

Les anémies

Définition

Diminution de l'hémoglobine en dessous des valeurs normale.

Celles ci sont variables selon le sexe et l'âge:

- 13g/dl chez l'homme adulte
- 12g/dl chez la femme et l'enfant
- 14g/dl pour le nouveau né

Le nombre de GR ne peut définir ni l'anémie, ni la polyglobulie.

Normocytose: GR normal

Macrocytose: GR plus gros que la normale → il y a donc plus d'hb dans le GR

Microcytose: GR plus petit que la normale → il y a moins d'hb dans le GR

Hb et Ht: identique dans les 3 échantillons

Rappel sur le GR

Fonction principale GR: transport de l'oxygène des poumons vers la cellule.

GR est une cellule sans noyau à durée de vie limitée (120j) en renouvellement permanent.

Membrane ou « sac »:

- contient un pigment en solution: l'hb
- rempli à 33% = déformabilité

Hb

Globine: 4 chaînes 2α et 2β

Hème: noyau porphyrique contenant un atome de fer.

Il y a un noyau porphyrique par chaîne de globine.

Cinétique des GR

Erythropoïèse a lieu dans la moelle hématopoïétique à partir de cellule souches qui mûrissent et se multiplient.

Facteur essentiels à la production de GR:

- EPO
- fer
- vitamine B12, folate
- matériel génétique normal

Au stade de réticulocytes, passage de la moelle osseuse dans le sang. Après quelques jours, le réticulocyte perd son noyau et devient un GR.

Vie du GR normal

Il parcourt 500km, soit 170 000 circuits dans l'organisme, subit des cycles d'agressions: oxydative et osmolaire (poumon, rein), déformation (rate), pression (valve aortique).

Altération membranaire.

3 millions de GR détruits/sec.

Capacité médullaire maximale: turn over de 5% par jour

Durée de vie de 120j. Définition hémolyse: durée de vie < 100j.

Lexique

Macrocytaire: GR de volume de grande taille

Microcytaire: GR dont la taille est réduite

Régénérative: anémie régénérative quand il y a une hypercompensation de la moelle osseuse qui essaie d'y faire face (taux de réticulocytes élevé)

Arégénérative: absence d'adaptation de la moelle et taux de réticulocytes bas
 Erythropoïèse: fabrication de cellule sanguine (=GR)
 Hémolyse: destruction accélérée des GR
 Leucopénie/Neutropénie: diminution des GB/polynucléaires neutrophiles
 Bicytopénie: diminution de deux lignées sanguines diminuées
 Pancytopénie: diminution de toutes les lignées sanguines

Principes du raisonnement

Est-ce une cause centrale, défaut de fabrication?

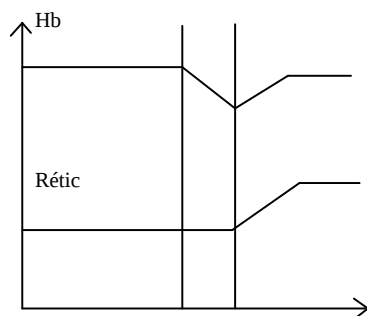
Ou périphérique par perte accélérée des GR?

Le raisonnement fait intervenir les résultats du labo et la clinique.

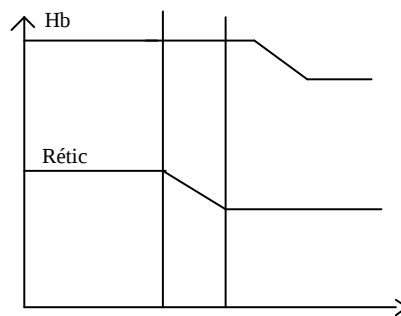
Essayer d'évaluer la vitesse d'installation de l'anémie.

Le ttt de l'anémie est le ttt de sa cause. Ne pas traiter sans diagnostic.

Transfusion n'est indiquée que si mauvaise tolérance ou cause non curable.



Anémie par pertes augmentées



Anémie par baisse de production

Apprécier la tolérance

Pathologie associées:

- insuffisance cardiaque
- insuffisance respiratoire

Age

Rapidité d'installation

Examen clinique: signe de mauvaise tolérance. Appréciation immédiate.

