

Sémiologie en hématologie



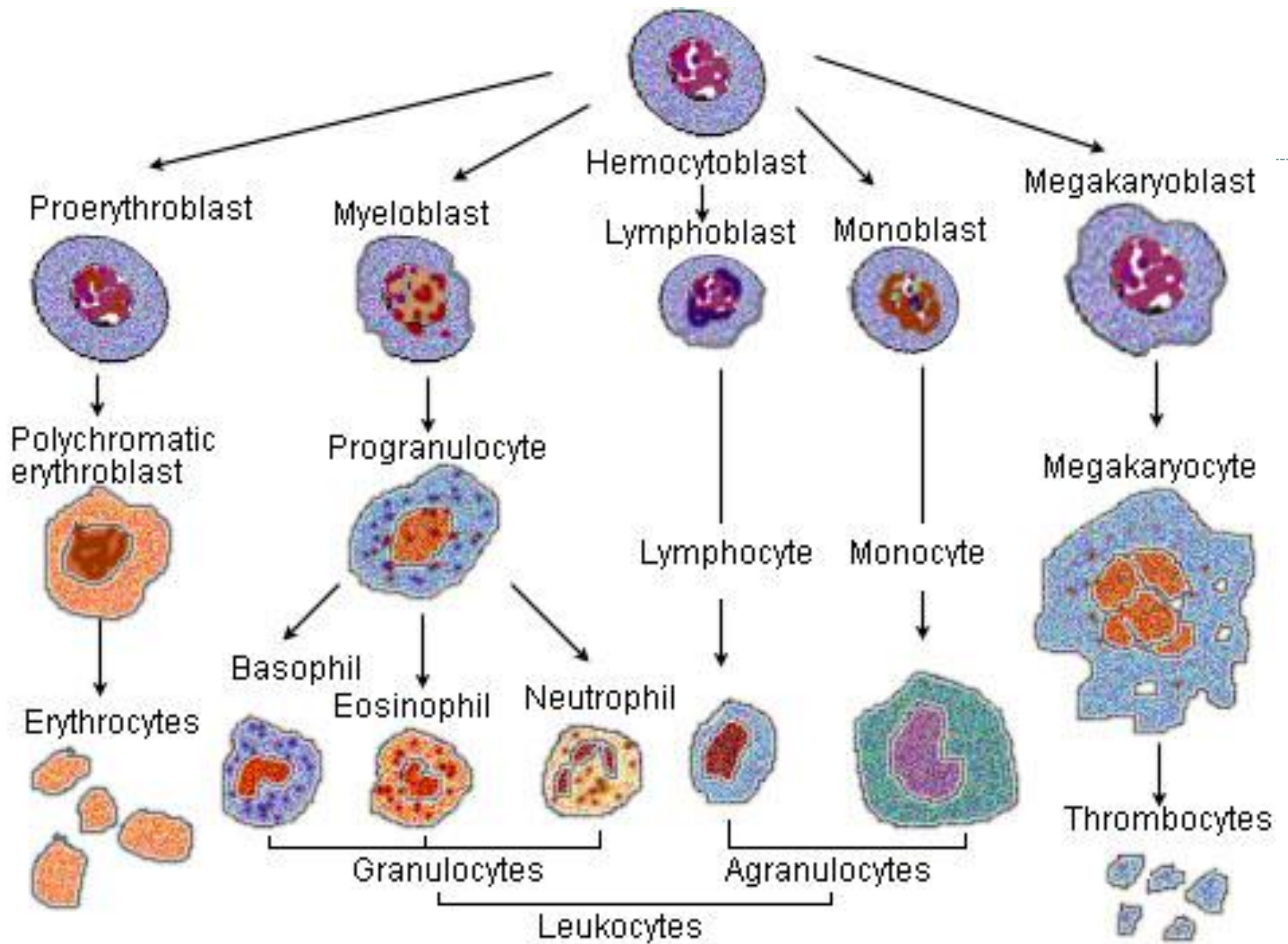
ANÉMIES ET POLYGLOBULIES

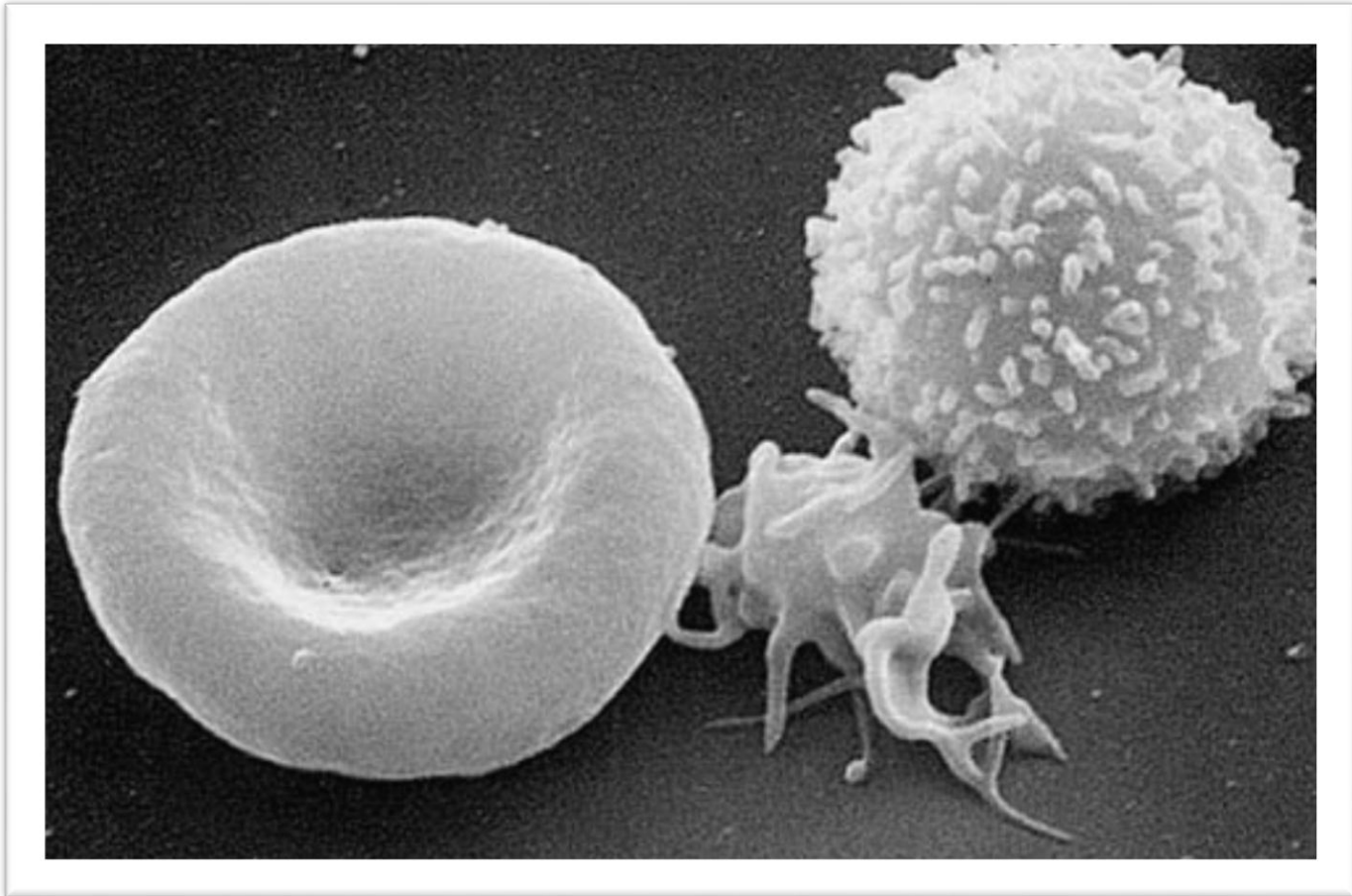
Sémiologie en hématologie



• **Trois lignées principales**

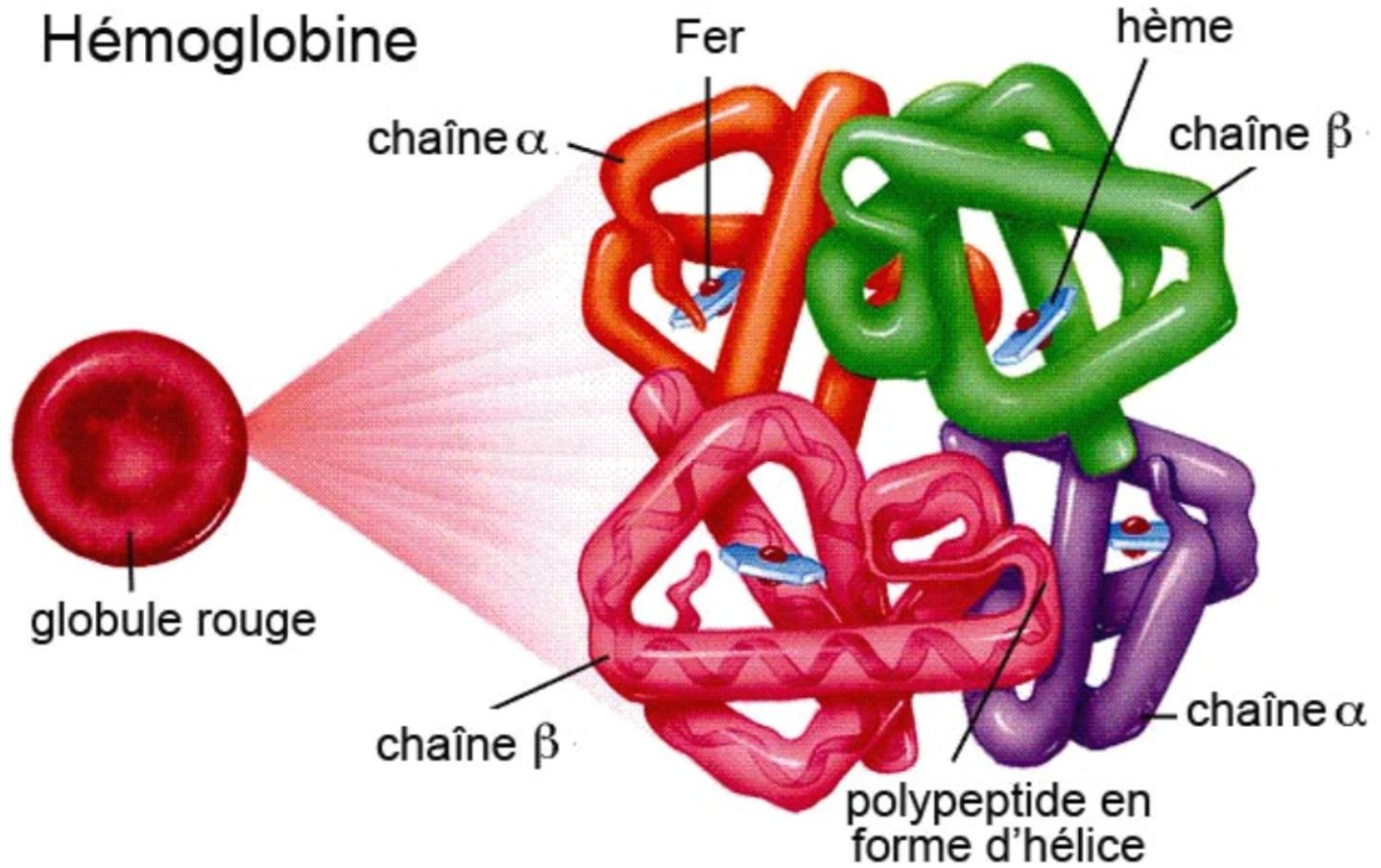
- Lignée rouge, ou érythrocytaire
 - ✦ Va de l'érythroblaste (moelle osseuse)
 - ✦ Au globule rouge (ou érythrocyte, ou hématie)
- Lignée blanche, ou leucocytaire
 - ✦ Inclut les polynucléaires, les lymphocytes, les monocytes
- Lignée plaquettaire, ou mégacaryocytaire







Hémoglobine



Sémiologie et pathologie de la lignée érythrocytaire



- Anomalies quantitatives
- A définir par le taux d'Hb plutôt que par le nombre de globules rouges
 - Excès = polyglobulie
 - Manque = anémie

Sémiologie et pathologie de la lignée érythrocytaire



Polyglobulie

- Hb > 16 g/dl chez une femme
17 g/dl chez un homme
- Secondaire si réaction à une autre cause
Si les tissus manquent d'oxygène, l'organisme fabrique plus d'hématies : par exemple *insuffisance respiratoire chronique*
- Primitive si la cause est dans la moelle osseuse
Maladie de Vaquez

Sémiologie et pathologie de la lignée érythrocytaire



Anémie

- Hb < 11 g/dl chez la femme
12 g/dl chez l'homme
- Conséquence : manque d'oxygène pour les tissus (*hypoxie*)
- Tachycardie, dyspnée d'effort, fatigue, étourdissements, voire syncope
- Pâleur (conjonctives, ongles...)
- Œdèmes des membres inférieurs

