

Hémolyse normale et pathologique

Définition

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

- Elle doit être différenciée de l'hémolyse pathologique ou hyper hémolyse liée à la modification de 3

Facteurs vitaux pour le GR :

- La membrane érythrocytaire.
- Le métabolisme énergétique : enzymes.
- Le contenu hémoglobinique.

L'HEMOLYSE PHYSIOLOGIQUE

1/ Mise en évidence de l'hémolyse physiologique:

Par marquage radioactif du GR soit par chrome 51 ou glycine marquée et on suit le GR :

- * la durée de vie moyenne d'un GR est de 120j.
- * chaque GR détruit est remplacé immédiatement (chaque jour, il y a un renouvellement de 1/120 de la masse érythrocytaire).

2/ Causes et mécanismes de l'hémolyse :

A- Particularités du GR :

L'absence de noyau implique 3 notions :

- * Incapacité du système protéique (il n'existe pas d'ADN ni d'ARN)
- * Donc un stock enzymatique et énergétique limité et prédéterminé.
- * L'usure progressive et la disparition des constituants non renouvelables.

Le métabolisme énergétique du GR a pour rôle de :

- Maintenir en activité un système réducteur puissant NADH-NADPH.

En effet ce système est nécessaire pour que l'Hb soit protégé contre l'oxydation de ses constituants (fer et globine).

Dans ce système le NADH est fourni par la voie principale de la glycolyse et le NADPH est fourni exclusivement par la voie accessoire.

- Produire l'ATP : Celui-ci est nécessaire au bon fonctionnement de la pompe Na^+/K^+ et par conséquent à l'équilibre osmotique du GR (lutte contre l'hyperhydratation).

Il est fourni par la glycolyse essentiellement assurée par la voie principale.

B- Caractéristiques du GR vieilli :

Les constituants du GR connaissent plusieurs altérations :

* Trouble des échanges ioniques : \uparrow du flux de Na^+ dans la cellule et \downarrow de la concentration de K^+ intracellulaire.

* Altérations membranaires

* \downarrow du taux d'ATP, de 2-3 DPG qui diminue l'affinité de l'Hb pour l' O_2 .

L'état pré-hémolytique : altération de la plasticité globulaire, avec \uparrow de la rigidité, sphérocytose, microcytose.

Donc le GR sera piégé dans les capillaires et phagocyté par les macrophages de la MO et du foie (système réticulo-endothéliale).

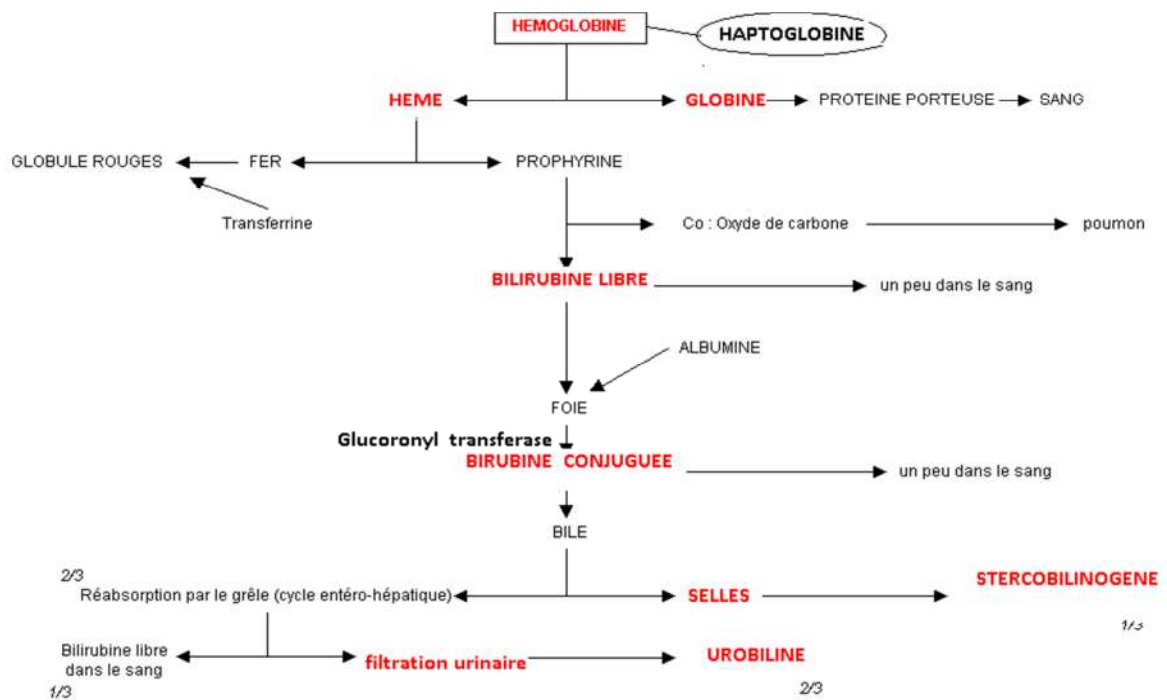
Devenir des constituants du GR :

- Le stroma : décomposé dans le cytoplasme des macrophages.