Evolution

Appréciation à réévaluer en permanence

Eléments nécessaires pour interpréter une anémie

Valeurs de base de: l'hb, VGM

Cinétique d'installation de l'anémie: antériorité

Examen clinique

VGM

Réticulocytose

Chiffre des leucocytes, plaquettes

Analyse initial

Anémie régénérative ou non

Isolée ou non: bicytopénie ou pancytopénie

Normocytaire, microcytaire, macrocytaire

Examens de 2ème ligne

Bilan martial, bilan inflammatoire

Dosage des vitamines: folate, B12

Recherche d'une hémolyse:

- haptoglobine
- LDH
- bilirubine

Test de Coombs

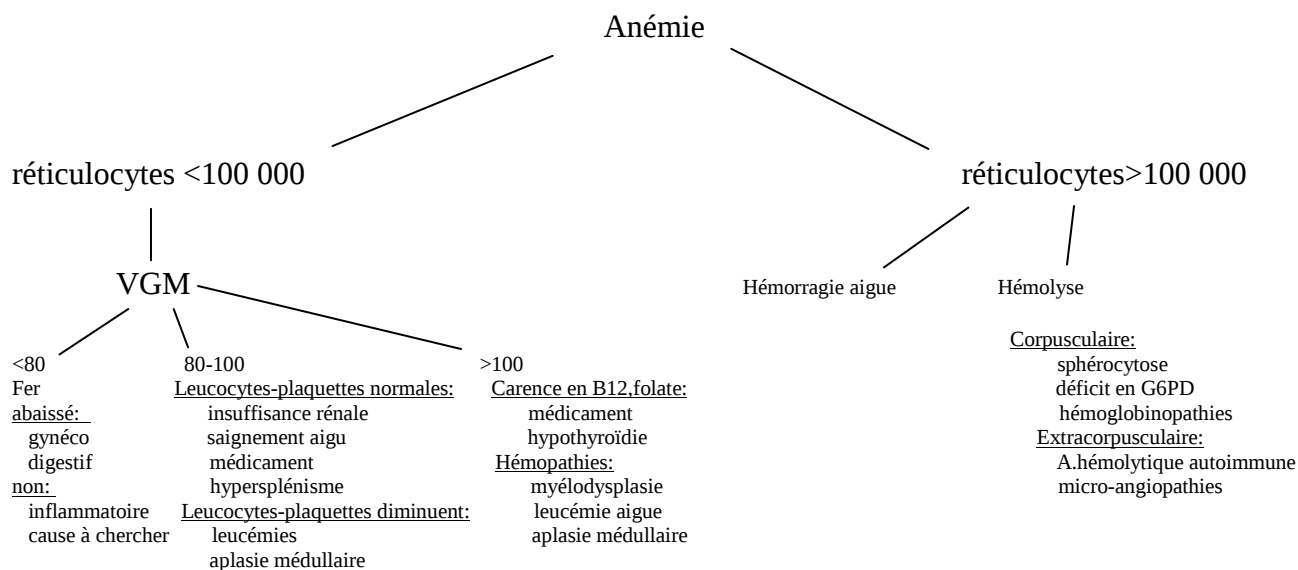
Électrophorèse de l'hb

Myélogramme

Cheminement vers le dg

Détermination du niveau de l'anomalie dans le cycle du GR

Compréhension du mécanisme



Anémie microcytaire

Anémies par carence en fer

Anémies arégénératives microcytaires

Très grande fréquence

Saignement chronique: soit digestif, soit gynécologique

Exploration gastro ou gynécologique selon le contexte

Correction par recharge en fer (et arrêt du saignement)

A différencier de l'anémie par saignement aigu.

Anémies inflammatoires

Anémies arégénératives microcytaires ou normocytaires.