Sémiologie et pathologie de la lignée érythrocytaire



Anémie

- Conséquences d'autant plus graves :
 que l'anémie est importante
 et
 qu'elle s'installe rapidement
- Les anémies par carence en fer sont souvent bien supportées

Mécanismes des anémies



- **Par défaut de production**
 - Manque de matériaux : carences
 - Programme génétique déficient : maladies héréditaires de l'hémoglobine
 - Moelle osseuse malade
 - ✦ Pauvre : aplasies, érythroblastopénies
 - ✦ Envahie : leucémies, myélomes, lymphomes, métastases...
 - ✦ Mauvaise maturation : syndromes myélodysplasiques
- **Par excès de pertes**
 - Hémorragies
 - Hémolyses

Mécanismes des anémies



- Les anémies par défaut de production sont non régénératives
 - Le nombre de réticulocytes* circulants est bas
- Les anémies par excès de pertes sont régénératives
 - Le nombre de réticulocytes* circulants est élevé

* *Réticulocyte = globule rouge ayant encore des débris de noyau, visibles par une coloration spéciale (ne fait pas partie de la numération globulaire « standard »)*
Normalement, on n'en trouve pas beaucoup dans le sang

Anémies par carence



- La fabrication des globules rouges nécessite des matériaux spécifiques
- Si ces matériaux manquent, une anémie s'installe
- Il faut beaucoup de fer (*constituant essentiel de l'Hb*)
- Et des vitamines : vitamine B12,
 acide folique

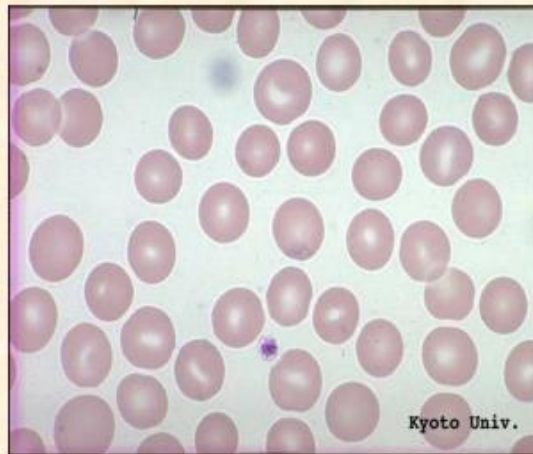
Anémies par carence en fer



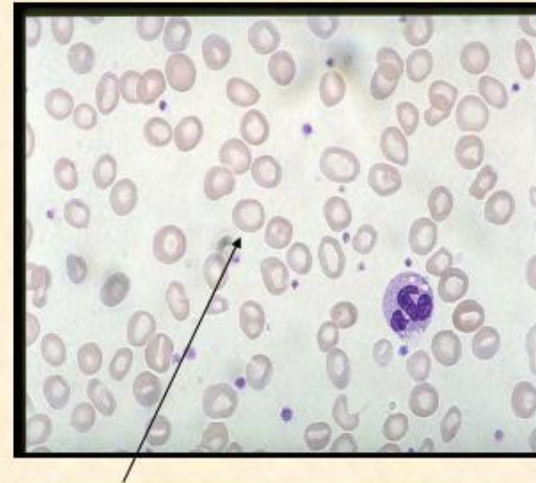
- Les plus fréquentes
- Notamment chez les femmes
- Les globules rouges deviennent petits (*microcytose*)
- Ils sont pâles (*hypochromie*)
- Cause principale : les petits saignements répétés
 - Règles abondantes, petits saignements digestifs, épistaxis répétées...
- Favorisée par le manque d'apport
 - Fréquence chez le nourrisson alimenté au lait et aux farines



Anémie microcytaire et hypochrome



GR normaux



Hypochromie



Anémies par carence en fer



- Diagnostic en principe facile
- Anémie hypochrome microcytaire
- Les autres lignées ne sont pas touchées
- *Le taux de ferritine est effondré*
- Eviter de transfuser
- Traitement de plusieurs mois par le fer
- Il faut absolument trouver la cause

Anémies inflammatoires



- Ressemblent aux anémies par carence en fer
- Mais la cause est un défaut d'utilisation du fer, dû au syndrome inflammatoire
- Exemples : polyarthrite rhumatoïde, infection prolongée, maladie de Hodgkin...
- Le taux sanguin de ferritine est augmenté

