

Les Anémies Régénératives

Dr B. ENTA SOLTAN
EHU 1^{er} Novembre 1954 Oran
Module Hématologie 4^{ème} Année
Faculté de Médecine D'Oran
Université Ahmed BENBELA 1 Senia Oran.

I) Introduction Généralités :

L'anémie est la diminution du taux de l'hémoglobine au-dessous des valeurs de référence à l'hémogramme.

L'hémoglobine normale varie en fonction du sexe (chez l'adulte) et de l'âge.

Le diagnostic positif d'anémie dépendra donc de ces critères : (Hb, Ht)

	nouveaux-nés	1 mois	1-12 ans	Hommes	Femmes	Grossesse
Hématies ($10^{12}/l$)	5 - 5,4	4	4 - 5,5	4,5 - 5,9	4,1 - 5,1	3,5 - 4,5
Hématocrite (%)	55 - 68	38 - 48	38 - 52	42 - 55	38 - 48	32 - 42
Hémoglobine (g/dl)	17 - 21	12 - 16	11 - 17	13,5 - 18	12 - 16	10 - 13
VGM (μ^3)	110 - 130	100 - 110	80 - 100	80 - 100	80 - 100	80 - 100
Leucocytes ($10^9/l$)	9 - 30	5 - 20	4 - 15	4,5 - 11	4,5 - 11	4,5 - 11
Neutrophiles ($10^9/l$)	6 - 25	1 - 10	1,5 - 8	1,8 - 7	1,8 - 7	1,8 - 7
Eosinophiles ($10^9/l$)	0,02 - 0,8	0,1 - 1	0 - 0,6	0 - 0,4	0 - 0,4	0 - 0,4
Basophiles ($10^9/l$)	0 - 0,6	0 - 0,2	0 - 0,2	0 - 0,01	0 - 0,01	0 - 0,01
Lymphocytes ($10^9/l$)	2 - 11	2 - 17	1,5 - 10	1 - 4	1 - 4	1 - 4
Monocytes ($10^9/l$)	0,4 - 3,1	0,2 - 2,4	0 - 1	0 - 0,8	0 - 0,8	0 - 0,8
Plaquettes ($10^9/l$)	150 - 400	150 - 400	150 - 400	150 - 400	150 - 400	150 - 400

Figure 1 : hémogramme

L'anémie Régénérative :

- Origine périphérique : la production médullaire est normale voire augmentée.
- Un taux de Réticulocyte $> 120000 /mm^3$ (N 25 000 – 75000 en absence d'anémie)

II) Signes cliniques :

Anémie = Baisse Tx Hb = baisse O₂ (sang)-> Hypoxie tissulaire

- Pâleur : cutané, muqueuses
Plus marquée au niveau de la coloration unguéale et au niveau des conjonctives.
- signes fonctionnels de l'hypoxie:
 - ✓ Asthénie
 - ✓ Dyspnée d'effort puis de repos
 - ✓ Vertiges
 - ✓ Céphalées
 - ✓ Tachycardie
 - ✓ Souffle cardiaque anorganique

III) Mécanismes des anémies régénératives : ce sont des anémies Normocytaire ou Macrocytaires.

1) Constance érythrocytaire :

VGM (volume globulaire moyen) = $\text{Ht \%} \times 10 / \text{Tx GR}$ (N : 80 -100 fl)

< 80 fl = Microcytaires

Entre 80 -100 fl = Normocytaire

>100 fl = Macrocytaire

CCMH (concentration corpusculaire moyenne en Hémoglobine) =

$\text{Tx Hb} \times 100 / \text{Ht \%}$ (28 -32 g/100ml)

< 28 Hypochromie

2) Principales causes : Trois principales causes

- Hémorragie Aigue : Exemple : hémorragie digestives
- Hémolyse : plusieurs mécanismes
- Les régénérations après une anémie centrale (Exp : chimiothérapie).

-> TDD : Hyper hémolysé

IV) Classifications des Hémolyse :

1) Selon l'évolution :

- ❖ Aigue :
- ❖ Chronique

2) Selon le siège :

- ❖ Intra vasculaires : Dont le site majeur d'hémolyse est le courant circulatoire

Libération d'Hb dans la circulation → fixation sur l'**haptoglobine**, qui est consommée (taux effondré), qui ne remplit plus son rôle de transport de l'Hb vers les macrophages. Hb libre passe dans le plasma : **hémoglobinémie**, et dans les urines : **hémoglobinurie**. Il y a aussi libération de **LDH** par le GR. L'hémolyse intra vasculaire brutale comporte un risque grave : choc avec anurie secondaire

➔ **marqueur de l'hyper-hémolyse : diminution de l' Haptoglobine (N 0.5 -1.5g /l)**

- ❖ Intra tissulaires : Lorsque le GR est phagocyté dans les cellules du système réticulo-endothélial, le plus souvent la rate, c'est une hémolyse chronique.