Sd inflammatoire biologique prolongé: CRP, fibrine, α 2 globine

Causes nombreuses: infection, néoplasie

Ttt de la cause

Anémies macrocytaires

Carences vitaminiques

Anémies macrocytaires non régénératives

1) Carence en folates

Carence d'apport (régulier)

Alcoolisme

Augmentation des besoins: hémolyse

Correction facile: spéciafoldine

2) Carence en vit B12

Maladie de Biermer

Maladie auto-immune

Anticorps antifacteur intrinsèque, estomac

Atrophie antrale gastrique: absence de facteur intrinsèque: malabsorption de vit B12

Signe neuro

Ttt définitif par B12 en IM

Risque de K de l'estomac: surveillance

Autres anémies macrocytaire centrales

Anémies arégénératives normo ou macrocytaire

Maladie hématologique: dg par le myélogramme

Envahissement médullaire: leucémie aigue, myélome, lymphome

Sd myélodysplasique:

- maladie du sujet agé
- transfusion répétées
- EPO parfois efficace
- transformation aigue possible

Hémolyse

Anémie régénérative normo-macrocytaire

Signe d'hémolyse: haptoglobine diminuée, LDH augmentée, bilirubine libre augmentée

Aigue ou chronique

Causes extracorpusculaire ou corpusculaire

Anémies hémolytiques auto immunes extracorpusculaire

- 1) AHAI: auto anticorps antiGR

Rate augmente de volume

Test de Coombs direct positif

Soit AHAI isolée, soit associée à une maladie auto immune (lupus ou sd lymphoprolifératif)

Allo anticorps

Immunoallergie: médicament

- 2) Parasitaire: paludisme
- 3) Microangiopathies

Anémies hémolytiques corpusculaire

- 1) Anomalies de la membrane
 - Minkowski-Chauffard
 - Elliptocytose constitutionnelle
- 2) Anomalies des enzymes
 - Déficit en G6PD
 - Déficit en pyruvate kinase
- 3) Anomalies de l'hémoglobine
 - Thalassémie
 - Drépanocytose

Thalassémie

Définition: Défaut de synthèse de chaîne α ou β de globine associée à une teneur de l'hb de l'hématie diminuée.

Transmission génétique ou autosomique récessive.

α thalassémies chez sujet normal: 4 gènes α ou peut avoir 1, 2, 3 gènes délétés ou mutés.

β thalassémie : 2 gènes β

Expression de la thalassémie variable en fonction du nombre de gène atteints: soit asymptomatique, soit peu symptomatique, soit grave, soit non compatible avec la vie.

β thalassémie homozygote

Maladie de Cooley: β thalassémie homozygote type méditerranéen.

Dg ~ 6-8mois

Ttt symptomatique: transfusion pour maintient hb ~ 10g/dl

→ complications liées aux transfusions:

- contamination par VIH, VHB, VHC
- immunisation: phénotypage érythrocytaire complet +++
- surcharge en fer: prévention par Desferal® , Ferriprox® , Exjade®

Ttt éradicateur: allogreffe de moelle

Prévention: conseil génétique +++

Dépistage hétérozygote

Saignement aigu

Anémie +/- régénérative normo-macrocytaire

Pb thérapeutique et rarement dg

Raisonnement différent du saignement chronique

Urgence

Parfois c'est plus difficile...

Parce que la numération de base est anormale

Parce que intrication de plusieurs anomalies:

- double carence en fer et folate: normocytaire
- saignement aigu sur un saignement chronique
- hémolyse avec carence secondaire en folate

PEC du patient anémique

Urgence

Gestes à faire s'il existe des saignements de gravité

Allonger le patient au calme, surv pouls, TA, diurèse, conscience

Appeler le médecin

Poser une voie d'abord (G5%)

Oxygénothérapie par voie nasale

Examens en urgences: NFS, plaquettes, groupe, RAI

Ttt:

De la cause

Après le dg

Fer

Folate

Corticoides

...

Transfusion

Indication à peser

La valeur de l'hb n'est pas l'indication

En fonction de la tolérance, de la cause...

Les risques de la transfusion: OAP, immunisation, virus, hémochromatose.

Toujours prélever le bilan étiologique avant de transfuser.

Drépanocytose

Définition

Anomalie ne concerne qu'un gène de la β globine.

Modification responsable de la synthèse d'une molécule anormale d'hb (HbS) ayant la caractéristique de polymériser en situation désoxygénée.

