

LES ANEMIES HEMOLYTIQUES DE L'ENFANT

DEFINITION :

Une anémie est dite hémolytique si la durée de vie moyenne des globules rouges est raccourcie sans qu'il y est compensation par une production équivalente d'érythrocytes par la moelle.

PHYSIOPATHOLOGIE :

L'hémolyse entraîne une augmentation de la production d'érythropoïétine et de l'activité erythropoétique de la moelle osseuse.

L'anémie n'apparaît que si la durée de vie est abrégée à un degré tel que les capacités d'une érythropoïèse accrues sont débordées.

Selon le lieu où se produit l'hémolyse on distingue :

- **L'hémolyse extra vasculaire** : elle s'accomplit sous l'action des macrophages de la moelle et de la rate.

L'hémoglobine est dégradée sous forme de bilirubine indirecte.

L'augmentation du nombre de réticulocytes souvent importante signe l'hyperactivité de la lignée érythrocytaire au niveau de la moelle.

Le fer libéré en excès s'accumule notamment dans les cellules du système des phagocytes mononucléés.

- **L'hémolyse intra vasculaire** : survient brutalement au cours de l'évolution de certaines anémies hémolytiques ;
 - Apparition dans le plasma d'hémoglobine libre en quantité infime.
 - Formation de méthémoglobine, combinaison d'hématine et d'albumine.
 - Formation d'un complexe constitué d'hématine et d'haptoglobine protéine chargée de véhiculer l'hém vers le système réticulo endothélial.
 - Hémoglobinurie.
 - Apparition d'hémossidérine dans les urines.

- **Hémolyse intra médullaire est exceptionnelle :**

- Signe de régénération

Taux de réticulocyte élevé supérieur à $100.000/\text{mm}^3$, N ($50 - 100.000/\text{mm}^3$):

CLASSIFICATION DES ANEMIES HEMOLYTIQUES

→ **Anémies par anomalie corpusculaire :**

Dans ce cas seuls les globules rouges du malade ont une durée de vie écourtée alors que le globule rouge transfusé a une durée de vie **normale**.

Dans ce cas soit :

- **La membrane du globule rouge qui est atteinte**, représentée par la microsphérocytose ou maladie de MINKOVSKI chauffard.
- Anomalies de structure ou de synthèse de l'hémoglobine ;
 - Les B thalassémies
 - Les hémoglobinopathies homozygotes S-C-D-E
 - Les hémoglobinopathies doubles hétérozygotes
- **Anémie par atteinte de la source d'énergie**
 - Déficit en glucose 6 phosphate déshydrogénase (G_6PD) la plus fréquente.
 - Déficit en pyruvate kinase et en glutathion réductase.
 - **Les anémies par anomalies corpusculaires acquises** : rare chez l'enfant.
 - Hémoglobinurie paroxystiques nocturnes
 - Carence en vitamine B_{12} .
- **Les anémies par anomalies extra corpusculaires :**
 - Anémies immunologiques :
 - Incompatibilité foeto maternelles.
 - Anémie hémolytique auto immunes.
 - Anémies par allergie médicamenteuse et transfusions incompatibles.

- **Les anémies de cause mécanique :**

Ici le globule rouge n'est pas malade mais le contenant :

- SHU.
 - CIVD.
 - Prothèses vasculaires cardiaques.
 - Circulation extra corporelle.
- **Les anémies par hypersplénisme.**
 - **Les anémies par infection ou toxiques.**

Les anémies par anomalie mixte se sont les anémies congénitales sur lesquelles se greffe une complication acquise.

Diagnostic positif des anémies hémolytiques

Hémolyse chronique

→ Clinique :

- Pâleur.
- Ictère ou sub ictère.
- Splénomégalie qui est constante.
- Hpm est rare.

Hémolyse aigue

Tableau dominé par sa gravité ;

Pâleur intense, l'enfant est dyspnéique cyanosé et parfois oligurique.

Les urines sont foncés et l'ictère est à peine visible au début fonce très rapidement.

→ Biologie :

- GR ↓ Hb ↓.
- Taux de réticulocyte ↑.
- BRB indirect ↑ Fer sérique ↑.

Diagnostic différentiel :

- Anémie avec taux de réticulocyte ↑.
- Anémie post hémorragique.

DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE

A/ Les anomalies de l'hémoglobine

I - Les thalassémies

Constituent un groupe d'affection caractérisé par un déséquilibre dans la production des différentes chaînes d'hémoglobine.

β Thalassémie

1/ Forme moyenne anémie de COOLEY :

Il y a une réduction partielle ou totale de la production des chaînes β avec un excès relatif des chaînes α.

L'affection est découverte avant l'âge de 1 an devant pâleur cutanomuqueuse intense avec sub ictère, augmentation du volume de l'abdomen. Le développement staturo-pondéral est ralenti asthénie état sub fébrile et anorexie. Facies d'aspect particulier Mongoloïde.

EXAMEN RADIOLOGIQUE : Aspect en poil de brosse au niveau du crâne.

Biologie :

FNS : Anémie sévère régénérative avec réticulocytose modérée (5 – 15%).

Frottis sanguin dystrophie importante des globules rouges avec anisopoikilocytose, elliptocytose présence de cellule cible.

Electrophorèse de l'hémoglobine présence exclusive d'hémoglobine fœtale.

L'absence ou la présence de fraction Hb A définit deux types de B thalassémie beta⁰, beta⁺.

2/Formes hétérozygotes asymptomatique :

Leur diagnostic est fait le plus souvent par hasard.

Le taux Hb est légèrement abaissé.

Electrophorèse de l'hémoglobine augmentation du taux de la fraction Hb A₂

(N : 3,2 – 3,6%).