Anémies par carence en vitamine B12



- Jamais par carence d'apport
- Les GR deviennent gros (*macrocytose*)
- La cause de la carence est dans l'estomac...
 - Anémie de Biermer (pas de facteur intrinsèque)
 - Gastrectomie
- ...Ou dans l'intestin grêle
 - Maladie de Crohn
 - Résection intestinale

Anémies par carence en acide folique



- Mêmes caractéristiques que l'anémie par carence en vitamine B12 (*macrocytose*)
- Mais causes différentes : carences d'apport fréquentes (fruits frais, légumes verts)
- L'acide folique est détruit par la cuisson
- Fréquence++ chez le sujet âgé, dénutri, anorexique, alcoolique...

Anémies hémolytiques par anomalie héréditaire de l'hémoglobine



Thalassémies

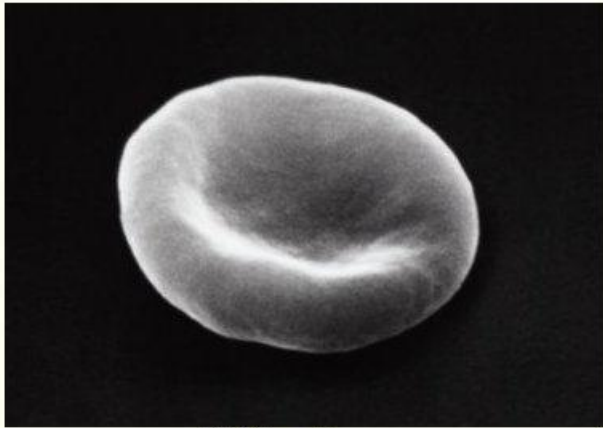
- Défaut de synthèse de chaînes de l'hémoglobine
- Peuvent être alpha ou bêta
- Peu ou pas de signes si hétérozygote
 - Thalassémie mineure = polyglobulie microcytaire avec Hb *normale*
- Grave si homozygote
 - Thalassémie majeure ou maladie de Cooley

Anémies hémolytiques par anomalie héréditaire de l'hémoglobine

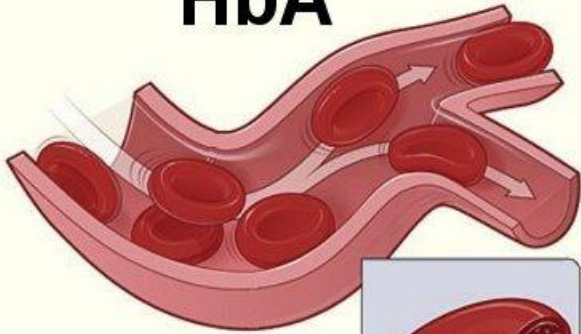


Drépanocytose

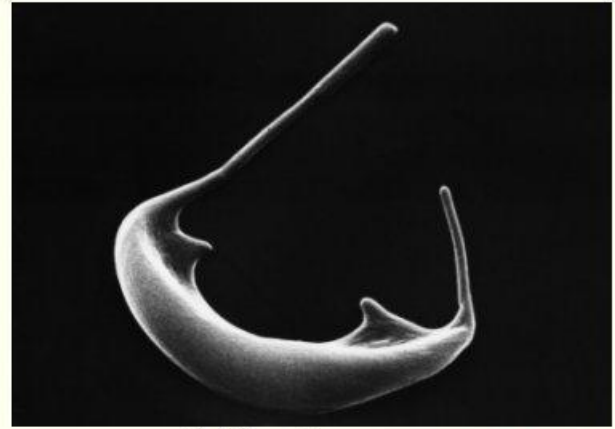
- Un seul acide aminé de l'Hb est changé (Hb S)
- Peu ou pas de signes si hétérozygote
- Grave si homozygote
 - Déformation des hématies en faux (hématie falciforme)
 - Blocage dans les petits vaisseaux : crises aiguës douloureuses (os), nécrose des épiphyses, retentissement possible dans tous les organes



