

L'anémie hémolytique

par Diane Roger-Achim

M^{me} Lachance, 55 ans, qui n'a pas d'antécédents personnels, vous consulte en raison d'une fatigue évoluant depuis deux semaines. Elle est dyspnéique à un effort modéré. Le questionnaire recherchant une malabsorption ou une source de spoliation ne révèle aucune anomalie.

À L'EXAMEN, elle est pâle et elle manifeste un ictère conjonctival. L'examen cardiopulmonaire est normal. Au niveau de l'abdomen, la rate est palpable à 4 cm sous le rebord costal gauche. Vous demandez quelques analyses, dont une formule sanguine complète (FSC) et une numération des réticulocytes.

Résultats : **hémoglobine** (Hb) : 5,2 g/l ; volume globulaire moyen (VGM) : 101 fl* (un peu augmenté) ; globules blancs (GB) et plaquettes : normaux.

Réticulocytes : 0,15 (450 x 10⁹/l) (très augmentés).

Comment définit-on l'hémolyse ?

On parle d'hémolyse, c'est-à-dire de destruction prématurée des globules rouges, quand leur durée de vie est de moins de 100 jours, plutôt que de 120 jours, qui est un laps de temps normal. Une anémie va apparaître si la moelle ne réussit pas à compenser¹.

Quand l'envisager ?

On l'envisage quand il y a :

- une baisse rapide de l'hémoglobine

La D^e Diane Roger-Achim, omnipraticienne, exerce à l'Unité de médecine familiale du CLSC des Faubourgs, à Montréal.

en l'absence de spoliation ;

- **une réticulocytose** (à noter qu'en de rares occasions les réticulocytes peuvent être normaux au début d'une hémolyse)^{2,3} ;

- des cellules aux **formes anormales sur le frottis**, mais de telles cellules ne sont pas nécessairement présentes ;

- un ictère (mais il n'est pas nécessairement présent).

Quelles sont les autres causes d'anémie avec réticulocytose ?

Il y a très peu d'autres causes. Une perte de sang aiguë en est la plus fréquente.

Quand il y a une anémie avec réticulocytose sans spoliation évidente, il faut toujours garder en tête le diagnostic d'anémie hémolytique. Par contre, des réticulocytes normaux n'éliminent pas la possibilité d'hémolyse. En effet, il se peut que, par manque de substrat (fer, vitamine B₁₂, acide folique) ou par maladie de la moelle, celle-ci ne réussisse pas à produire une quantité suffisante de réticulocytes en présence d'une hémolyse.

Quelles sont les formes d'anémie hémolytique ?

L'anémie hémolytique peut être congénitale ou acquise (voir *tableau*).

Comment confirmer l'hémolyse ?

Lorsqu'il y a une hémolyse, on trouve les résultats suivants :

- **taux sérique accru de lactico-déshydrogénase (LDH)**, enzyme présente en grande quantité dans les globules rouges et qui est libérée lors de leur destruction ;

- **taux réduit d'haptoglobine**, protéine qui lie l'hémoglobine relâchée dans le plasma lors de l'hémolyse ;

- **taux de bilirubine indirecte augmenté** (surtout lorsque l'hémolyse est grave ou chronique).

Dans une étude menée chez 100 patients hospitalisés en raison de divers troubles hématologiques, une **haptoglobine inférieure à 25 mg/l** a eu une **valeur prédictive positive de la présence d'une hémolyse de 87 %**, une

* fl : femtolitre (x 10⁻¹⁵).

Quand il y a une anémie avec réticulocytose sans spoliation évidente, il faut toujours garder en tête le diagnostic d'anémie hémolytique.

T A B L E A U

Formes d'anémie hémolytique

Formes congénitales

- Sphérocytose congénitale (sphérocytes sur le frottis)
- Anémie falciforme (drépanocytes sur le frottis)
- Thalassémie majeure (microcytose, cellules cibles sur le frottis)
- Autres, encore plus rares

Formes acquises

● auto-immunes

- Auto-immune idiopathique
- Causée par certains médicaments (alpha-méthyl-dopa, pénicilline, quinidine, par exemple)
- Reliée à un lymphome, à une maladie du collagène
- Reliée à une infection (*Mycoplasma* surtout)

● non immunes

- Hypersplénisme avec séquestration des globules rouges par la rate
- Microangiopathie : purpura thrombotique thrombocytopénique, syndrome hémolytique urémique (schistocytes, cellules cibles sur le frottis)
- Paludisme ;
- Valvule cardiaque dysfonctionnelle, surtout métallique (fragments de globules rouges sur le frottis)
- Hémoglobinurie nocturne paroxystique (maladie de la membrane des globules rouges)
- Médicaments (nitrofurantoïne, sulfamides, surtout s'il y a déficit en G-6-PD*)
- Maladie importante du foie, qui détériore la membrane des globules rouges (acanthocytes sur le frottis)
- Autres, encore plus rares

