

## Questions

### ITEM 209 : Anémie chez l'adulte et l'enfant

Sujet très classique, à connaître sur le bout des doigts et qui peut s'ouvrir sur différents dossiers (anémie par carence martiale, hémopathie maligne, psy...)

[2004 dossiers 5 et 9 - 2006 dossiers 2 et 8 - 2007 dossiers 2 et 4 - 2009 dossier 8 - 2010 dossiers 3 et 7 - 2011 dossier 6]

**QCM 1 : Quels sont les éléments du syndrome anémique ?**

- A. Pâleur
- B. Bradycardie
- C. Souffle diastolique éjectionnel
- D. Vertiges
- E. Céphalées

**QCM 2 : Quel est l'examen à faire en première intention devant une anémie microcytaire ?**

- A. Un dosage des réticulocytes
- B. Un dosage de la ferritinémie
- C. Un myélogramme
- D. Un bilan martial avec fer, CST, ferritine
- E. Un bilan prétransfusionnel

**QCM 3 : Quelles sont les propositions vraies ?**

- A. La présence de dacryocytes est évocatrice de myélofibrose
- B. Les corps de Heinz sont visibles chez les patients ayant un déficit en G6PD
- C. L'hématie normale est biconvexe
- D. L'anisocytose désigne la présence d'hématies de formes différentes
- E. La poïkilocytose désigne la présence d'hématies de formes différentes

**QCM 4 : Lesquelles de ces valeurs sont pathologiques ?**

- A. Hb = 11 g/dL chez un enfant de 1 an
- B. Hb = 11 g/dL chez un nouveau-né (2j)
- C. VGM = 80 fL chez un enfant de 6 ans
- D. VGM = 110 fL chez un adulte
- E. lymphocytes = 2,5 G/L chez un enfant de 3ans

**QCM 5 : Devant une anémie hémolytique du nouveau-né :**

- A. Vous évoquez une thalassémie
- B. Vous évoquez une drépanocytose
- C. Une origine allo-immune est la plus fréquente
- D. La présence d'un ictère est fréquente
- E. Vous évoquez en priorité une cause corpusculaire

**QCM 6 : Quelles sont les propositions vraies concernant l'anémie ferriprive ?**

- A. La principale forme du fer dans l'organisme est la ferritine (réserves)
- B. Une alimentation normale apporte environ 2 g de fer/j
- C. Une carence martiale entraîne des anomalies de la peau et des phanères
- D. Les besoins en fer sont accrus durant la grossesse et l'allaitement
- E. C'est la cause la plus fréquente d'anémie

**QCM 7 : Quelles sont les étiologies possibles de carence martiale ?**

- A. Une maladie de Crohn
- B. Un fibrome utérin
- C. Un défaut d'absorption par exemple post chirurgical
- D. Une maladie génétique de type Lasthénie de Ferjol
- E. Un cancer digestif

**QCM 8 : Quel critère doit être normalisé pour arrêter un traitement par fer ?**

- A. Hb
- B. Fer sérique
- C. CCMH
- D. Ferritine
- E. VGM

**QCM 9 : L'anémie de Biermer :**

- A. Est d'origine infectieuse
- B. Est d'origine auto-immune
- C. Atteint préférentiellement les hommes jeunes
- D. Correspond à une carence en vitamine B12 et en folates
- E. La biopsie gastrique retrouve une gastrite atrophique non spécifique

## Réponses

### QCM 1 : Quels sont les éléments du syndrome anémique ?

- A. Pâleur
- B. Bradycardie
- C. Souffle diastolique éjectionnel
- D. Vertiges
- E. Céphalées

Réponses exactes : A, D, E

✓ A retenir :

L'importance du syndrome anémique est en général liée à la rapidité d'installation de l'anémie (d'autant mieux toléré que l'anémie est chronique).

### QCM 2 : Quel est l'examen à faire en première intention devant une anémie microcytaire arégénérative ?

- A. Un dosage des réticulocytes
- B. Un dosage de la ferritinémie
- C. Un myélogramme
- D. Un bilan martial avec fer, CST, ferritine
- E. Un bilan prétransfusionnel

Réponses exactes : B, réponse C = 0

### QCM 3 : Quelles sont les propositions vraies ?

- A. La présence de dacryocytes est évocatrice de myélofibrose
- B. Les corps de Heinz sont visibles chez les patients ayant un déficit en G6PD
- C. L'hématie normale est biconvexe
- D. L'anisocytose désigne la présence d'hématies de formes différentes
- E. La poikilocytose désigne la présence d'hématies de formes différentes

Réponses exactes : A, B, E

✓ A retenir :

L'hématie normale est biconcave. Les schizocytes sont des fragments d'hématies, et sont visibles en cas d'hémolyse mécanique (MAT, valves cardiaque,...)