➔ **marqueur de l'hyper-hémolyse : augmentation de la Bilirubine non conjuguée (N < 10 mg/L)**

3) Selon étiologies :

- ❖ Corpusculaires : héréditaires
Anomalies de membrane, déficits enzymatiques érythrocytaires, hémoglobinopathies.
- ❖ Extra-corpusculaires : Acquise.
Immunologiques (anticorps), mécaniques, toxiques ou toxiniques, infectieuses (paludisme, sepsis)

V) Signes cliniques

➤ **Forme aiguë** : intravasculaire.

1) **Examen général** : Brutal, peut s'installer en quelques heures, en 1-2 jour au maximum.

Associe :

- Malaise général.
- Frissons.
- Hyperthermie : 38-40°C

2) **Examen clinique** :

- Syndrome anémique intense : Pâleur, Polypnée, Tachycardie, Asthénie profonde, Anoxie cérébrale (parfois) : Trouble de conscience, Aspect ± épileptoïde.
- Douleurs abdominales aiguës, Vomissements mais abdomen SOUPLE.
- Douleurs lombaires, peu intenses (témoin de la lyse des GR et des difficultés d'élimination rénale), Urines rares Brun Acajou.
- Ictère d'apparition tardive.

➤ **Forme chronique** : intra-tissulaire

Installation insidieuse en quelques semaines à quelques mois. triade clinique :

➤ **Ictère** :

- Progressif (existe dans 20% des cas).
- Franc ou subictère conjonctival.
- Lien direct avec l'importance de l'hémolyse.

➤ **Splénomégalie** : Dans 50% des cas, isolée ou associée à une hépatomégalie.

➤ **Syndrome anémique** :

- Pâleur cutanéomuqueuse.
- Asthénie ± marquée.
- Dyspnée d'effort.
- Signes d'hypoxie cérébrale : céphalées, mouches volantes, lipothymie, bourdonnements.

Signes d'angor fonctionnel : tachycardie réflexe, souffle systolique inorganique

	Intra tissulaire	Intra vasculaire
Sd Anémique	+	+++
Ictère	+++ d'emblée	+/-
Urines porto	0	+ à +++
Splénomégalie	Oui	Non
Douleurs lombaires	0	+

Figure 2 : caractéristiques clinique de l'hémolyse.

VI) Signes biologiques :

1) Signes hématologiques :

1.1) Hémogramme : l'hémoglobine est

* normale = hémolyse compensée

* diminuée = hémolyse non compensée par la régénération médullaire (Anémie normo chrome, Normocytaire ou macrocytaire), ± hyper leucocytose à PNN.

1.2) Le taux de réticulocyte : numération des réticulocytes commence à augmenter environ 5 jours après le début de l'hémolyse (atteindra parfois > 1000 G/L))

1.3) FSP (frottis sanguin): polychromatophile liée à l'immaturation des hématies (réticulocyte+++), érythroblastose

1.4) Myélogramme : n'est pas indispensable mais peut montrer une moelle riche avec une érythroblastose médullaire >30%+++,

2) Signes Biochimiques :

1.1) paramètres généraux : Signes d'hyper catabolisme de l'Hb : ↑BNC, ↑fer sérique, ↑stercobilonogène, ↑urobiline, ↓haptoglobine.

* **Bilirubine** : totale >10mg/l et libre augmentées

* **Haptoglobine** : diminuée (Quand le GR est détruit, L'Hb est capté par l'haptoglobine. Cette molécule va se trouver saturée par l'Hb libérée d'où diminution d'haptoglobine. C'est un excellent signe pour suivre l'évolution de la maladie)

* **LDH** : augmenté

* **Fer sérique** augmenté

1.2) Paramètres d'orientation :

* Test de Coombs direct

* fragilité osmotique

* étude de la morphologie érythrocytaire sur lame

	Intra tissulaire	Intra vasculaire
Haptoglobine	Basse <0.5 Si chronique, effondrée <0.1	Effondrée <0.1
Bilirubine libre	Elevée +++ rapidement	Normal, +/- élevé secondairement
Hémoglobinémie Hémoglobinurie	0	+ à +++

