

LES ANEMIES

I- DENIFITION :

- Diminution de la masse de l'hémoglobine (Hb) circulante au-dessous des valeurs de référence qui sont :
 - Hb < 12g/ dl chez la femme
 - Hb < 13g/ dl chez l'homme
 - Hb < 11,5 enfant de 5-12 ans.
 - Hb <10,5 à partir du second trimestre de grossesse
- Certaines anomalies peuvent masquer une anémie comme l'hémoconcentration (déshydratation) ou donner une fausse anémie comme au cours de la grossesse (Augmentation VPT), de la cirrhose ascitique, hyperhydratation extracellulaire.

II- MECANISMES PHYSIOPATHOLOGIQUES

L'anémie peut relever de 2 grands mécanismes :

- défaut de production médullaire de globules rouges de mécanisme central
- destruction exagérée des globules rouges (hémolyse ou hémorragies aiguës) de mécanisme périphérique

A. LES ANEMIES CENTRALES

Par insuffisance de production. La moelle n'assure plus sa fonction érythropoïétique par atteinte de la cellule hématopoïétique ou par atteinte de son environnement : réticulocytose basse (anémies arégénératives).

1. Envahissement médullaire soit par des cellules hématopoïétiques souches: leucémies, soit par des cellules non hématopoïétiques : métastases d'un cancer à distance.
2. Disparition des cellules souches de la moelle :
 - Quantitative : aplasie médullaire
 - Qualitative : Sd myélodysplasique
3. Défaut de l'érythropoïétine
 - Insensibilité des érythroblastes à EPO: érythroblastopénie constitutionnelle
 - défaut de production d'érythropoïétine: insuffisance rénale
4. Insuffisance de matériaux :
 - Absence d'un facteur de maturation (fer, acide folique, vitamine B12)

B. Destruction accélérée des GR:

La production médullaire est normale Deux mécanismes :

1. pertes sanguines aiguës : Hémorragies aiguës abondantes dans ce cas le saignement est en général évident
2. Destruction intravasculaire : Dans l'espace de distribution normal des GR, par raccourcissement de la durée de vie.= hémolyse :
 - extracorporelle : auto-immunité
 - intracorporelle : maladies du GR (anomalie de l'Hb, de membrane, déficit en G6PD)

C. Saignements chroniques carence en fer

III- DIAGNOSTIC POSITIF

La symptomatologie est résumée dans deux volets spécifiques à l'anémie indépendamment de la cause. des antécédents et du terrain (infarctus du myocarde)

A. LA PALEUR

Elle est généralisée cutanée et muqueuse caractérisée cliniquement par :

- une blancheur cireuse ou légèrement jaunâtre de la peau
- la perte de la coloration rosée de la paume de la main, ainsi que celle de l'ongle, des muqueuses et des conjonctives. On considère que lorsqu'il y a une disparition de la coloration des lignes de la main le déficit de la masse sanguine atteint 50%.

Ces signes sont variables d'un sujet à un autre, en rapport avec le taux d'Hb .Ils peuvent être masqués par : l'ictère, la cyanose, la pigmentation raciale.

B. MANIFESTATIONS FONCTIONNELLES ANOXIQUES :

L'anémie est plus ou moins bruyante dépendant :

- du degré de l'anémie (en rapport avec l' Hb circulante responsable d'une hypoxie)
- de la rapidité d'installation : on distingue les anémies aiguës en général mal tolérées et les anémies chroniques qui s'installent lentement
- de l'âge : elle est moins tolérée chez les nouveau-nés et les sujets âgés
- de l'activité professionnelle : les signes sont bruyants chez les patients qui ont une activité physique importante par rapport aux sédentaires Les manifestations fonctionnelles anoxiques sont des signes non pathognomoniques, variables d'un patient à l'autre

1. Manifestations cardio-vasculaires :

Des troubles fonctionnels sont rapportés à type de palpitations , dyspnée, angor survenant à l'effort
L'examen peut retrouver une tachycardie d'effort, une chute de la tension artérielle, un souffle systolique fonctionnel

2. Manifestations neurosensorielles :

Selon la gravité de l'anémie, on note des vertiges, céphalées, bourdonnement d'oreille, sensation de mouches volantes, angoisse, agitation, des fourmillements des extrémités, perte de connaissance pouvant aller jusqu'au coma anémique.

Devant une anémie les signes de gravité doivent être recherchés dont la décision thérapeutique urgente en dépend

C. SIGNES DE GRAVITE

Devant toute suspicion d'anémie, il faut rechercher des signes de gravité, en rapport avec une mauvaise tolérance. Ces signes ne sont pas uniquement liés au taux d'hémoglobine, mais le plus souvent à la rapidité d'installation de l'anémie, à l'âge du patient et à l'existence de comorbidités notamment cardiovasculaires.