- L'Hb : chacun de ses constituants suit une voie :

* La globine : dégradée en AA qui rejoignent le pool global des AA.

* Le fer : fixé sur la Ferritine et réutilisé pour la biosynthèse de l'Hb.



CATABOLISME DES GLOBULES ROUGES

L'HYPERHEMOLYSE = HEMOLYSE PATHOLOGIQUE :

C'est la destruction précoce et exagérée des GR circulants sous l'effet d'un processus hémolytique qui peut être intrinsèque (Hémolyse corpusculaire) ou extrinsèque (Hémolyse extra-corpusculaire).

Ce processus peut être congénital ou acquis, il affecte toujours un des constituants vitaux du GR : membrane, enzyme, Hb.

Mécanismes :

A- Hémolyse d'origine corpusculaire :

1- Malformation globulaire :

- Drépanocytose (en faucille) caractérisée par la présence d'Hb.
- Thalassémies (microcytes) : α ou β thalassémie

2- Anomalies de membrane :

- Micro-sphérocytose (\uparrow de la perméabilité au Na^+ et à l'eau)
- Elliptocytose héréditaire.
- Stomatocytose.
- Ananthocytose (perturbation des échanges des lipides de la membrane)

3- Erythro-enzymopathies congénitales :

- Déficit en G6PD
- Déficit en pyruvate kinase : défaut de régénération de l'ATP.

4- Maladie de Marchiafava Micheli

B- Hémolyse extra-corporelle :

1- Causes immunologiques :

Où on a fixation d'un AC sur le GR qui entraîne une activation du complément avec hémolyse

intra-Vx soit destruction du GR par les phagocytes des différents organes (foie, rate).

* hémolyses iso-immunes : après transfusion récente (exp : AC anti-Rh) ou au cours de la maladie hémolytique périnatale.

* hémolyses auto-immunes.

* hémolyses immuno-allergiques : dues à la fixation d'un complexe Ag-Ac sur le GR.

2- Causes toxiques : Plomb, venins des serpents et le cuivre.

3- Causes infectieuses :

- Bactérienne : septicémie à clostridium perfringens ou à staphylocoque.

- Parasitaire : plasmodium.

- Virale : hépatites virales.

4- Causes mécaniques : micro-angiopathies, les valves intracardiaques, CEC.

Exploration de l'hyper-hémolyse

A- Affirmer l'hyper-hémolyse :

1- Critères indirects :

- Anamnestiques : ATCD familiaux, personnels (valves cardiaques), contexte infectieux, transfusion, médicament, toxique.

- Cliniques : Triade : pâleur, ictère, SPM (inconstante)

- Biologiques : * Anémie normochrome normocytaire + ↑ du taux des réticulocytes.

* Signes d'hyper-catabolisme de l'Hb : ↑BNC, ↑fer sérique, ↑Stercobilinogène
↑urobiline, ↓haptoglobine.

2- Critères directs : étude de la durée de vie du GR marqué au chrome 51.

B- Déterminer le siège de l'hyper-hémolyse :

1- Hémolyse intravasculaire :

- ↑hémoglobulinémie, et de l'hémoglobulinurie et diminution du taux d'haptoglobine α.

2- Hémolyse extra-vasculaire (tissulaire) :

- Mise en évidence par le GR marqué au cytochrome 51.

C- Rechercher l'étiologie :

1- Recherche des anomalies corpusculaires :

- Etude des constantes corpusculaires : numération globulaire, hématocrite, taux d'Hb.

- Frottis sanguin : recherche de sphérocytes, ovalocytes, acanthocytes, drépanocytes, Corps de Heinz (déficit en G6PD, Hb instable).

- Etude de la résistance globulaire aux solutions hypotoniques

- Dosage des enzymes globulaires : pyruvate kinase, G6PD.

- Analyse de l'Hb : électrophorèse de l'Hb.

2- Recherche des facteurs plasmatiques :

- Tests globulaires : test de Coombs direct pour rechercher les Ac fixés sur les GR.
- Tests sériques : exp : test de Coombs indirect
- Autres : hémocultures, goutte épaisse...