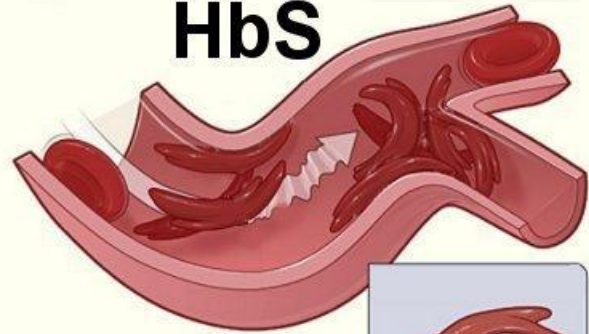
HbA



Hématies



HbS

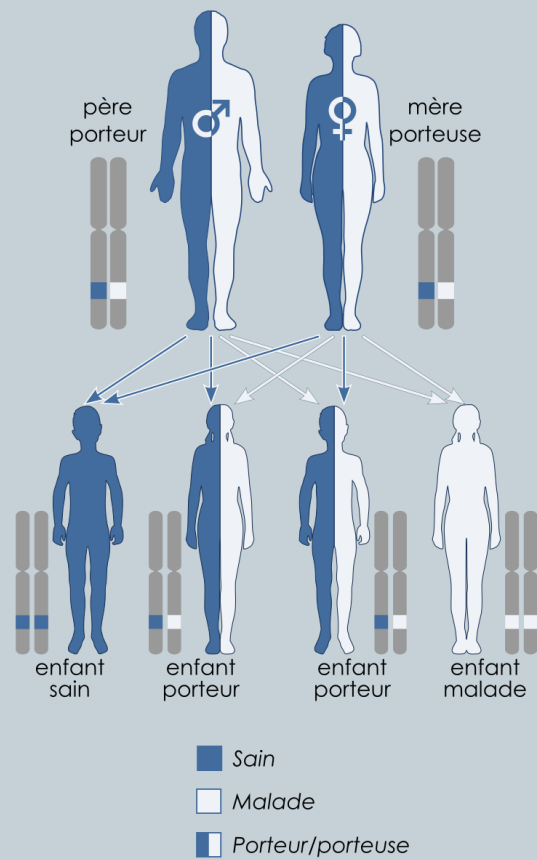


Circulation
capillaire

Coupe
transversale
d'hématie



Transmission autosomique récessive

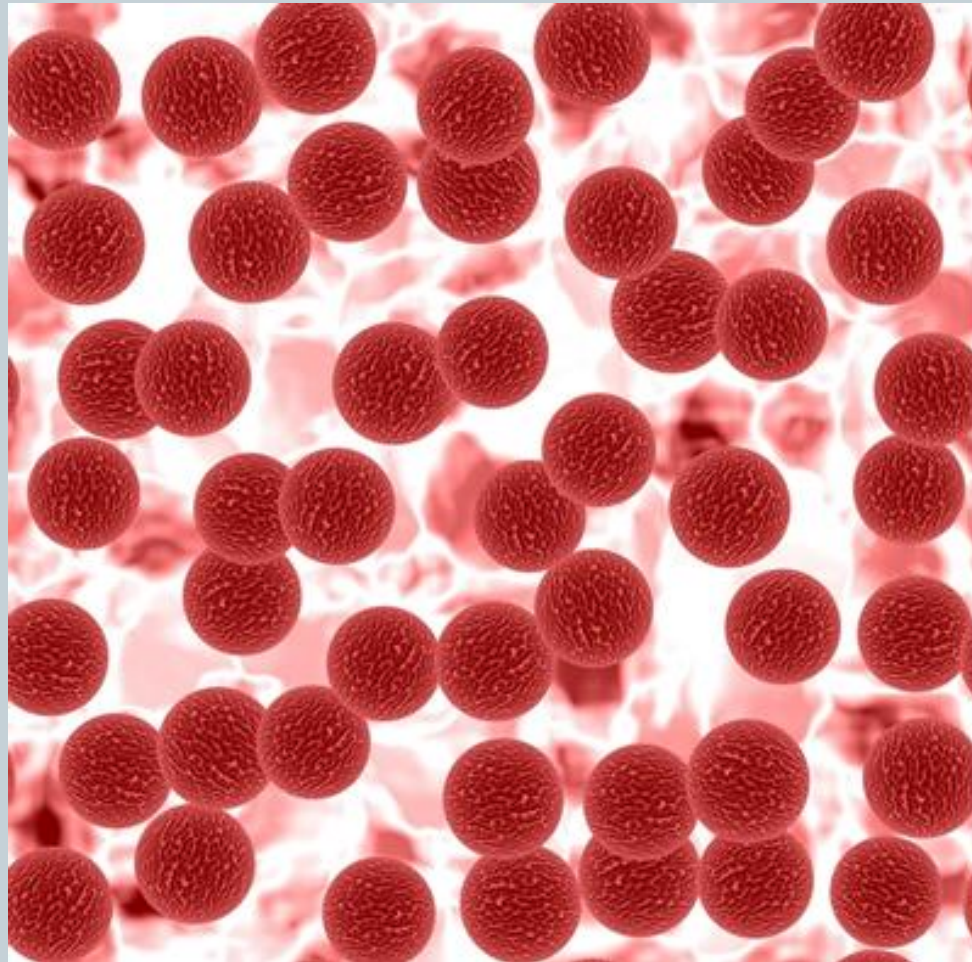


Anémies hémolytiques par anomalie héréditaire de la paroi



Sphérocytose héréditaire (Maladie de Minkowski-Chauffard)

- La membrane du globule rouge est anormale
- Les hématies sont sphériques et non en forme de disque biconcave (*sphérocytose héréditaire*)
- Elles sont détruites prématurément dans la rate
- Guérison par la splénectomie
- Autosomique dominant (les hétérozygotes sont malades)



Anémie hémolytique par anomalie enzymatique héréditaire

- La plus fréquente : le déficit en G6PD (glucose-6-phosphate déshydrogénase)
- Forme typique : le favisme
- Hémolyse déclenchée par les oxydants
 - Fèves
 - Médicaments divers
 - Liste à porter sur soi

Anémies hémolytiques immunologiques



- Destruction des globules rouges par des anticorps qui se fixent sur les antigènes de la paroi et l'endommagent (avec l'aide du complément)
- Les anticorps peuvent être apportés de l'extérieur :
accident transfusionnel ABO

Anémies hémolytiques immunologiques



- Les anticorps peuvent être d'origine maternelle et traverser le placenta : **maladie hémolytique du nouveau-né**
- Notamment incompatibilité Rhésus (Rh)
- Les anticorps anti-D de la mère Rh- détruisent les globules rouges Rh+ du fœtus (in utero)
- Le père est Rh+
- Prévention par les Ig anti-D dans les suites du premier accouchement

Anémies hémolytiques immunologiques



- Les anticorps peuvent être fabriqués par le sujet lui-même contre ses propres globules rouges
- Ce sont des auto-anticorps
- **Anémie hémolytique auto-immune**
- Diagnostic par le test de Coombs