Ce qui entraîne une déformation (falciformation) et perte de plasticité des GR ce qui provoque une cascade d'évènements dont l'aboutissement est la survenue d'occlusions microvasculaire.

De plus en plus fréquent en France.

Maladie touchant de nombreux organes

Surtout caractérisé par les douleurs

Nécessité d'un suivi étroit.

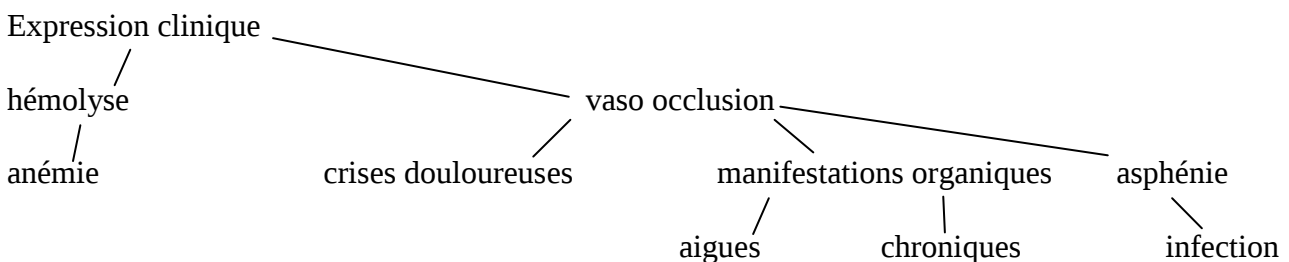
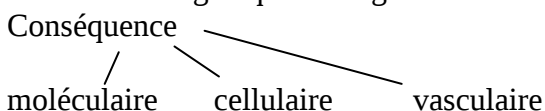
Transmission

Maladie génétique autosomique récessive

Hétérozygote = non malade

Conseils génétiques

Maladie monogénique: changement du 6ème acide aminé de la β globine



Manifestation clinique

Hémolyse: anémie

Vaso occlusion:

- complications aigues: crises vaso occlusive (CVO), sd thoracique aigue, priapisme, AVC
- complications chronique: os, oeil, rein, poumon

Infection

Crise vaso occlusive

Douleur: répétée, intense, imprévisible

Retentissement social, psychologique

Facteurs déclenchants à éviter

Morphine: vite et fort

Prévention

Sd thoracique aigue

Pronostic vital

Installation torpide

Evolution imprévisible brutale

Définition: association d'un nouvel infiltrat radiologique avec un ou plusieurs des symptômes

suivants: toux, fièvre, dyspnée, expectoration, douleur thoracique et des anomalies auscultatoire (crépitations ou souffle tubaire).

Priapisme

Fréquent ~1/2 adulte

Risque de séquelles fonctionnelles

2 tableaux différents: intermittent , prolongé > 3h

AVC

Risque de séquelles fonctionnelles

Surtout chez l'enfant

Efficacité du programme de transfusionnel en prévention

Aggravation anémie

Interprétation dynamique: rapide de la baisse

Observance folate? Fièvre? Transfusion récente?

Réticulocyte, LDH

Tx d'HbA et HbF

Infection

Pneumocoque

E. Coli et salmonelles mineures

Staphylocoque: nosocomial. Cathéter

Poumon: septicémie. Ostéomyélite

Complications dégénératives

Complications aigue bruyante

Complications chroniques passent longtemps inaperçu se révèlent à un stade où le pronostic vital ou fonctionnel est mis en jeu.

Il faut donc les dépister en les recherchant systématiquement, importance du suivi et prévention.

Oeil:

Ttt laser

Risque cécité

A dépister systématiquement

Autre:

Rein: microalbuminurie, protéinurie, insuffisance rénale, aggravation anémie, efficacité IEC.

Foie: VHC, hémochromatose, lithiase vésiculaire.

Ttt:

Prévention

Ttt systématique

Ttt de fond:

- 1) Transfusion: ponctuelle/ programme de transfusion; simple/associée à une soustraction manuelle (saignée) ou machine.
- 2) Hydrée
- 3) Greffe de moelle

Ttt atteintes organiques