxique animale* : venin de serpent;

- *toxique végétale* : champignons;

- *bactérienne* : septicémie post-abortum à *perfringens*, plus rarement à streptocoques;

- *parasitaire* : paludisme à *plasmodium falciparum* (forme bilieuse hémoglobulinurique), exceptionnellement bartonellose;

— *virale* : mononucléose infectieuse;

— *enzymatique* : un déficit congénital en glucose-6-phosphate déshydrogénase (G.6.P.D.) s'observe surtout dans les races atteintes par la thalassémie (voir page 480) mais des formes isolées se rencontrent dans toutes les races surtout chez l'homme : l'hémolyse aiguë est déclenchée habituellement par un virus ou un médicament ;

— *par accident transfusionnel* : les signes d'alarme sont frissons, céphalée, douleurs lombaires (un seul d'entre eux doit immédiatement faire arrêter la transfusion);

— *par poussée aiguë d'hémolyse chronique* (voir page 478).

3° LAPLASIE MÉDULLAIRE. — Ses causes, ses signes hématologiques sont les mêmes que pour les aplasies chroniques (voir page 477). La granulopénie qui peut confiner à l'agranulocytose, diminue les défenses anti-infectieuses de l'organisme et commande, outre les transfusions et les antibiotiques l'admission d'urgence en chambre stérile.

---

## CHAPITRE VII

# DIAGNOSTIC DES PURPURAS

On désigne sous le nom de purpura l'apparition sans traumatisme d'éléments cutanés (pétéchies ou ecchymoses) dus à une extravasation sanguine.

Le purpura est caractérisé par :

SON MÉCANISME; la sortie de sang hors des vaisseaux peut être due à :

- une fragilité vasculaire,
- une thrombopénie.

SES DEUX ASPECTS CLINIQUES : *simplex* où n'existent que les pétéchies et les ecchymoses,

- *hémorragique* où s'associent des hémorragies muqueuses ou viscérales.

SES NOMBREUSES CAUSES POSSIBLES : maladie infectieuse, intoxication, hémopathie maligne, grande insuffisance hépatique, souvent *inconnue*.

### LES CIRCONSTANCES DU DIAGNOSTIC

Le purpura peut être découvert :

- 1° Par le *malade*.
- 2° A l'occasion d'une *hémorragie*.
- 3° Par l'*examen cutané* systématique au cours d'un examen clinique.

### LES ÉLÉMENTS CLINIQUES DU DIAGNOSTIC

Il est facile de reconnaître un purpura. — On voit :

1° DES PÉTÉCHIES : taches rouges de quelques millimètres de diamètre sur les téguments (et parfois aussi les muqueuses) ne s'effaçant pas à la vitropression ni à la traction de la peau.

2° DES ECCHYMOSES : épanchements de sang sous-cutanés sur une surface plus ou moins grande, de couleur rouge, puis jaune et verte (en raison de la transformation de l'hémoglobine en bilirubine et biliverdine) (1).

### 3° L'ASSOCIATION D'ECCHYMOSES ET DE PÉTÉCHIES.

Il est facile d'éliminer des :

1° *Éruptions érythémateuses* qui s'effacent à la traction de la peau,

2° *Piqûres d'insectes* qui ne siègent que sur les régions découvertes et sont centrées par un point sombre.

3° *Ecchymoses traumatiques*.

4° *Angiomes* : dilatations vasculaires qui s'effacent à la traction de la peau.

Il faut chercher avec soin (par l'interrogatoire et l'examen) des hémorragies muqueuses ou viscérales.

## LES ÉLÉMENTS BIOLOGIQUES DU DIAGNOSTIC

En cas de purpura, il est indispensable de pratiquer de nombreux examens biologiques, notamment :

1° Le signe du lacet, les temps de saignement et de coagulation.

2° L'hélogramme (avec numération des plaquettes).

3° Le myélogramme.

Le signe du lacet (voir page 462) est presque toujours positif. Les plaquettes ne sont diminuées que dans certaines variétés de purpura : ce sont les *purpuras thrombopéniques*.

## LES DIFFÉRENTES CAUSES

Les problèmes qui se posent pour un purpura dépendent de sa cause (souvent très difficile à reconnaître (2)).

*Les purpuras infectieux* sont habituellement dus à une fragilité vasculaire (atteinte de l'endothélium vasculaire; le nombre des plaquettes est normal). L'origine infectieuse d'un purpura est souvent évidente en raison de la fièvre élevée et des autres signes infectieux.

1° LES MÉNINGOCOCCIÉS (voir *Pathologie médicale*, p. 560), s'accompagnent fréquemment de purpura. Le purpura fulminans de Henoch est d'un pronostic très sévère en raison des hémorragies viscérales associées qui peuvent entraîner la mort en quelques heures, notamment chez l'enfant.

2° LE SYNDROME MALIN DES MALADIES INFECTIEUSES (voir page 51) s'accompagne fréquemment de purpura (probablement par mécanisme sympathique).

(1) On désigne sous le nom de vibices, des stries hémorragiques linéaires souvent localisées aux plis de flexion.

(2) Il n'existe pas de corrélation entre les signes cliniques, les signes hématologiques et la cause.

3° Au cours de nombreuses maladies infectieuses, notamment la tuberculose et des affections virales, des cas de purpuras thrombopéniques ont été signalés, mais ce sont des faits exceptionnels.

*Les purpuras toxiques* sont très fréquents.