- dyspnée au moindre effort ou de repos (stade III, IV), polypnée
- palpitations ou tachycardie mal tolérées
- douleurs angineuses
- céphalées
- vertiges, acouphènes gênants
- déficit neurologique central
- troubles de la conscience et coma
- signes de choc cardio-vasculaire

IV- DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE: 2 grands groupes

- Anémies chroniques :- carences martiale (fer)
 - carence en folates et vit b12
 - Aplasie médullaire
 - anémies hémolytiques chroniques
- Anémies aiguës

ANEMIES CHRONIQUES

A- Anémies par carence martiale

1. Anémie par carence martiale vraie : dite ferriprive

- Signes spécifiques cliniques de sidéropénie chronique : Fissures au niveau des commissures labiales (perlèche). La peau sèche écaillée, parfois ulcérée. Les ongles sont triés, cassants, concaves (koïlonychie). La langue est lisse et décapillée (glossite). L'existence d'une, dysphagie témoigne de la profondeur de la carence en fer due à une atrophie de la muqueuse œsophagienne (Sd Plummer- Vinson), actuellement exceptionnelle
- Signes biologiques : Elles sont caractérisées par un microcytose (VGM< 80), une hypochromie (CCMH<32) , ferritinémie < 30 µg/l chez l'homme et< 25 chez la femme. Le taux de réticulocytes et la

transferrine sont inférieurs aux normes. Par ailleurs la capacité totale de fixation (CTFT, N=50-60 µm/l) est augmentée alors que le coefficient de saturation (N=20-40%) est très bas < 16%

- Etiologies :

- Perte de fer : saignements chroniques et répétés:
 - Gynécologique (Fibrome, cancer de l'endomètre).
 - Digestifs (Hémorroïdes, ulcère, gastrite, cancers).
 - ORL (épistaxis)
- Défaut d'absorption: gastrectomie, maladies inflammatoires du TD, intolérance au gluten.
- Excès d'utilisation : grossesse.

2. Syndrome inflammatoire

Anémie hyposidérémique : fer sérique est bas mais la ferritine est normale ou élevée)

Les signes inflammatoires dominent le tableau confirmés par la VS, la CRP et la fibrinémie, l'alpha 2 globulines qui sont augmentées. Ce syndrome inflammatoire entre dans le cadre d'une pathologie connue du patient ou qu'il faut rechercher

B- CARENCE en VIT B 12 / FOLATES:

1. Signes cliniques spécifiques :

Troubles digestifs a type de nausées, vomissement, diarrhées ; brûlures linguales aux mets épicés ou chauds secondaire à une glossite atrophique appelée glossite de Hunter décrite comme une langue rouge, lisse, brillante et totalement dépaillée

Tableau neurologique survient dans les déficits en vit B12 réalisant un syndrome de sclérose combinée de la moelle fait de troubles de la sensibilité profonde et d'un syndrome pyramidal

2. Signes biologiques :

- VGM élevé > 100, CCMH normale,
 - Diamètre des GR: 8 – 9 (N = 7,5) ; leucopénie et thrombopénie
 - Myélogramme montre une moelle riche avec une augmentation du pourcentage et de la taille des d'érythroblastes (Mégalo blasts) caractérisés par un asynchronisme de maturation nucléo-cytoplasmique.
- Les dosages vitaminiques(vit b12, acide folique) sont utiles pour confirmer le diagnostic

3. Etiologies :

DEFICIT ENVIT B12

DEFICIT EN FOLATES

Carence d'apport	exceptionnel (Régime végétarien)	nourrisson alcoolisme chronique
Augmentation des besoins	//	grossesse, allaitement croissance, néoplasies
Malabsorption digestive	gastrectomie, gastrite non spécifique déficit en FI(Biermer) Maladie de Crohn, tuberculose digestive Sd d'Imerslund	maladie coéliquaie, résection jéjunale chirurgicale
Médicaments	Azathioprine Metformine	antituberculeux, contraceptifs oraux, antiépileptiques

C- Aplasie médullaire

Défaut de production de la moelle → 3 lignées diminuées : pancytopenie.

1. Signes cliniques :

- Syndrome anémique (pâleur cutanéomuqueuse intense, asthénie, céphalées, vertiges)
- syndrome hémorragique (purpura pétéchial et ecchymotiques, épistaxis)
- syndrome infectieux (fièvre très élevée, angine ulcéronécrotique),
- pas d'adénopathie ni de splénomégalie.

2. Biologie :

- Hémogramme montre une diminution des 3 lignées (anémie normochrome, normocytaire. Leucopénie < 3000, thrombopénie < 50000)
- Frottis note l'absence de cellules anormales
- Myélogramme : frottis pauvre, pas de cellules anormales
- Biopsie osseuse confirme le diagnostic en montrant de nombreuses cellules adipeuses et un œdème hémorragique remplaçant la moelle rouge.

