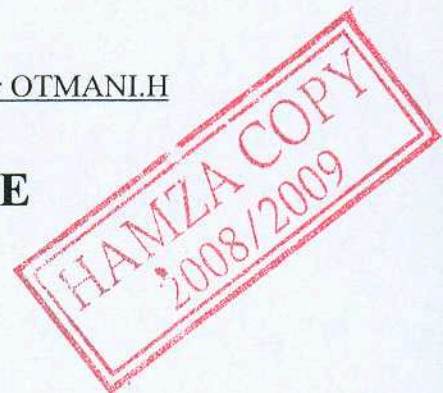


L'HEMOLYSE PHYSIOLOGIQUE ET PATHOLOGIQUE



INTRODUCTION :

L'hémolyse est le phénomène irréversible par lequel les globules rouges sont détruits et libèrent leur contenu hémoglobinique.

I- HEMOLYSE PHYSIOLOGIQUE

L'hémolyse physiologique est la destruction du GR après une durée de vie de 120 jours par vieillissement, elle est compensée immédiatement par la MO, sans répercussion clinique ni biologique.

Cette hémolyse physiologique est essentiellement intr-tissulaire.

→ HEMOLYSE INTRA-TISSULAIRE

1- SIEGE ET MECANISME

- ▣ Les globules rouges âgés, après une durée de vie normale de 120 jours, sont phagocytés par les macrophages du système des phagocytes mononucléés.
- ▣ Chez le sujet normal, la majorité des globules rouges sont détruits dans les macrophages de la moelle osseuse (minimum 50%). Le reste de l'hémolyse se répartit dans l'organisme, en particulier dans la rate et le foie.

Cette phagocytose porte sur des globules rouges dont le vieillissement s'est traduit par :

- ❖ Des modifications biochimiques
Diminution du contenu enzymatique, ralentissement métabolique, perte des lipides membranaires, phénomènes oxydatifs

- ❖ Des modifications morphologiques
Tendance à la sphérocytose par réduction de la surface membranaire et/ ou hyper hydratation.

- ❖ Des modifications de la plasticité
Diminution de la déformabilité des GR entraînant une stagnation dans les capillaires.

2- CONSEQUENCES

Chaque jour la destruction de 1 / 120^e des globules rouges libère 6 à 8 g d'hémoglobine.

Cette hémoglobine va être catabolisée :

- La partie globinique est hydrolysée en acides aminés qui rejoignent le pool métabolique général.
- La partie hémique est dégradée par une hème-oxygénase qui ouvre le cycle tétrapyrrolique et libère le fer.

Le fer libéré va être récupéré par l'organisme (circuit fermé):