* glucose-6-phosphate déshydrogénase

sensibilité de 83 % et une spécificité de 95 %⁴. La combinaison d'une augmentation des taux sériques de LDH et d'une diminution de l'haptoglobine a été spécifique d'une hémolyse à 90 %⁴. La combinaison de taux de

75

CENTRE HOSPITALIER DU QUÉBEC
HÉMATOLOGIE GÉNÉRALE

STAT ROUTINE

DIAGNOSTIC
Fatigue

HÉMATOLOGUE	TECHNICIENNE	
<i>3</i>	LCKS X 10 ⁹ /l	4,5 – 10,5
<i>✓</i>	ERCS X 10 ⁹ /l	♂ 4,7 – 6 ♀ 4,2 – 5,6
<i>✓</i>	Hb g/l	♂ 140 – 180 ♀ 120 – 160
<i>✓</i>	HT	♂ 0,42 – 0,52 ♀ 0,37 – 0,47
	VGM fl	80 – 100
	HGM pg	27 – 32
	CHGM g/l	320 – 370
	IDVE	11,5 – 15,5
	PLT X 10 ⁹ /l	150 – 450
<input type="checkbox"/> SÉDIMENTATION mm/h		
N. ABSOLU X 10 ⁹ /l		
	NEUTRO	2,3 – 7,6
	LYMPHO	0,5 – 4
	MONO	0,09 – 0,97
	ÉOSINO	0 – 0,55
	BASO	0 – 0,1

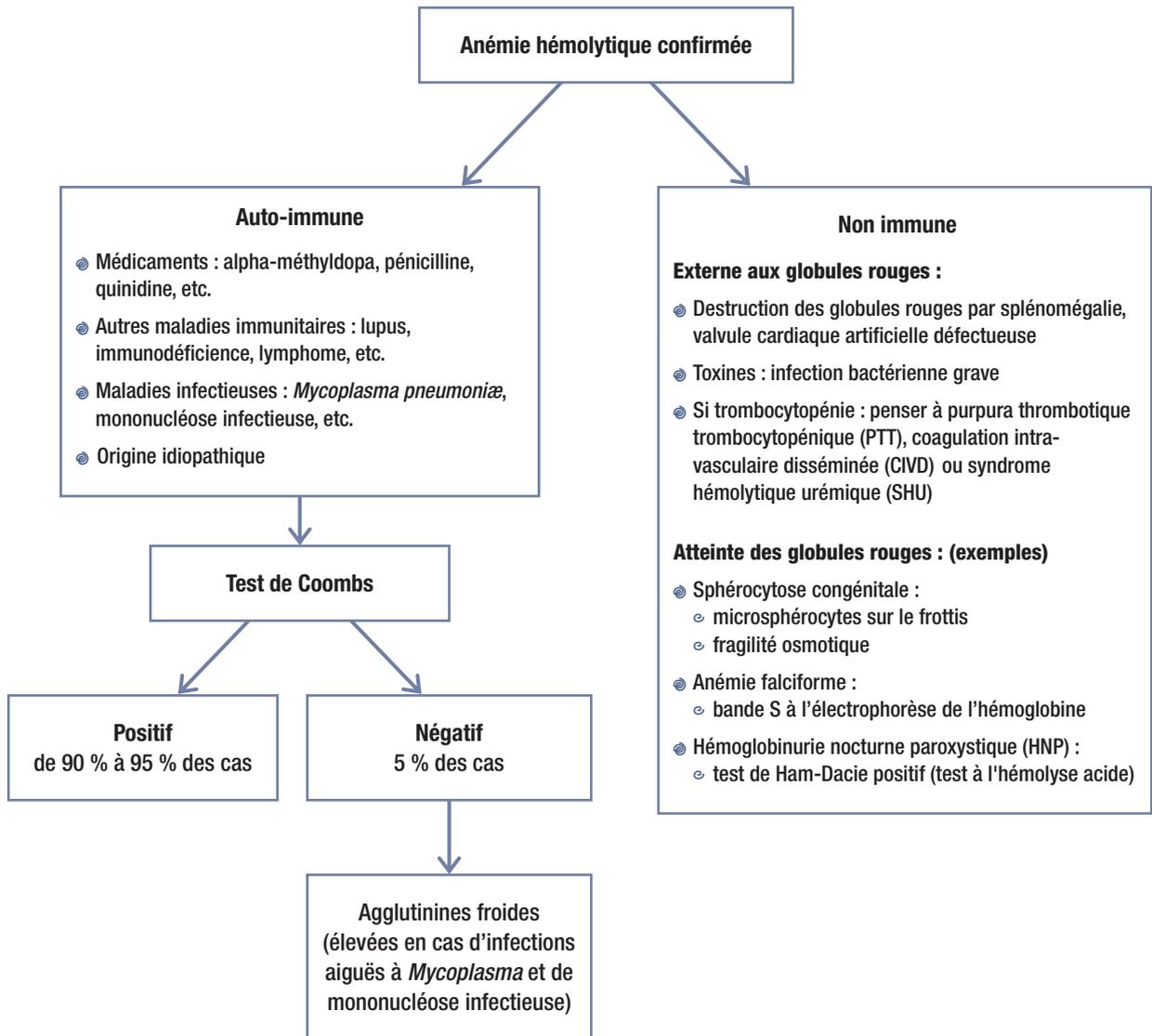
LDH normaux et d'haptoglobine supérieurs à 25 mg/l a écarté la présence d'une hémolyse avec une sensibilité de 92 %.