### QCM 4 : Lesquelles de ces valeurs sont pathologiques ?

- A. Hb = 11 g/dL chez un enfant de 1 an
- B. Hb = 11 g/dL chez un nouveau-né (2j)
- C. VGM = 80 fL chez un enfant de 6 ans
- D. VGM = 110 fL chez un adulte
- E. lymphocytes = 2,5 G/L chez un enfant de 3ans

Réponses exactes : B, D, E

✓ A retenir :

Essayez de mémoriser schématiquement l'évolution des normes de l'hémogramme avec l'âge. L'Hb normale à la naissance est de 14 g/dL, diminue ensuite avec un nadir de 11,5 g/dL à 6 mois puis remonte jusqu'aux valeurs des adultes.

### QCM 5 : Devant une anémie hémolytique du nouveau-né :

- A. Vous évoquez une thalassémie
- B. Vous évoquez une drépanocytose
- C. Une origine allo-immune est la plus fréquente
- D. La présence d'un ictère est fréquente
- E. Vous évoquez en priorité une cause corpusculaire

Réponses exactes : C, D

✓ A retenir :

Attention, en raison de la persistance d'hémoglobine fœtale pendant le premiers mois de vie, la thalassémie et la drépanocytose (anémies corpusculaires) ne sont révélés qu'à partir de 5-6 mois. Cela n'empêche pas de faire le dépistage prénatal, et le test à la naissance chez les enfants dont les parents sont porteurs et/ou malades.

L'anémie hémolytique par hémolyse sur discordance entre les groupes sanguins maternel et du nouveau-né est à évoquer en premier lieu.

**QCM 6 : Quelles sont les propositions vraies concernant l'anémie ferriprive ?**

- A. La principale forme du fer dans l'organisme est la ferritine (réserves)
- B. Une alimentation normale apporte environ 2 g de fer/j
- C. Une carence martiale entraîne des anomalies de la peau et des phanères
- D. Les besoins en fer sont accrus durant la grossesse et l'allaitement
- E. C'est la cause la plus fréquente d'anémie

Réponses exactes : C, D, E

✓ A retenir :

Le fer existe dans l'organisme essentiellement sous forme hémique, c'est à dire dans l'hémoglobine. L'alimentation apporte environ 2 mg, et les pertes sont également de 2 mg/j.

**QCM 7 : Quelles sont les étiologies possibles de carence martiale ?**

- A. Une maladie de Crohn
- B. Un fibrome utérin
- C. Un défaut d'absorption par exemple post chirurgical
- D. Une maladie génétique de type Lasthénie de Ferjol
- E. Un cancer digestif

Réponses exactes : A, B, C, E

✓ A retenir :

Les causes à évoquer en premier lieu sont digestives et gynécologiques. Le syndrome de Lasthénie de Ferjol est une pathologie psychiatrique qui désigne des saignées cachées : c'est un diagnostic d'élimination.

**QCM 8 : Quel critère doit être normalisé pour arrêter un traitement par fer ?**

- A. Hb
- B. Fer sérique
- C. CCMH
- D. Ferritine
- E. VGM

Réponse exacte : D

**QCM 9 : L'anémie de Biermer :**

- A. Est d'origine infectieuse
- B. Est d'origine auto-immune
- C. Atteint préférentiellement les hommes jeunes
- D. Correspond à une carence en vitamine B12 et en folates
- E. La biopsie gastrique retrouve une gastrite atrophique non spécifique

Réponses exactes : B, E

✓ A retenir :

La maladie de Biermer est à prédominance féminine, comme la plupart des maladies auto-immunes. Il s'agit d'une carence en vitamine B12 isolée, les folates étant normaux.

# ANEMIE CHEZ L'ADULTE ET L'ENFANT

- Argumenter les principales hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents.
- Argumenter l'attitude thérapeutique dans les anémies carencielles et planifier leur suivi.