Figure 3 :

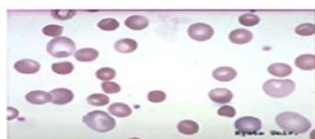
VII) Etiologies :

1) Les hyper hémolyses corpusculaires

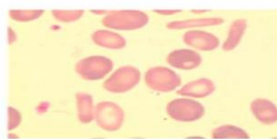
a) Anomalies de membrane :

- Sphérocytose héréditaire (maladie de Minkowski-Chauffard) : déficits variés en protéine de mb (ankyrine, spectrine, bande 3, protéine 4.2), avec dysfonctionnement des ATPases (entrée Na⁺, et eau), présence de microsphérocytes
- Elliptocytose héréditaire : anomalie spectrine
- Hémoglobinurie Paroxystique Nocturne (HPN) : sensibilité anormale au complément (déficit en inhibiteur)

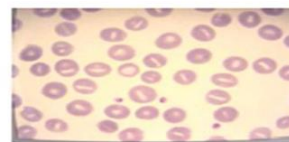
Anomalies de la membrane



microsphérocytose



Elliptocytose



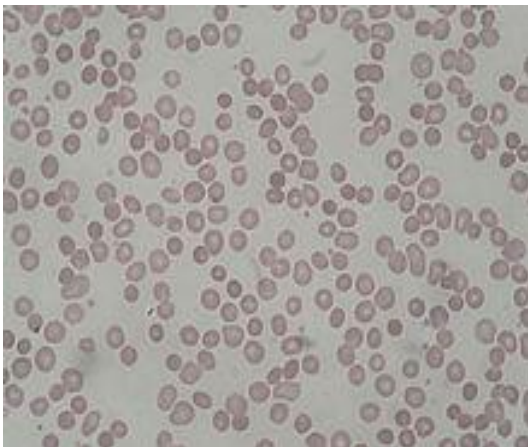
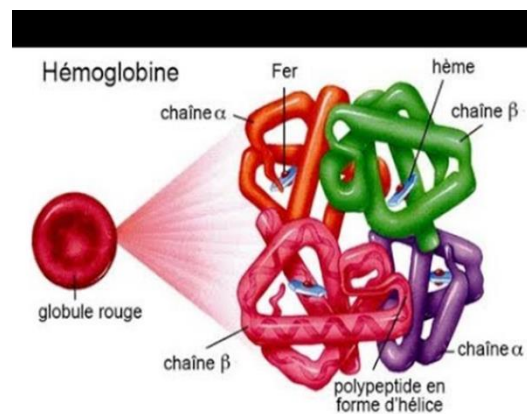
stomatocytose

b) Anomalies de l'Hémoglobine

- **Anomalies quantitatives constitutionnelles de la synthèse de globine :** Syndromes Thalassémiques : diminution ou absence de synthèse d'une ou plusieurs chaînes de globine : a-Thalassémies et b-Thalassémies.
- **Anomalies qualitatives constitutionnelles de la structure de la globine :**
 - * La Drépanocytose (Hb S) : caractérisée par une anomalie de structure de la chaîne beta de globine aboutissant à la production d'une hémoglobine anormale l'Hb S
 - * Hémoglobinose E
 - * Hémoglobinose D

c) Déficiets enzymatiques :

- Déficit en Glucose 6 Phosphate Déshydrogénase (G6PDH)
- Déficit en pyruvate kinase



Microcytose

Les Drépanocytes



2) Les hyper hémolyse extra corpusculaires :

a) Anémies hémolytiques d'origine immunologique :

- ✓ Post-transfusionnelles : par incompatibilité (ABO, Rh)
- ✓ AHAI : auto immune (auto anticorps)
- ✓ AH immuno-allergiques : D'origine médicamenteuse

b) Anémies hémolytiques d'origine toxique : médicaments, venins, champignons, dérivés benzéniques, arsenic, Plomb.

c) Anémies hémolytiques d'origine infectieuse : C Perfringens, Plasmodium

d) Anémies hémolytiques d'origine mécanique :

- ✓ Destruction intravasculaire, présence de schizocytes (prothèses valvulaires cardiaques).
- ✓ Micro angiopathies (vaisseaux altérés) de HTA, cancers, purpura thrombotique et thrombocytopénique.
- ✓ Syndrome hémolytique et urémique de l'enfant)

VIII) Conduite à tenir :

Algorithme des anémies