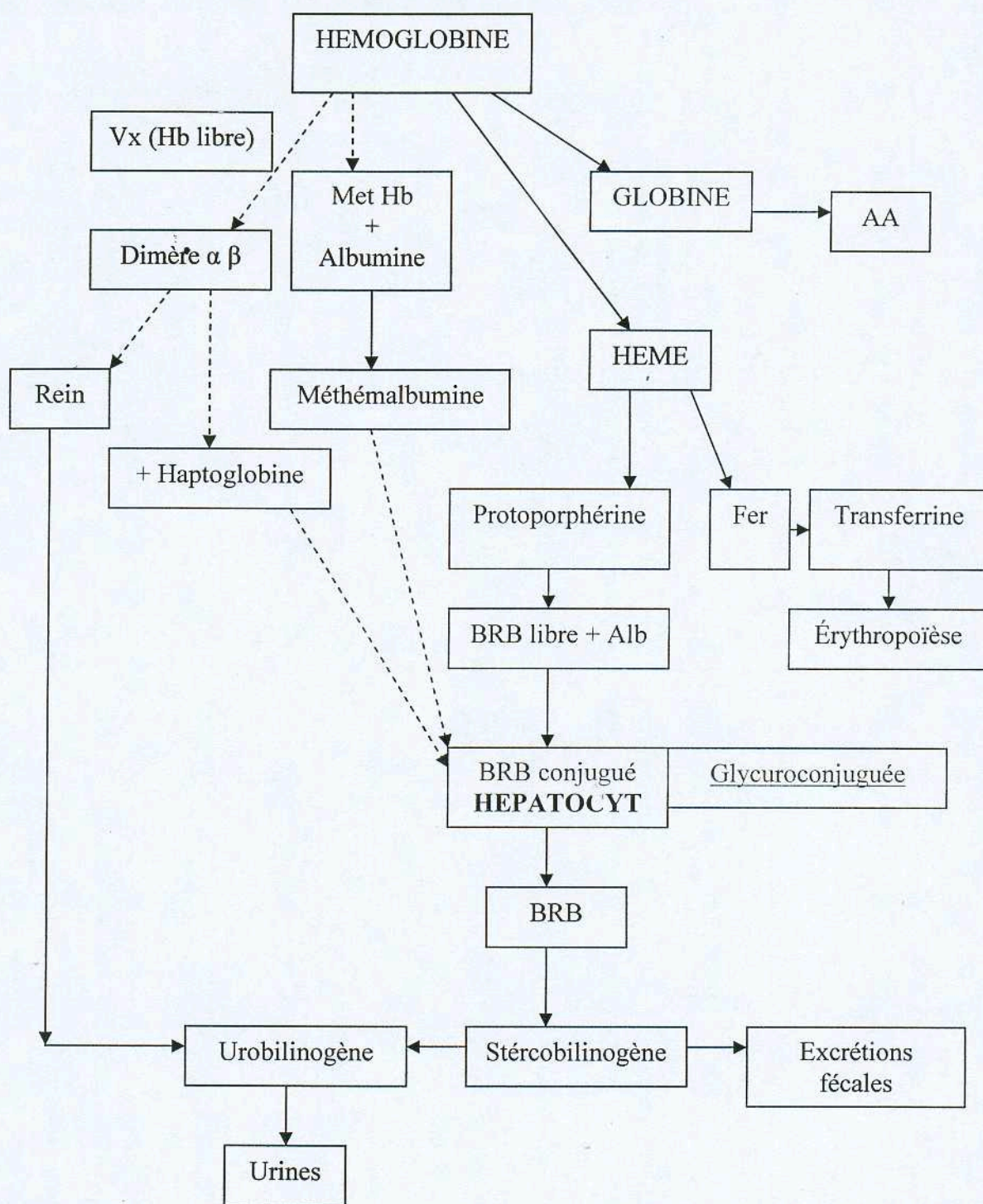
- 2/3 passe dans la circulation, se lie à la transferrine, pour être réutilisée pour l'érythropoïèse.
- Le 1/3 restant est stocké dans les macrophages sous forme de ferritine et d'hémosidérine.

→ HEMOLYSE INTRA-VASCULAIRE

Une faible partie de l'hémolyse physiologique (15) se déroule au sein même de la circulation sanguine.

Dans ce cas, l'hémoglobine est libérée dans le plasma où elle forme un complexe avec l'haptoglobine, synthétisée par le foie. Ce complexe est capté par l'hépatocyte au niveau

Duquel l'hémoglobine est dégradée. La taille du complexe haptoglobine-hémoglobine ne lui permet pas de traverser le glomérule rénal.



SCHEMA DE L'HEMOLYSE PHYSIOLOGIQUE

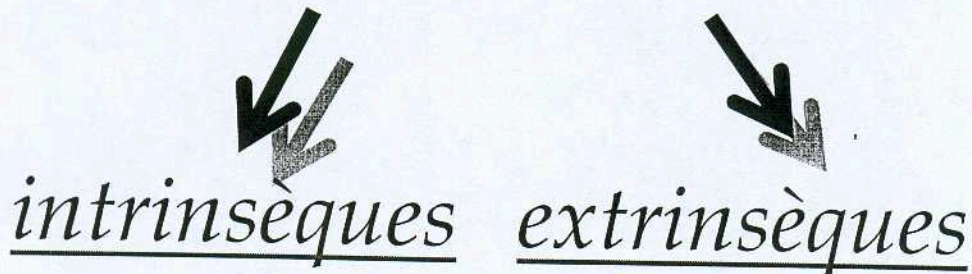
II- L'HEMOLYSE PATHOLOGIQUE

L'hémolyse pathologique est due à un vieillissement prématuré des GR, une destruction indépendante de leur âge.

Il s'agit d'une exagération du phénomène physiologique avec diminution de la durée de vie du GR ce qui entraîne une anémie hémolytique souvent très grave.

