

Anémie hémolytiques auto-immunes

Dr Mohamed EL-HORRI : Laboratoire d'Hémiobiologie / HMRUO

1. Définition :

Les anémies hémolytiques auto-immunes sont des anémies hémolytiques acquises provoquées par la fixation d'anticorps, dirigés contre des "autoantigènes" exprimés à la surface des globules rouges.

Ces auto-anticorps sont responsables de la destruction prématurée des GR provoquant ainsi une anémie plus ou moins sévère.

2. Physiopathologie :

A. Mécanismes de l'auto-immunité (rupture de la tolérance du soi) :

Plusieurs mécanismes peuvent être à l'origine :

- Déficit en lymphocytes T suppresseurs.
- Activation des lymphocytes auto-réactifs (tous les types des lymphocytes)
- Activation polyclonale des lymphocytes B auto-réactifs (normalement éliminés au cours de la maturation)
- Apparition d'un clone tumoral (syndrome lymphoprolifératif : LLC).
- Facteurs génétiques.

B. Les anticorps responsables des anémies hémolytiques auto-immunes :

1- Les auto-anticorps chauds :

- Ils sont de type IgG souvent mais peuvent être des IgM ou des IgA.
- Ce sont des anticorps polyclonaux, non agglutinants en milieu salin, actifs à 37°C.
- Ils sont souvent de type IgG-3 et IgG-1

2- Les auto-anticorps froids :

- Ils sont généralement de type IgM.
- Ce sont des anticorps polyclonaux (sauf l'IgM de la maladie des agglutinines froides) agglutinants en milieu salin, fixant le complément.
- Actifs à une température <30°C avec un optimum +4°C

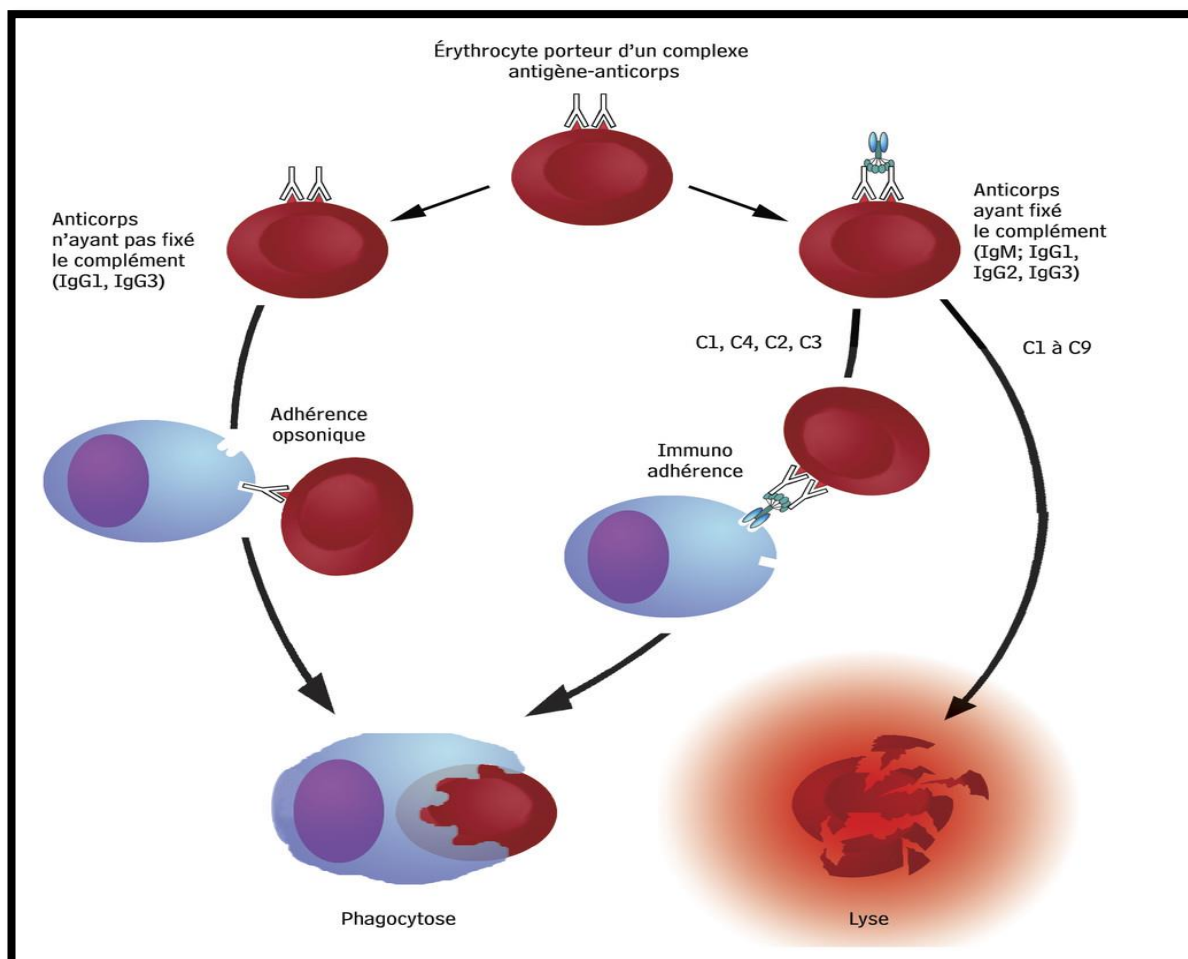
3- Les auto-anticorps biphasique :