Zéros		ORIENTATION DIAGNOSTIQUE DEVANT UNE ANEMIE		
<p>- VGM : macro ou microcytaire</p> <p>- Réticulocytes ++</p> <p>- Réticulocytes &lt; 150 000 = arégénérative → myélogramme</p> <p>- Anémie macrocytaire carencielle :</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>o Myélogramme : moelle riche, érythroblastes nombreux, mégalo blasts</li> <li>o Dosages : folates sériques et érythrocytaires, vitamine B<sub>12</sub></li> <li>o Etiologies : Biermer, malabsorption, dénutrition</li> </ul> <p>- Anémie hémolytique :</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>o Bilan : ↓ haptoglobine, ↑ réticulocytes, bilirubine, LDH</li> <li>o Frottis : schizocytes</li> <li>o Corpusculaire : sphérocytose héréditaire, déficits en G6PD et PK, hémoglobinopathies : thalassémie et drépanocytose</li> <li>o Extra-corpusculaire : auto-immune → Coombs +, mécanique (prothèse valvulaire, MAT), toxique</li> <li>o Hémolyse chronique : écho abdo à la recherche de lithiase biliaire</li> <li>o Ttt systématique par folates</li> </ul> <p>- Anémie microcytaire: carence martiale, thalassémie inflammation</p>	<p><b>1. Définition :</b></p> <p>- Taux d'hémoglobine inférieur à la normale : &lt; 13g/dL chez l'homme &lt; 12g/dL chez la femme &lt; 14g/dL chez le nouveau-né</p> <p><b>2. Diagnostic :</b></p>			
	<p><b>Anamnèse</b></p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Antécédents personnels médico-chirurgicaux</li> <li>- Antécédents familiaux de maladie constitutionnelle</li> <li>- <b>Prise de traitement</b> : anticoagulant, antiagrégant, AINS</li> <li>- Rapidité d'installation : notion d'hémodiagrammes antérieurs</li> <li>- Notion de voyage récent</li> <li>- <b>Saignement</b> : Digestif : méléna ou rectorragie Gynécologique : méno-métrorragies</li> <li>- Habitudes alimentaires : régime, végétarien...</li> <li>- Signes fonctionnels : Troubles du transit Douleurs osseuses <b>Douleurs lombaires</b> : hémolyse Anémie : Dyspnée d'effort puis de repos, fatigabilité accrue Palpitations</li> </ul>		
	<p><b>Examen physique</b></p>	<p><b>Syndrome anémique</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Pâleur</b> cutanéomuqueuse généralisée</li> <li>- <b>Asthénie</b></li> <li>- Vertiges, céphalées</li> <li>- Signes cardiaques : <b>tachycardie</b>, souffle systolique</li> </ul>	<p><b>Signes de gravité</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Dépendent de l'intensité de l'anémie et de la rapidité d'installation</li> <li>- Dyspnée au moindre effort, œdèmes</li> <li>- Confusion, coma</li> <li>- Décompensation d'une comorbidité : angor, insuffisance cardiaque...</li> </ul>	
		<p><b>Etiologie</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Température</b></li> <li>- Carence en B<sub>12</sub> : Muqueux : glossite de Hunter Neurologique : sclérose combinée de la moelle</li> <li>- Syndrome de <b>carence martiale</b> : atrophie des phanères</li> <li>- <b>Ictère</b> paille : anémie hémolytique</li> <li>- Signes de cirrhose</li> <li>- Signes d'insuffisance rénale</li> <li>- Signes de dysthyroïdie</li> <li>- Adénopathie, <b>splénomégalie</b> : hémopathie maligne</li> <li>- Syndrome hémorragique : insuffisance médullaire</li> </ul>		
<p><b>Paraclinique</b></p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Diagnostic positif : <b>NFS</b>-plaquettes et <b>réticulocytes</b></li> <li>- Etiologique : cf. ci-dessous</li> <li>- Préthérapeutique : <b>bilan pré-transfusionnel</b> : groupage ABO-rhésus-RAI</li> </ul>			
	<p><b>3. Orientation diagnostique :</b></p>			
	<pre> graph TD     A[Anémie microcytaire : VGM &lt; 80fL] --&gt; B[Bilan martial : ferritine seule en première intention Bilan inflammatoire : CRP, fibrinogène, orosomucoïde]     B --&gt; C[Ferritine abaissée]     B --&gt; D[Ferritine normale ou augmentée]     C --&gt; E[Anémie par carence martiale]     D --&gt; F[CRP]     F --&gt; G[Elevée]     F --&gt; H[Normale]     G --&gt; I[Suspicion de carence martiale]     G --&gt; J[Anémie inflammatoire]     I --&gt; K[Fer sérique Transferrine Calcul du coefficient de saturation de la transferrine]     K --&gt; L[Normal]     K --&gt; M[Bas]     L --&gt; N[Anémie inflammatoire]     M --&gt; O[Anémie mixte]     H --&gt; P[Electrophorèse de l'hémoglobine]     P --&gt; Q[Thalassémie]     P --&gt; R[Myélogramme]     P --&gt; S[Plombémie]     P --&gt; T[B6]     R --&gt; U[Anémie sidéroblastique]     S --&gt; V[Saturnisme]     T --&gt; W[Carence en B6 (rare)]   </pre>		<p>Eliminer une fausse anémie :</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Hypersplénisme</li> <li>- Dysglobulinémie</li> <li>- Apports parentéraux</li> <li>- Grossesse</li> <li>- Insuffisance cardiaque</li> </ul>	