3. Etiologies

- Radiations ionisantes
- Intoxications : médicamenteuses (carbimazole)
- Virales
- Génétiques

D. Anémies hémolytiques

1. Clinique : ictère conjonctival, SPM

2. Biologie

- Bilirubine libre élevée, ainsi que les LDH alors que l'haptoglobine est effondrée
- Le fer sérique est élevé

3. Taux de réticulocytes > 10 % et un rapport GR/ GB > 50 %

4. Moelle riche: érythroblastose > 30%

5. Etiologies :

- extracorporelle : auto-immunité ou mécanique
- intracorporelle : maladies du GR (anomalie de l'Hb, de membrane, déficit en

G6PD)

a- Anémies *extracorporelle* : auto-immunité ou mécanique

✓ Anémies hémolytiques de cause mécanique : schizocytes sur le frottis

les causes peuvent être : - cardiaque comme les turbulences au contact d'une valve cardiaque calcifiée ou prothèse mécanique

- vasculaire : vascularite, microangiopathie thrombotique

✓ Anémies auto-immunes : caractérisées par un test de Coombs positif (met en évidence des anticorps fixés sur les GR du sujet)

- connectivites (lupus)

- cirrhoses

- lymphomes

b- Anémies *corporelles* : Maladies génétiques à transmission héréditaires due à une anomalie intrinsèque des hématies :

✓ Enzymatique (déficit en G6PD)

✓ Anomalie de membrane (Minkovsky- Chauffard : dès l'enfance, notion familiale, SPM, microsphérocytose, résistance globulaire très diminuée et des crises de déglobulisation

✓ Anomalie de l'hémoglobine

• Thalassémies (diminution du taux de synthèse d'une ou plusieurs chaînes de la globine ; alpha ou bêta-thalassémies) ► Thalassémie majeure ou maladie de Cooley: anémie sévère, ictère franc, SPM, HPM, Aspect mongoloïde, Retard staturo-pondéral avec épaissement des os, lithiase biliaire, atteinte cardiaque

► Thalassémie Intermédiaire: anémie modérée, SPM, tableau clinique d'hémolyse chronique (pâleur, ictère, splénomégalie), électrophorèse de l'Hb / Hb F élevée, enquête familiale confirme le diagnostic. de

• Drépanocytose : Anomalie qualitative de l'hémoglobine (Hb S) ayant une faible affinité pour l'oxygène qui se falciforme en cas de désoxygénation, micro thromboses: douleurs abdominales, osseuses

Sd dysmorphique, crâne de profil aspect en poil de brosse, hémolyse (fragilité), électrophorèse de l'Hb : Hb S > 80%, enquête familiale confirme le diagnostic

c- Anémies hémolytiques chroniques acquises : hémoglobinurie paroxystique nocturne

E. Autres anémies chroniques

a- Anémies chroniques associées à des affections

- Insuffisance rénale : anémie en général bien supportée normochrome normocytaire
 - Hypothyroïdie : anémies macrocytaire et normochrome qui se corrige sous traitement de l'hypothyroïdie
 - Cirrhoses : l'anémie peut être due à des hémorragies ou à des carences multiples parfois à une hémolyse
 - Cancers : plusieurs mécanismes possibles infiltration de la moelle par des cellules cancéreuses, hémorragies, carences.
- b- Anémies sidéroblastiques : Incapacité à incorporer le fer dans l'érythroblaste, il est stocké dans les mitochondries de ces érythroblastes formant une couronne en périnucléaire qui peut être vue sur le myélogramme par la coloration de Perls il est alors appelé sidéroblastes
- Héréditaires (se voit chez les garçons) et acquises (saturnisme, cancers)

ANEMIES AIGUES

Urgence: y penser devant une chute tensionnelle, troubles neurologiques, une pâleur, bourdonnement d'oreille, dyspnée. Des signes d'intolérance d'une anémie

- Hémorragies
- Hémolyse aigue
- Aplasie médullaire

A. Hémolyse aigue

Facile à reconnaître devant des urines rouges sans hématies (hémoglobinurie)

- Toxique : chimique, venin de serpent, végétale
- Bactérienne: septicémies à *perfringens*
- Parasitaire: paludisme
- Virales: mononucléose infectieuse
- Accident de transfusion: douleurs lombaires, frissons, céphalées
- Poussée aigue lors d'hémolyse chronique

B. Hémorragies

L'hémorragie doit être recherchée devant toute anémie aigue même si cette hémorragie n'est pas extériorisée. Lorsque le saignement est évident le diagnostic est alors facile les troubles hémodynamiques dominent la clinique. Elle peut être traumatique ou spontanées (hémorragies digestives)

On peut noter une légère macrocytose lorsque le temps de fabrication des GR est raccourci.

C. Aplasies médullaires : même que la chronique mais avec une profonde pancytopénie