3/ Formes intermédiaires :

Gravité intermédiaire entre maladie de COOLEY et forme hétérozygote, le signe constant est représenté par la SPM associé à la pâleur, l'anémie est souvent modérée supérieure ou égale 7g/100ml. Les besoins transfusionnels sont modérées ou nulles.

α thalassémies.

II - les hémoglobinoses S :

- La plus grave se transmet selon le mode autosomique récessif.
- Atteint surtout les sujets noirs.
- Il y a dans la chaîne polypeptidique β remplacement de l'acide glutamique par la valine en position 6, il s'en suit la synthèse d'une hémoglobine anormale : Hb S : les globules rouges perdent leur déformation et leur plasticité normale et prennent un aspect en faucille caractéristique de la maladie c'est la falciformation.
- L'affection débute entre 5 et 9 mois.
- Avant 5 an :
 - Syndrome main pied se caractérise par des tuméfactions répétées aigues et douloureuses des extrémités des mains et des pieds.
 - Infection sévère surtout à Pneumocoque Hémophilus Salmonelle et Colibacille.
- Après 5 an : le tableau clinique est dominé par :
 - Crises vaso occlusives résultent de l'obstruction des petits vaisseaux par les hématies falciformées et entraîne un infarctus en aval avec anoxie leur survenue peut être spontanée ou le plus souvent provoquée (altitude, froid, acidose, déshydratation, infections) peuvent atteindre n'importe quel territoire le plus souvent le squelette et l'abdomen.
 - Les infections : méningites, septicémies, ostéomyélites, pneumopathies.
 - Crises aplastiques dues à une diminution brusque de l'hyper activité médullaire, se traduisent par une baisse de Hb et des réticulocytes sans majoration de l'ictère souvent après une infection virale banale.
 - Crises hyper hémolytiques : se traduisent par une majoration de la pâleur et de l'ictère, le taux d'Hb chute, la bilirubine indirecte est augmentée de même que le taux de réticulocytes.
 - Crises de séquestrations spléniques : se voient après 5 an et traduisent le piégeage d'une part importante de la masse sanguine dans la rate d'où la chute de l'Hb et risque de collapsus.

- Traitement chélateur du fer.
 - Desferal 40mg/kg/j 5j/7 si Feritinemie supérieure à 1000.
S/C Pendant 05 – 7 heures.
 - Desferoxamine 30mg/kg/j le matin a jeun Peros .

COMPLICATIONS

→ Surcharge martiale ; hémosidérose post transfusionnelle.

→ Allo immunisation anti érythrocytaire.

→ Infection post transfusionnelle surtout hépatite B, C et HIV.

Complications neurologiques :

→ AVC : céphalées, convulsions, troubles du comportement suivi d'une hémiplégie le plus souvent sans coma.

→ Hémorragie intra crânienne ; début brutal, coma, syndrome méninge avec ou sans déficit moteur.

Complications cardio vasculaire :

Palpitation plus dyspnée d'effort, cardio mégalie.

Complications néphro urologique :

Infection urinaire à Colibacilles

Complication hépato biliaire :

- HPM.
- Chole lithiase pigmentaire.

Atteinte pulmonaire :

- Broncho pneumopathie.
- Infection pulmonaire.

Complications oculaires :

- Rétinopathie.

Autres complications :

- Ulcère de jambe.
- Pria pisme.

B/ Déficit enzymatique érythrocytaire :

1/ Déficit en G6PD :

- La plus fréquente
- Transmission récessive liée au chromosome X. les garçons sont seuls atteints, les femmes transmettent la tare.
- Le déficit en G6PD entraîne un trouble dans le système d'oxydo réduction du glutathion.
- Crise hémolytique aigue déclenchée par l'absorbtion de fer crue ou l'absorbtion de certains médicaments, parfois elle est en rapport avec une infection microbienne (Salmonelle) ou virale (Hépatite MNI). Il s'agit généralement d'un garçon qui 24 - 48 heures après absorbtion de feves

crues présente brusquement une crise d'hémolyse aigue : fièvre céphalée douleurs abdominales et lombaires, pâleur et ictère plus ou moins intense avec hémoglobinurie et SPM.

- Ictère néonatal par déficit en G6PD apparaît le 2ème ou le 3ème jour de vie.
- Anémie hémolytique chronique.

2/ Déficit en pyruvate kinase :

Transmission autosomale récessive.

C/ Maladie de MINKOWSKI CHAUFFARD :

- Sphérocytose héréditaire.
- Transmission dominante.
- Caractérisée par la déformation sphérique des hématies entraînant une perméabilité exagérée de la membrane au sodium et une diminution de la souplesse et de la déformabilité de la membrane.
- Les deux signes fondamentaux sont l'ictère et la SPM, la malade est plus ictérique qu'anémique.
- L'anémie peut être absente quand elle existe, elle est modérée normo chrome régénérative.
- Le diagnostic se fait par l'étude de la résistance osmotique au solution hypotonique qui est diminuée.

ANEMIE HEMOLYTIQUE PAR ANOMALIE EXTRA CORPUSCULAIRE OU ACQUISE

Très rare chez l'enfant le globule rouge est toujours normal mais un mécanisme extérieur physique chimique infection mécanique ou immunologique entraîne la destruction des hématies.

- Anémie hémolytique auto immune.
- Syndrome urémique et hémolytique, se manifeste par une IRA associé à une anémie hémolytique et une thrombopénie.

TRAITEMENT

→ β Thalassémie :

But du traitement :

- Maintenir un taux d'Hb en permanence supérieur à 12g/dl.
- Lutter contre la surcharge martiale.
- Lutter contre l'hyper splénisme.
- Transfusion de sang iso groupe iso Rh phentypé filtré 15cc/kg chaque 3 à 4 semaines.