**Coefficient de saturation de la transferrine :**

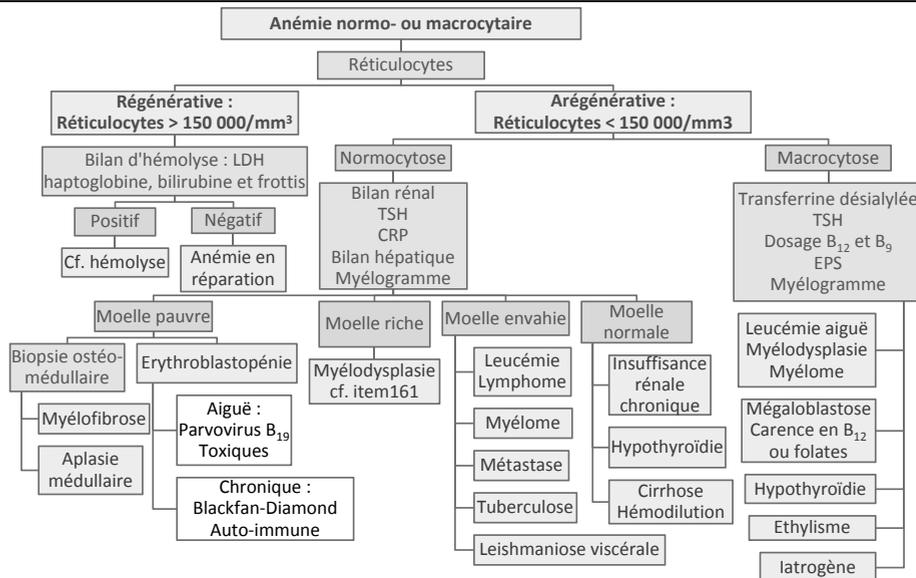
$$\frac{\text{Fer sérique} \times 100}{25 \times \text{Transferrine}}$$

**Calcul du VGM :**

$$\frac{\text{Hématocrite} \times 10}{\text{Globules rouges}}$$

**Myélofibrose :**

- Myélogramme inaspirable
- Frottis :
  - o Erythro-myélémie
  - o Dacryocytes : hématies en larmes
- Splénomégalie