- Formes aiguës : post-infectieuses
- Formes chroniques

Anémies hémolytiques toxiques et infectieuses



- Septicémie à *Clostridium perfringens*
- Leptospirose ictéro-hémorragique
- Paludisme
- Venin de serpent
- Champignons toxiques
- Saturnisme, arsenic, naphthalène
- Etc.

Anémies hémolytiques de cause « mécanique »



- Présence de débris de globules rouges = *schizocytes*
- Valves cardiaques mécaniques
- Micro angiopathie
- Syndrome hémolytique et urémique (aliments)
- Purpura thrombotique thrombocytopénique
- Le contexte permet le diagnostic



Anémies

par défaut de production



- Dites aussi d'origine centrale
- *Arégénératives* = pas d'accélération de la production par la moelle pour compenser le déficit
- Aplasie médullaire : toutes les lignées sont touchées (pancytopénie)
- Erythroblastopénie : seuls les érythroblastes manquent (rare)
- Myélodysplasie : défaut de maturation des lignées sanguines

Anémies par défaut de production



1. Aplasie médullaire

- Idiopathique : rare
- Traitement par greffe de moelle si sévère

- Beaucoup plus fréquente : aplasie après chimiothérapie anticancéreuse

Anémies par défaut de production



2. Défaut de production par envahissement de la moelle osseuse

- Toutes les lignées sont touchées
 - Leucémies aiguës (mais non les leucémies chroniques)
 - Fibrose (myélofibrose primitive)
 - Myélome
 - Métastases de cancers (poumon, prostate, sein)

Anémies

par défaut de production



3. Défaut de production par myélodysplasie

- Synonyme : anémie réfractaire
- Toutes les lignées sont touchées
 - Mais de façon variable
 - Anémie + risque infectieux + risque hémorragique
 - Aucun traitement réellement efficace
 - Transfusions pour maintenir Hb > 8 g/dl environ
 - Evolution possible vers leucémie aiguë
 - Maladie fréquente chez les sujets âgés