À noter que l'haptoglobine augmente en présence d'inflammation (comme la ferritine). Par contre, en présence d'une maladie hépatique grave, la synthèse des haptoglobines

Dans une étude menée chez 100 patients hospitalisés en raison de divers troubles hématologiques, une haptoglobine inférieure à 25 mg/l a eu une valeur prédictive positive de la présence d'une hémolyse de 87 %, une sensibilité de 83 % et une spécificité de 95 %.

R E P È R E

Anémie hémolytique : auto-immune ou non immune ?



Remarque : Il arrive qu'on ne puisse trouver la cause de nombreux cas d'anémie hémolytique.

peut diminuer. Enfin, une hémolyse très rapide peut dépasser la capacité de liaison des haptoglobines. Dans ce cas, le plasma contiendra de l'hémoglobine libre qui sera éliminée par le rein.

Par ailleurs, l'haptoglobine ne sera pas nécessairement diminuée dans le cas d'une hémolyse extravasculaire, comme l'hypersplénisme, où l'hémoglobine libérée est sou-

vent phagocytée à l'intérieur de la rate et n'atteint pas la circulation.

Anémie hémolytique : non immune ou auto-immune ?

Maintenant qu'on a déterminé qu'il s'agissait d'une anémie hémolytique, il nous reste à définir les indices qui

nous orienteront vers une anémie hémolytique non immunitaire ou auto-immune.

Il faut commencer par revoir le dossier, interroger le patient et l'examiner. Voir la *figure* illustrant la marche à suivre.

Quand adresser le patient vers un spécialiste?

Lorsqu'on découvre une anémie hémolytique, il est tout indiqué d'adresser le patient immédiatement vers un spécialiste. Toutefois, si ce n'est pas possible ou si la consultation ne peut avoir lieu immédiatement, on doit poursuivre l'évaluation, surtout s'il s'agit d'une hémolyse aiguë, car il est important d'en déterminer la cause pour prescrire un traitement approprié le plus rapidement possible.

Le traitement

Le traitement de l'anémie hémolytique dépend de la cause. En présence d'une anémie auto-immune, le traitement de choix est la corticothérapie, surtout s'il s'agit d'anticorps chauds⁵.

LE TROUBLE dont souffrait M^{me} Lachance était une anémie hémolytique auto-immune. À noter que souvent l'anémie hémolytique se présente à plus bas bruit que chez cette patiente. Cette dernière a été hospitalisée, et son médecin a demandé une consultation urgente en hématologie. En voici les résultats :

Haptoglobine : absente
LDH : 750 µmol/l (augmentée)
Bilirubine indirecte : augmentée
Test de Coombs direct : positif

S U M M A R Y

Hemolytic anemia. Hemolytic anemia is a condition that should be diagnosed early because it can be life-threatening. A physician should consider this possibility when a patient has an anemia with reticulocytosis without bleeding. The haptoglobin, the lactate dehydrogenase (LDH) and the indirect bilirubin can help us determine the diagnosis.

Key words: Hemolytic anemia, autoimmune hemolytic anemia, haptoglobin.

Recherche d'anticorps : présence d'IgG et complément.
On n'a pas trouvé de cause à cette anémie hémolytique auto-immune. La patiente a bien réagi aux stéroïdes. ☺

Date de réception : 22 avril 2003.

Date d'acceptation : 25 juillet 2003.

Mots clés : anémie hémolytique, anémie hémolytique auto-immune, haptoglobine.

Bibliographie

1. Ucar K. Clinical presentation and management of hemolytic anemias. *Oncology (Hunting)* 16 septembre 2002; 9 (Suppl 10) : 163-70.
2. Liesveld JL, Rowe JM, Litchman MA. Variability of the erythropoietic response in autoimmune hemolytic disease: Analysis of 109 cases. *Blood* 1987; 69 : 820.
3. Tabbara IA. Hemolytic anemias. Diagnosis and management. *Med Clin North Am* mai 1992; 76 (3) : 649-68.
4. Marchand A, Galen RS, Van Lente F. The predictive value of serum haptoglobin in hemolytic disease. *JAMA* 1980; 243 : 1909.
5. Petz LD. Treatment of autoimmune hemolytic anemias. *Curr Opin Hematol* novembre 2001; 8 (6) : 411-6.



FMOQ – Formation continue ORL et ophtalmologie

6 et 7 novembre 2003, Hôtel Delta Québec, à Québec
Renseignements : (514) 878-1911 ou 1 800 361-8499