**ANEMIES CARENTIELLES**

**1. Anémie ferriprive :**

<b>Physiologie</b>	- 80% de fer hémérique dans l'organisme : Hb, Mb, enzymes - 20% de réserve : ferritine et hémosidérine - Transport plasmatique par la transferrine - Absorption digestive (diminuée par le thé) – excrétion fécale (+ menstruations)	
<b>Clinique</b>	- Syndrome anémique : cf. ci-dessus - <b>Syndrôme carentiel</b> : Ongles mous, cheveux cassants Peau sèche, glossite, œsophagite, épigastrite Dysphagie par anneau œsophagien (sd Plummer-Vinson)	
<b>Paraclinique</b>	<b>Biologie</b>	- Anémie microcytaire, hypochrome et arégénérative - Thrombocytose fréquente - <b>Bilan martial</b> : Fer sérique et <b>ferritinémie diminués</b> Transferrine et capacité totale de fixation élevées
	<b>Autres</b>	- Hommes : <b>EOGD + coloscopie totale</b> - Femmes : <b>examen gynécologique</b> puis exploration digestive
<b>Etiologies</b>	<b>Pertes excessives</b>	- <b>Digestive</b> : 1 <sup>ière</sup> cause chez l'homme - <b>Gynécologique</b> : 1 <sup>ière</sup> cause chez la femme - Autres : psychiatrique (syndrome de Lathénie de Ferjol), hémolyse chronique, prélèvements répétés, dialyse...
	<b>Absorption diminuée</b>	- Gastrique : gastrite atrophique, gastrectomie - Intestinales : Maladie coeliaque et court-circuit duodéno-jéjunal - Autres : <b>syndrome des buveurs de thé et géophagie</b>
	<b>Besoins augmentés</b>	- Nourrissons, croissance - Grossesses rapprochées
<b>Traitement</b>	- Traitement étiologique - <b>Supplémentation martiale</b> : 150-300mg/j pendant 4-6 mois - Patient prévenu de la coloration noire des selles et des effets digestifs - Contrôle par dosage de la <b>ferritine</b> jusqu'à normalisation	

**2. Anémie par carence en folates :**

<b>Pathogénie</b>	- <b>Anémie centrale</b> par défaut de synthèse d'ADN - Cause fréquente pendant la grossesse (besoins multipliés par 2)
<b>Clinique</b>	- Syndrome anémique - Signes digestifs : diarrhée, douleurs abdominales
<b>Paraclinique</b>	- Anémie macrocytaire - <b>Folates sériques bas</b> - Myélogramme : moelle riche, <b>mégalo-blastose</b>
<b>Etiologies</b>	- Baisse des apports : OH, nutrition parentérale, dénutrition Alimentation exclusivement cuite, sans légumes crus - Besoins accrus : grossesse, croissance, anémie hémolytique chronique - Malabsorption : <b>maladie coeliaque</b> , maladie de Crohn, insuffisance pancréatique - Iatrogène : méthotrexate, cotrimoxazole - Bactrim®, Sulfamides
<b>Traitement</b>	- Traitement étiologique avant tout - Supplémentation en acide folique

**Vidéo-capsule endoscopique :**

- Examen de 1<sup>ière</sup> intention pour explorer le grêle
- A réaliser devant une anémie par carence martiale et une EOGD et coloscopie normales
- CI : sténose digestive → rechercher un syndrome de Koenig ou un obstructif à l'interrogatoire

<p>Maladie de Biermer</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Auto-immune</li> <li>- Diminution de la synthèse du FI</li> <li>- Femme &gt; 60 ans</li> <li>- Terrain auto-immun (vitiligo++)</li> <li>- Diagnostic : <ul style="list-style-type: none"> <li>o Ac anti-FI</li> <li>o Ac anti-cellules pariétales</li> <li>o Achlorhydrie histamino-résistante</li> <li>o Gastrinémie élevée</li> </ul> </li> <li>- 2<sup>ème</sup> intention : <ul style="list-style-type: none"> <li>o EOGD + biopsies</li> </ul> </li> <li>- Régression de l'anémie sous traitement</li> <li>- Persistance des lésions neurologiques</li> <li>- Risque de cancer gastrique : EOGD tous les 3 ans</li> </ul>	<b>3. Anémie par carence en B<sub>12</sub> :</b>	
	<b>Pathogénie</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Anémie centrale</b> par défaut de synthèse d'ADN</li> <li>- La vitamine B<sub>12</sub> se fixe au <b>Facteur Intrinsicèque</b> synthétisé par l'estomac</li> <li>- L'absorption se fait au niveau de l'iléon</li> </ul>
	<b>Clinique</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Syndrome anémique</li> <li>- <b>Atteinte des tissus à renouvellement rapide</b> : <ul style="list-style-type: none"> <li>Glossite de Hunter : Langue lisse et décapillée</li> <li>Plaques érythémateuses saillantes</li> <li>Troubles sensitifs aux mets chauds et épicés</li> </ul> </li> <li>- Signes digestifs : diarrhée, douleurs abdominales, constipation</li> <li>- Signes cutanés : Peau sèche et squameuse <ul style="list-style-type: none"> <li>Hyperpigmentation palmo-plantaire</li> <li>Ictère</li> </ul> </li> <li>- Neurologique : Sclérose combinée de la moelle <ul style="list-style-type: none"> <li>Tableau de démence</li> </ul> </li> </ul>
	<b>Biologie</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- NFS : anémie macrocytaire arégénérative</li> <li>- Frottis : PNN hyper-segmentés</li> <li>- Hémolyse intra-médullaire : élévation de la bilirubine et des LDH <ul style="list-style-type: none"> <li>Baisse de l'haptoglobine</li> <li>Réticulocytes faibles</li> </ul> </li> <li>- <b>Vitamine B<sub>12</sub> basse</b></li> <li>- Myélogramme : moelle riche, bleutée, <b>mégaloblastose</b> (asynchronisme)</li> </ul>
	<b>Etiologie</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Malabsorption : Maladie de Biermer <ul style="list-style-type: none"> <li>Gastrectomie, pullulation bactérienne</li> </ul> </li> <li>- Baisse des apports : végétaliens stricts</li> </ul>
<b>Traitement</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- B<sub>12</sub> IM tous les jours pendant 10 jours (le myélogramme se normalise en 48h)</li> <li>- B<sub>12</sub> IM tous les mois : à vie</li> </ul>	