Ce sont des purpuras *thrombopéniques* : le chiffre des plaquettes est très abaissé, souvent inférieur à 50 000 et même à 20 000. Parmi ces purpuras toxiques, il faut distinguer deux cas :

- les purpuras isolés où seules les plaquettes sont diminuées,
- les purpuras avec anémie et leucopénie (les globules rouges et les globules blancs sont atteints en même temps que les plaquettes).

1° Les purpuras isolés. — a) peuvent apparaître après absorption de nombreux toxiques notamment des *médicaments* : barbituriques (en particulier, sedormid), quinine, antipyrine, sulfamides, streptomycine, antithyroïdien de synthèse, butazolidine...;

b) le mécanisme est probablement une destruction brutale des plaquettes circulantes par un phénomène allergique;

c) les circonstances d'apparition sont d'ailleurs curieuses : il s'agit souvent de malades ayant pris ce médicament quelques mois ou quelques années auparavant sans aucun trouble; ultérieurement, dès l'absorption d'une dose très minime, les plaquettes sont brutalement détruites;

d) l'évolution immédiate est habituellement favorable dès que l'absorption du toxique est arrêtée; mais, si ultérieurement, le malade absorbe une dose même très minime, le purpura récidive.

2° Les purpuras avec anémie et leucopénie. — a) apparaissent au cours d'*intoxication professionnelle* (benzolique) ou après absorption de certains *médicaments* : arsenic, sels d'or ou de bismuth, composés iodés;

b) le mécanisme est une atteinte de la moelle : les trois séries globulaires sont touchées;

c) le purpura s'installe habituellement de façon progressive et s'accompagne cliniquement de *pâleur* et d'*hémorragies*;

d) l'évolution est souvent mortelle : le pronostic est impossible mais la diminution importante dans le myélogramme des éléments de toutes les lignées (au maximum c'est la moelle désertique) doit faire redouter une altération irréversible des centres médullaires.

*Une hémopathie maligne* peut se révéler par un purpura (voir leucémie aiguë, *Pathologie médicale*, p. 1328).

*Les grandes insuffisances hépatiques* s'accompagnent presque toujours de purpura hémorragique :

1° Les cirrhoses alcooliques (voir *Pathologie médicale*, p. 1226).

2° Les hépatites virales dans leurs variétés mortelles (voir *Pathologie médicale*, p. 1198).

Au cours de ces purpuras hépatiques, le chiffre des plaquettes reste habituellement normal.

*De nombreux purpuras ont une étiologie inconnue.* — 1<sup>o</sup> Le purpura rhumatoïde ou maladie de Schonlein-Henoch est caractérisé par :

- a) *Le terrain* sur lequel il survient : enfants, adolescents, adultes jeunes;
- b) La topographie des pétéchies localisées aux membres, en particulier aux *membres inférieurs*, notamment autour des genoux et à la face antérieure des jambes;
- c) *L'absence* d'ecchymoses et d'hémorragies (en dehors d'exceptionnelles hémorragies intestinales et hématuries);
- d) *L'association* fréquente d'autres éléments cutanés : taches érythémateuses, papules, plaques d'urticaire, parfois même bulles ou ulcérations;
- e) *Les autres signes cliniques* :
  - malaise général,
  - fièvre aux environs de 38<sup>o</sup>,
  - arthralgies mobiles, fugaces, sans modification des articulations à l'examen,
  - glomérulo-néphrite parfois (voir *Pathologie médicale*, p. 1043).
  - signes abdominaux : douleurs d'intensité très variable, diarrhée, parfois même hémorragie intestinale (exceptionnellement en rapport avec une invagination);
- f) *Le chiffre des plaquettes est normal*; il s'agit d'une fragilité vasculaire pure;
- g) l'évolution est, dans l'ensemble, bénigne avec cependant deux réserves :
  - la menace (heureusement exceptionnelle) d'invagination intestinale,
  - la fréquence des récives après le premier lever d'où la nécessité d'imposer un repos prolongé au lit.

2<sup>o</sup> Les purpuras thrombopéniques d'étiologie inconnue sont fréquents :

- a) l'âge réel du début est souvent difficile à préciser; il se situe le plus souvent avant 20 ans et même avant la puberté qu'il s'agisse de forme aiguë ou chronique;
- b) l'évolution est absolument imprévisible et peut se faire vers la guérison, le passage à la chronicité ou la mort au cours d'un accident hémorragique (1).

## TRAITEMENT

La thérapeutique dépend bien entendu de l'étiologie : LES PURPURAS

INFECTIEUX commandent les antibiotiques d'urgence et au besoin le traitement d'un syndrome malin (voir p. 52).

(1) Il était classique de décrire sous le nom d'hémogénie, une maladie congénitale frappant avec prédilection le sexe féminin et se traduisant par un purpura hémorragique (en rapport avec une thrombopénie). Les travaux modernes ont montré qu'en fait l'hémogénie est exceptionnelle et n'est qu'un cas particulier des purpuras thrombopéniques d'étiologie inconnue.



**TOXIQUES** : la suppression définitive du toxique en cause et en cas d'anémie associée, les transfusions sanguines.

**RHUMATOÏDES** guérissent sans traitement. Il faut cependant prescrire un repos prolongé au lit; on peut hâter la guérison par la corticothérapie.

**THROMBOPÉNIQUES DE CAUSE INCONNUE** guérissent fréquemment sans aucun traitement. Dans les cas rebelles on utilise la corticothérapie et en cas d'échec, on envisage la splénectomie.

coursdemedecine.blogspot.com