→ CAUSES DE L'HEMOLYSE PATHOLOGIQUE

Les causes de l'hémolyse



1- CAUSES INTINSEQUES OU INTRA CORPUSCULAIRES

Liées au globules rouges :

Elles concernent les anomalies constitutionnelles du globule rouge (congénitales et héréditaires).

Anomalie de l'hémoglobine

2-1 Anomalies quantitatives : syndromes thalassémiques définies par une absence ou une diminution de production de chaînes de globine.

2-2 anomalies qualitative : anomalies de structure de l'hémoglobine responsables de l'hémoglobinoses = hémoglobinopathie ; la plus connus l'Hb S = drépanocytose, aussi l'Hb C, l'Hb e.

Dans l'Hb S il y a substitution du 6^{ème} acide aminé de la chaîne de globine. Il y a remplacement de l'acide glutamique par de la valine.

Anomalie de la membranaire

(elliptocytose héréditaire : anomalie de répartition des phospholipides membranaire.

(acanthocytose constitutionnelle

(La stomatocytose : atteinte des échanges des cations et des phospholipides.

(La microsphérocytose héréditaire : maladie de Minkovski-chauffard, anomalie de structure d'une protéine de la membrane.

(Absence des antigènes du Rhésus : maladie du groupe Rhésus nul.

(L'hémoglobinurie paroxystique nocturne.

Anomalies enzymatique

Déficit en G6PD et PV (pyruvate kinase), ceci entraîne une diminution de la production d'énergie avec perturbation du processus métabolique de la glycolyse.

2- CAUSES EXTRINSEQUES OU EXTRA CORPUSCULAIRES

Il s'agit d'agressions externes diverses entraînant une fragilisation de la membrane érythrocytaire.

→ **Hémolyse mécanique** : qui se produit par fragmentation du globule rouge, se rencontre lors de micro angiopathie et aussi porte de prothèses cardiaques.

→ **Hémolyse immunologique** : réaction antigène- anticorps avec fixation du complément donc action lytique exemple : accidents transfusionnels. Aussi certains médicaments exemple : α méthyl dopa qui entraîne des hémolyses.

→ **Hémolyse infectieuse** : 2 mécanismes interviennent :

- ✓ **Infection bactérienne** : - perfringens.
- streptocoques

Ils agressent les globules rouges par des toxines entraînant ainsi une septicémie.

- ✓ **Infection parasitaire** : paludisme et toxoplasmose.

→ SIEGE DE L'HEMOLYSE PATHOLOGIQUE

1- HEMOLYSE CENTRALE

Il y a une exagération de l'érythropoïèse inefficace. Le globule rouge meure dans la MO avant maturation.

2- HEMOLYSE PERIPHERIQUE

Le siège peut être intra tissulaire ou intra vasculaire

➤ **Hémolyses intra-vasculaires** :

Rencontrées dans l'hémolyse mécanique et immunologique.

➤ **Hémolyses intra-tissulaires** :

Exagération du phénomène physiologique.

→ CONSEQUENCES DE L'HEMOLYSE PATHOLOGIQUE

1- Siége d'hémolyse intra-tissulaire

- ▣ Splénomégalie.
- ▣ Hyper bilirubinémie libre, ictère.
- ▣ Augmentation des excréations fécales : stercobilinogène, urobilinogène.
- ▣ Fer sérique très élevé.
- ▣ Anémie par diminution de l'hémoglobine.

2- Siége d'hémolyse intra-vasculaire

- ▣ Diminution du taux d'haptoglobine. (VN : 0.3-2 g/l)
- ▣ Hémoglobinémie si les capacités de fixation sont dépassées.
 - * Plasma rosé si le taux de l'Hb libre >0.05g/dl.
 - * dosé par méthode colorimétrique si le taux d'Hb >1g/dl.
- ▣ Hémoglobinurie si l'hémoglobinémie excède les capacités de transports de l'haptoglobine.
- ▣ Bilirubine libre élevée
- ▣ Met hémalbumine.
- ▣ Diminution d'hémopexine.

3- Signes d'érythropoïèse exagérés

- ▣ hémogramme : - macrocytose, polychromatophilie (Signe de jeunesse).
- ▣ Réticulocyte > 120 000/mm³
- ▣ Moelle osseuse (érythroblastose)
- ▣ Le siége de l'hémolyse est révélé par examen isotopique