## ANEMIES HEMOLYTIQUES CORPUSCULAIRES

### 1. Déficients enzymatiques :

<p><b>Tableaux hémolytiques :</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Hémolyse aiguë <ul style="list-style-type: none"> <li>o Douleur lombaire ou abdominale</li> <li>o Choc</li> <li>o Hémoglobinurie</li> </ul> </li> <li>- Hémolyse chronique <ul style="list-style-type: none"> <li>o Ictère « paille »</li> <li>o Pâleur</li> <li>o Splénomégalie</li> </ul> </li> </ul>	<b>G6PD</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Récessif lié à l'X : atteint les hommes</li> <li>- <b>Facteurs déclenchants</b> : fèves, infections, sulfamides...</li> <li>- Diagnostic positif : dosage de la G6PD</li> <li>- Anémie résolutive en quelques jours</li> <li>- <b>Traitement préventif</b> : liste de médicaments à éviter</li> </ul>
	<b>Pyruvate Kinase</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Autosomique récessif</li> <li>- Dosage de la PK abaissé</li> </ul>

### 2. Sphérocytose héréditaire : maladie de Minkowski-Chauffard :

<p><b>Témoins biologiques de l'hémolyse :</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Bilirubine libre augmentée</li> <li>- LDH augmentés</li> <li>- Fer sérique élevé</li> <li>- Haptoglobine effondrée</li> </ul>	<b>Définition</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Anémie hémolytique chronique avec évolution par poussée</li> <li>- Transmission autosomique dominante</li> <li>- Cause d'anémie hémolytique la plus fréquente</li> </ul>
	<b>Clinique</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Subictère</li> <li>- <b>Splénomégalie</b></li> </ul>
	<b>Paraclinique</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Frottis : <b>sphérocytes</b></li> <li>- Hémolyse accrue en milieu hypotonique</li> <li>- Test de référence : déformabilité des globules rouges à l'<b>ektacytomètre</b></li> </ul>
	<b>Traitement</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Splénectomie</b> si poussées fréquentes ou invalidantes</li> </ul>

### 3. Hémoglobinurie paroxystique nocturne :

<p><b>Fièvre + hémolyse</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Goutte épaisse</li> <li>- Test de Coombs</li> <li>- Hémocultures</li> </ul>	<b>Généralités</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Seule anémie hémolytique corpusculaire acquise</li> <li>- Lyse des hématies accrue en milieu acide (la nuit)</li> </ul>
	<b>Diagnostic</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Anémie hémolytique <b>prédominant la nuit</b></li> <li>- <b>Thromboses</b> veineuses</li> <li>- Aplasie médullaire</li> <li>- <b>Urines porto le matin</b></li> <li>- Immunophénotypage des globules rouges : défaut CD<sub>55</sub> et CD<sub>59</sub></li> </ul>