- C'est un auto-anticorps de type IgG polyclonal qui se fixe à froid (+4°C) et active le complément à 37°C.

C. Mécanismes de l'hémolyse :

- Les anticorps chauds (IgG) ne fixent pas le complément, les globules rouges ainsi opsonisés sont captés et hémolysés par les macrophages au niveau de la rate (hémolyse extra-vasculaire = intra-tissulaire)
- Les anticorps froids et biphasiques sont actifs en cas d'exposition au froid, ils activent le complément et sont responsables d'une hémolyse intra-vasculaire (mettant en jeu le complexe d'attaque membranaire du complément). L'activation du complément renforce également le phénomène d'opsonisation.

N.B : les IgG et IgM chauds fixant le complément sont rares.



3. Diagnostic biologique :

A. Circonstances de découverte : Circonstances de découverte :

Varié selon le mode de début :

- Un début brutal (surtout chez l'enfant) souvent après une infection : anémie + ictère.
- Un début progressif : accompagné des signes d'anémie, d'une hépatomégalie et une splénomégalie.
- Manifestations en rapport avec une exposition au froid.

B. Diagnostic positif

1- Numération formule sanguine :

Objective une anémie normocytaire normochrome régénérative (taux de réticulocytes > 120 G/L) avec des taux d'Hb parfois très bas.

2- Frottis sanguin :

Montre une anisocytose, une polychromatophilie, une érythromyélie et des agglutinats de GR dans le cas d'anticorps agglutinants, parfois des stigmates d'hémolyse (schizocytes) en cas d'hémolyse intra-vasculaire.

3- Bilan biochimique (bilan d'hémolyse) :

Afin de confirmer l'hémolyse : LDH élevée, fer sérique élevé, bilirubine élevée (si bilirubine libre élevée il s'agit d'une hémolyse extra-vasculaire), haptoglobine effondrée, hémoglobinémie et hémoglobinurie (dans le cas d'une hémolyse intra-vasculaire).

