

Anémie hémolytique

Introduction

L'anémie hémolytique survient lorsque la durée de vie des hématies est raccourcie avec incapacité de la moelle à assurer une compensation équivalente

Rappel

- Le globule rouge naît dans la moelle osseuse, sa forme biconcave est la morphologie la plus apte à la déformabilité.
- Quand le globule rouge s'écarte de cette forme, il devient fragile, moins souple, ne circule plus dans les petits capillaires et s'hémolyse.
- **Avant la naissance** : HbF ($\alpha 2 + \gamma 2$), HbA₁ ($\alpha 2 + \beta 2$: traces)
- **Après la naissance** : HbA₁ ($\alpha 2 + \beta 2$: 97%), HbA₂ ($\alpha 2 + \delta 2$: 1-3%), HbF ($\alpha 2 + \gamma 2$: traces)
- **Destruction prématurée des globules rouges** :
 - **Corpusculaire** : par anomalie du globule rouge
 - **Extra-corpusculaire** : par agression externe
- **Hémolyse** : se fait en :
 - **Extravasculaire** : dans un tissu macrophagique (moelle osseuse, foie, rate)
 - **Intravasculaire** : rarement
 - **Intramédullaire** : exceptionnellement

Signes cliniques

- **Dans les formes aiguës** : pâleur intense, urines foncées, ictère discret.
- **Dans les formes chroniques** : pâleur \pm intense, sub-ictère constant, splénomégalie

Diagnostic paraclinique

- **Hémogramme** :
 - Diminution du nombre de globules rouges
 - Elévation des réticulocytes
 - Présence d'érythroblastes.
- **Dosages biologiques** :
 - Elévation du fer sérique
 - Elévation de la bilirubine indirecte

Diagnostic différentiel

- Fausse anémie
- Anémie post-hémorragique

Diagnostic étiologique

- Anomalies corpusculaires :
 - Anomalies de l'hémoglobine :
 - **Thalassémie** :
 - ✓ **β-Thalassémie** : absence de synthèse des chaînes β
 - ❖ **Forme majeure** (maladie de Cooley) :
 - **Clinique** : très mal tolérée, de survenue précoce, avant l'âge de 1 an. Elle se traduit par une pâleur intense, un sub-ictère, un abdomen distendu avec splénomégalie volumineuse, un retard staturo-pondéral important, un faciès mongoloïde (déformation des os de la face)
 - **Paraclinique** :
 - **Hémogramme** : anémie microcytaire hypochrome régénérative
 - **Frottis sanguin** : révèle des déformations de type poïkilocytose et hématies en cible
 - **Electrophorèse** : révèle la présence de l'hémoglobine F
 - **Radiographie** : ostéoporose, aspect classique en poils de brosse
 - **Complications** : infections, surcharge en fer induisant des affections cardiaques et hépatiques
 - ❖ **Forme hétérozygote** : asymptomatique, anémie microcytaire hypochrome discrète. La découverte se fait dans le cadre d'une enquête familiale par l'électrophorèse révélant une élévation de l'hémoglobine F et A₂.
 - ❖ **Formes intermédiaires** : mieux tolérées, surviennent entre 2 et 5 ans, donnant une anémie microcytaire hypochrome souvent modérée et un besoin transfusionnel nettement modéré sauf en cas de splénomégalie (hypersplénisme secondaire)
 - ✓ **α-Thalassémie** : rare, caractérisée par l'absence de synthèse des chaînes α remplacées par des chaînes β donnant l'hémoglobine H ou γ (hémoglobine Barts)
 - ❖ **Forme majeure** (anasarque fœto-placentaire) : responsable de la mort *in utero*
 - ❖ **Forme intermédiaire** (hémoglobinose) : rarement diagnostiquée à la naissance, souvent vers l'âge de 1 an, généralement bien tolérée, se traduisant par une anémie sévère avec hépato-splénomégalie et 25% d'hémoglobine H (au maximum) à l'électrophorèse
 - **Drépanocytose** : répond à un trouble qualitatif en hémoglobine, de transmission autosomale récessive, secondaire à une substitution d'un acide aminé dans la chaîne β donnant l'hémoglobine S, instable surtout en cas d'hypoxie produisant la falciformation des hématies
 - ✓ **Clinique** : pâleur, sub-ictère, splénomégalie (régressant progressivement), syndrome pied-main (tuméfaction douloureuse des petites articulations des mains et des pieds), infections à répétition, crises vaso-occlusives (surtout chez le grand enfant)
 - ✓ **Paraclinique** :
 - ❖ **Radiographie** : ostéoporose, poils de brosse au niveau du crâne
 - ❖ **Hémogramme** : anémie normocytaire normochrome régénérative
 - ❖ **Test de falciformation** : positif
 - ❖ **Electrophorèse** : révèle 75-90% d'hémoglobine S avec augmentation de l'hémoglobine F

