LA MALADIE HEMOLYTIQUE DU NOUVEAU NE

I-INTRODUCTION :

Définition : Maladie due au raccourcissement de la durée de vie des hématies au cours de la vie fœtale et à la naissance, par action d'anticorps anti-érythrocytaire spécifique d'antigène de groupe sanguin. Anticorps produit par la mère et transmis au fœtus par voie trans-placentaire.

La réponse du fœtus est une augmentation considérable de l'érythropoïèse.

La mort in utero peut survenir si cette compensation est insuffisante l'hyper hémolyse entraîne une accumulation de la bilirubine (BRB) libre provoquant une toxicité sur le système nerveux central (ictère nucléaire) qui est le principal élément de gravité de la maladie.

II- CONDITIONS NECESSAIRES A LA SURVENU DE LA MHNN :

Cinq conditions sont nécessaires :

- ✓ l'Ag responsable doit être immunogène.
- ✓ L'Ag doit être bien développé chez le fœtus.
- ✓ L'Ag doit être localisé exclusivement à la membrane du GR.
- ✓ L'Ag produit par la mère doit pouvoir traverser le placenta.
- ✓ L'immunisation préalable de la mère contre l'Ag responsable est nécessaire.

III- MECANISME PHYSIOPATHOLOGIQUE DE LA MHNN :

1- Sensibilisation de la mère :

Synthèse d'anticorps à la suite d'une stimulation antigénique dans :

➔ La grossesse :

-Lors d'un accouchement normal les GR du fœtus peut passé dès le 3 = ième trimètre.

-Lors d'un accouchement difficile après traumatisme.

-Lors d'un avortement.

➔ Transfusion :

➔ Par hétéro immunisation : l'Ag provient d'une espèce différente.

2- Le passage des anticorps maternels vers le fœtus :

Il s'agit d'anticorps de type IgG, le passage à travers la barrière placentaire se fait par endocytose.

3- Sensibilisation des GR fœtal :

Reconnaissance des Ag du GR du fœtus ⟶ fixation de l'anticorps ⟶ destruction par les macrophages de la rate et du foie du fœtus.

4- Hémolyse : dès la naissance le taux d'hémoglobine est très bas, on a une anémie hémolytique avec hyper réticulocytose, la BRB produite par l'hémolyse avant la naissance est éliminé par la mère, après la naissance par le foie du fœtus,mais le foie du fœtus présente une insuffisance fonctionnelle, donc une insuffisance de la glycuro-conjuguaison, ce qui donne une accumulation de BRB l'ictère progresse rapidement et provoque des lésions des noyaux gris du SNC, ceci peut donné un ictère nucléaire.

IV- DIAGNOSTIC BIOLOGIQUE :

1- Circonstance de découverte :

➔ Forme bénigne : l'enfant présente un ictère simple ou une anémie apparaît dans la 1= ière semaine de la vie.

➔ Forme sévère : ictère grave du nouveau né dès la naissance, qui évolue très vite avec signe d'HSPM, des signes neurologiques (ictère nucléaire).

➔ Forme très grave : anasarque foeto-placentaire, la mort survient dès la naissance.

2- Diagnostic positif :

a) Avant la naissance :

➔ Chez la mère : il faut faire : un groupage sanguin ABO et Rh, phénotype, test de coombs indirect qui est positif en cas de MHNN, RAI dans le 3=iéme, 8=iéme, 9=iéme mois au minimum pour chercher la spécificité de l'anticorps responsable de la MHNN.

➔ Chez le père : faire un groupage sanguin ABO et Rh, phénotype, génotype Rh si possible.

➔ Chez le fœtus : un prélèvement du sang fœtal est possible dès la 20=iéme semaine de grossesse : faire : un groupage sanguin ABO et Rh, test de coombs direct qui est positif en cas de MHNN, FNS (Hb).

- En cas d'immunisation de la mère : effectuer l'analyse de l'évolution des anticorps maternels par dosage pondéral des anticorps, le seuil dangereux :1pg/ml à la 35=iéme semaine.