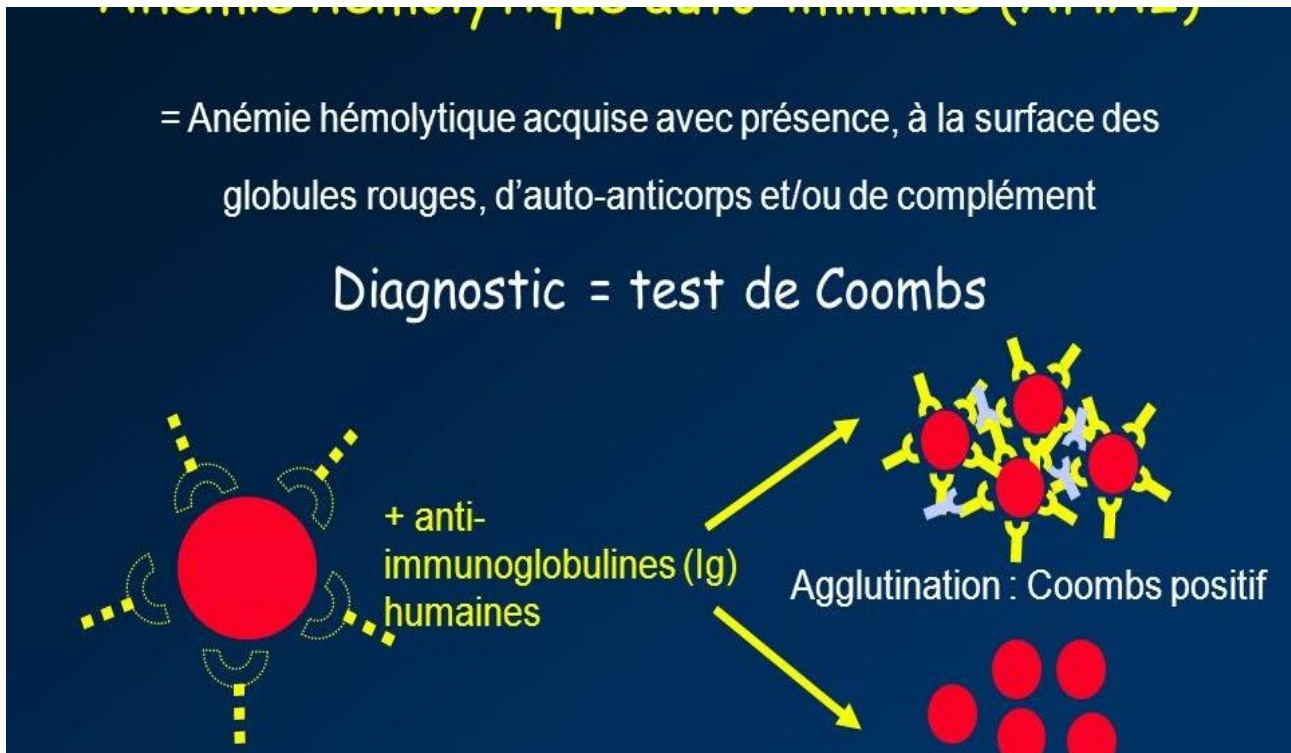
4- Test de Coombs Direct (TCD) :

Mise en évidence des anticorps (ou fractions du complément) à la surface des GR par une antiglobuline humaine polyvalente selon une réaction d'agglutination, permet de définir la nature de l'anticorps (IgG, IgM, fractions du complément)

5- Test de Coombs Indirect (TCI) :

Mise en évidence des anticorps à dans le sérum en présence de GR de phénotype connu par une antiglobuline humaine polyvalente selon une réaction d'agglutination, permet d'identifier la cible antigénique de l'anticorps.

N.B : agglutininse froides faussent le groupage ABO rhésus.



4. Diagnostic étiologique :

A. Anémies hémolytiques à anticorps chauds :

➤ Hémopathies lymphoïdes :

Leucémie lymphoïde chronique, myélome multiple, maladie de Waldenstrom.

➤ Maladies de système :

Lupus érythémateux disséminé, polyarthrite rhumatoïde, ...

➤ Médicamenteuse :

Aldomet.

B. Anémies hémolytiques à anticorps froids :

➤ Maladie des agglutinines froides :

Anémie hémolytique auto-immune à IgM monoclonale agglutinante, l'hémolyse se manifeste en poussées en rapport avec une exposition au froid.

C. Anémie hémolytique à anticorps biphases :

Hémoglobinurie paroxystique à frigore (chez l'enfant).

5. Traitement :

- Traitement de la cause (traitement de l'hémopathie par exemple).
- Éviter l'exposition au froid (pour les anémies hémolytiques à anticorps froids et biphasiques)
- Transfusion avec du sang compatibilisé.
- Corticothérapie, chimiothérapie, splénectomie.

6. Conclusion :

Les anémies hémolytiques auto-immunes sont une entité pathologique assez fréquente en pratique quotidienne, qui nécessite une connaissance des bases physiopathologique et un diagnostic rapide afin d'anticiper la prise en charge surtout dans les formes à début brutal.