- Evaluation de la BRB dans le liquide amniotique par le diagramme de Liley. (voir schéma I)

b) A la naissance :

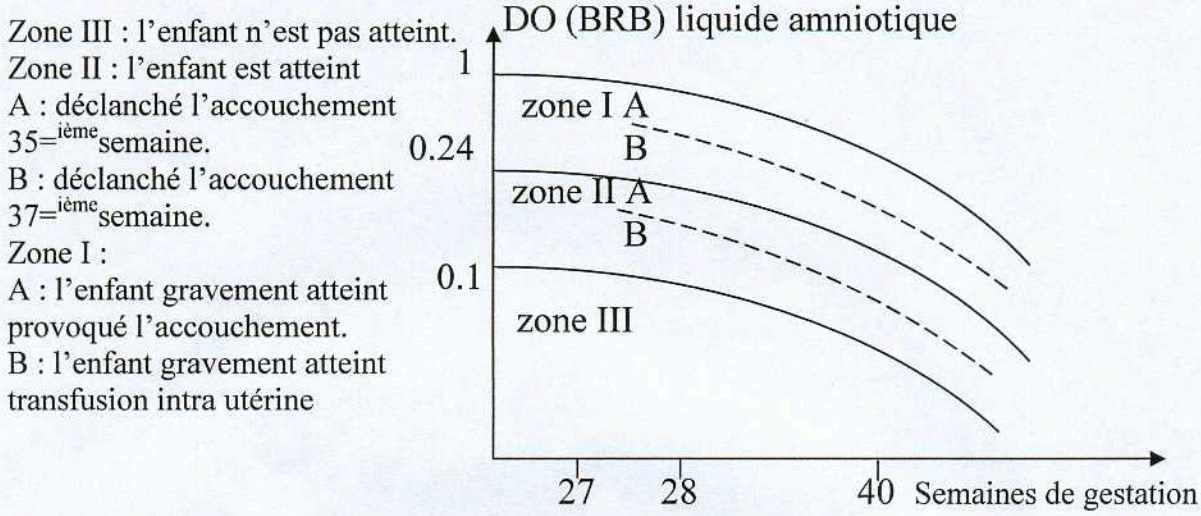
➔ Chez le nouveau-né : faire groupage sanguin ABO et Rh, phénotype, FNS, frottis sanguin, test de coombs direct.

On constate :

- Une anémie qui devient très grave à 5 g/dl d'hémoglobine.
- Hyper-rétculocytose.
- Test de coombs direct de type IgG.
- RAI (recherche d'agglutinines irrégulières) pour connaître la spécificité de l'anticorps.

➔ Chez la mère : faire un groupage sanguin ABO et Rh, phénotype, test de coombs indirect qui est positif en cas de MHNN, RAI.

Schéma I : DIAGRAMME DE LILEY



La répartition de l'examen se fait tous les 10 à 20 jours à partir de la 28=ième semaine.

V- ANTIGENES RESPONSABLES DE LA MHNN :

1- L'antigène du système Rhésus : l'Ag D est impliqué dans 95% des MHNN, les autres Ag : C, c, E, e sont impliqué mais à moindre degré.
2- Antigènes de certains autres systèmes : Kell, Duffy, Kidd, système Ss, présentent les mêmes caractéristiques, mais leurs immunogénéicités est plus faible.
3- Antigène du système ABO : il s'agit d'antigène fortement immunogène, mais l'incompatibilité MHNN est rarement inquiétante (les Ag ABH sont faiblement développés, et présentent sur les autres cellules de l'organisme).

VI- PREVENTION :

1- Limité les transfusion chez les femmes en âge de procréation si non lui donner du sang phénotypé.
2- Surveillance des femmes enceintes lors d'une incompatibilité de l'Ag D.
3- L'immunoprophylaxie à l'anti-D à la suite de chaque accouchement ou avortement.

VII- TRAITEMENT :

➔ En période anténatal :

- On peut faire une épuration des anticorps par plasmaphérèse.
- On peut faire une transfusion in utero.

➔ En période néonatal :

- Une photothérapie est impliquée afin de détruire la BRB néfaste pour le nouveau-né.
- Une exsanguino-transfusion qui permet :
  * drainé la BRB.
  * éliminer les anticorps maternel.
  * corriger l'anémie.
- Le sang choisi ne devra pas contenir l'Ag responsable de la MHNN compatible avec le sang de la mère.