### 4. Hémoglobinopathies :

<b>Thalassémies</b>	<b>Généralités</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Autosomique récessif</li> <li>- Déficit quantitatif et qualitatif de l'hémoglobine</li> <li>- <b>α-thalassémie et β-thalassémie</b> ; formes <b>majeures et mineures</b></li> </ul>
	<b>Diagnostic</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Anémie microcytaire régénérative</li> <li>- <b>Electrophorèse de l'Hb</b></li> </ul>
	<b>Evolution</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Formes majeures : décès si absence de transfusion</li> <li>- Déformations osseuses par stimulation de l'érythropoïèse</li> <li>- Hémochromatose secondaire (transfusions)</li> </ul>
	<b>Conduite à tenir</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Programme transfusionnel + chélation du fer</li> <li>- Guérison par allogreffe</li> <li>- Conseil génétique, enquête familiale</li> </ul>

<p><b>Facteurs favorisants les crises vaso-occlusives :</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Fièvre, infections</li> <li>- Froid</li> <li>- Variation de T°C (climatisation)</li> <li>- Hypoxie (altitude)</li> <li>- Acidose</li> </ul>	<table border="1"> <tr> <td rowspan="4" style="writing-mode: vertical-rl; transform: rotate(180deg);"><b>Drépanocytose</b></td> <td><b>Généralités</b></td> <td>- Maladie héréditaire la plus fréquente, chez les noirs +++ - Autosomique récessif - Synthèse d'une hémoglobine anormale HbS - Polymérisation de l'Hb désoxygénée avec formation de drépanocytes</td> </tr> <tr> <td><b>Diagnostic</b></td> <td>- Clinique : syndrome anémique, splénomégalie - Frottis : <b>drépanocytes</b> - Electrophorèse : <b>HbS &gt; 50%</b></td> </tr> <tr> <td><b>Bilan initial</b></td> <td>- Recherche d'un déficit en G6PD ou pyruvate kinase associé - Bilan pré-transfusionnel : groupage ABO-rhésus-RAI - Bilan hépatique, rénal et bilan phosphocalcique - Sérologie VHB, VHC, VIH (avec accord), CMV, HTLV, parvovirus B<sub>19</sub> - Pas de dosage de l'haptoglobine : toujours effondrée (hémolyse chronique) - Radiographies : thorax, hanches - Echographie abdominale - ECG et échographie cardiaque, EFR</td> </tr> <tr> <td><b>Complications</b></td> <td>- Rhumatologique : <b>Crise vaso-occlusive</b> : douleurs articulaires intenses <b>Ostéonécrose aseptique</b> - Splénique : Séquestration splénique : Perte ≥ 2g/dL d'Hb Augmentation de la rate ≥ 2cm <b>Asplénisme</b> - Priapisme - Crises anémiques - <b>Infections</b> : Germes encapsulés <b>Ostéomyélite à salmonelles</b> (translocation digestive) - <b>Accident vasculaire cérébral</b> - Retard de croissance - Ulcères cutanés - Cardiaque : cardiopathie dilatée, <b>HTAP</b> - Syndrome thoracique aigu : Infiltrat radiologique pulmonaire + tout nouveau symptôme respiratoire - Lithiases biliaires - <b>Insuffisance rénale chronique</b> - <b>Hémochromatose post-transfusionnelle</b></td> </tr> <tr> <td></td> <td><b>Crises hyperalgiques</b></td> <td>- Hospitalisation - Eviction du facteur déclenchant - <b>Réchauffement</b> - Antalgiques de palier adapté, titration morphinique si échec - <b>Hydratation importante</b> +/- transfusion - <b>Oxygénothérapie</b></td> </tr> </table>		<b>Drépanocytose</b>	<b>Généralités</b>	- Maladie héréditaire la plus fréquente, chez les noirs +++ - Autosomique récessif - Synthèse d'une hémoglobine anormale HbS - Polymérisation de l'Hb désoxygénée avec formation de drépanocytes	<b>Diagnostic</b>	- Clinique : syndrome anémique, splénomégalie - Frottis : <b>drépanocytes</b> - Electrophorèse : <b>HbS &gt; 50%</b>	<b>Bilan initial</b>	- Recherche d'un déficit en G6PD ou pyruvate kinase associé - Bilan pré-transfusionnel : groupage ABO-rhésus-RAI - Bilan hépatique, rénal et bilan phosphocalcique - Sérologie VHB, VHC, VIH (avec accord), CMV, HTLV, parvovirus B <sub>19</sub> - Pas de dosage de l'haptoglobine : toujours effondrée (hémolyse chronique) - Radiographies : thorax, hanches - Echographie abdominale - ECG et échographie cardiaque, EFR	<b>Complications</b>	- Rhumatologique : <b>Crise vaso-occlusive</b> : douleurs articulaires intenses <b>Ostéonécrose aseptique</b> - Splénique : Séquestration splénique : Perte ≥ 2g/dL d'Hb Augmentation de la rate ≥ 2cm <b>Asplénisme</b> - Priapisme - Crises anémiques - <b>Infections</b> : Germes encapsulés <b>Ostéomyélite à salmonelles</b> (translocation digestive) - <b>Accident vasculaire cérébral</b> - Retard de croissance - Ulcères cutanés - Cardiaque : cardiopathie dilatée, <b>HTAP</b> - Syndrome thoracique aigu : Infiltrat radiologique pulmonaire + tout nouveau symptôme respiratoire - Lithiases biliaires - <b>Insuffisance rénale chronique</b> - <b>Hémochromatose post-transfusionnelle</b>		<b>Crises hyperalgiques</b>	- Hospitalisation - Eviction du facteur déclenchant - <b>Réchauffement</b> - Antalgiques de palier adapté, titration morphinique si échec - <b>Hydratation importante</b> +/- transfusion - <b>Oxygénothérapie</b>
<b>Drépanocytose</b>	<b>Généralités</b>	- Maladie héréditaire la plus fréquente, chez les noirs +++ - Autosomique récessif - Synthèse d'une hémoglobine anormale HbS - Polymérisation de l'Hb désoxygénée avec formation de drépanocytes												
	<b>Diagnostic</b>	- Clinique : syndrome anémique, splénomégalie - Frottis : <b>drépanocytes</b> - Electrophorèse : <b>HbS &gt; 50%</b>												
	<b>Bilan initial</b>	- Recherche d'un déficit en G6PD ou pyruvate kinase associé - Bilan pré-transfusionnel : groupage ABO-rhésus-RAI - Bilan hépatique, rénal et bilan phosphocalcique - Sérologie VHB, VHC, VIH (avec accord), CMV, HTLV, parvovirus B <sub>19</sub> - Pas de dosage de l'haptoglobine : toujours effondrée (hémolyse chronique) - Radiographies : thorax, hanches - Echographie abdominale - ECG et échographie cardiaque, EFR												
	<b>Complications</b>	- Rhumatologique : <b>Crise vaso-occlusive</b> : douleurs articulaires intenses <b>Ostéonécrose aseptique</b> - Splénique : Séquestration splénique : Perte ≥ 2g/dL d'Hb Augmentation de la rate ≥ 2cm <b>Asplénisme</b> - Priapisme - Crises anémiques - <b>Infections</b> : Germes encapsulés <b>Ostéomyélite à salmonelles</b> (translocation digestive) - <b>Accident vasculaire cérébral</b> - Retard de croissance - Ulcères cutanés - Cardiaque : cardiopathie dilatée, <b>HTAP</b> - Syndrome thoracique aigu : Infiltrat radiologique pulmonaire + tout nouveau symptôme respiratoire - Lithiases biliaires - <b>Insuffisance rénale chronique</b> - <b>Hémochromatose post-transfusionnelle</b>												
	<b>Crises hyperalgiques</b>	- Hospitalisation - Eviction du facteur déclenchant - <b>Réchauffement</b> - Antalgiques de palier adapté, titration morphinique si échec - <b>Hydratation importante</b> +/- transfusion - <b>Oxygénothérapie</b>												
<p><b>Douleur abdominale aiguë</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Crise vaso-occlusive</li> <li>- Pyélonéphrite aiguë</li> <li>- Iléus réflexe</li> <li>- Séquestration splénique</li> <li>- Ulcère gastro-duodénal</li> <li>- Pancréatite aiguë</li> <li>- Infections</li> </ul>														
<p><b>Contre-indications médicamenteuses</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Corticoïdes : déclenchent les CVO</li> <li>- AINS : néphrotoxique</li> <li>- Benzodiazépines : dépression respiratoire</li> <li>- Diurétiques : CVO</li> </ul>														
<p><b>Etiologies des anémies hémolytiques peu régénératives :</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Carence martiale</li> <li>- Carence en folates</li> <li>- Syndrome inflammatoire ou infection</li> <li>- Insuffisance rénale</li> </ul>														
<b>ANEMIES HEMOLYTIQUES EXTRA-CORPUSCULAIRES</b>														
<b>1. Anémies hémolytiques auto-immunes et allo-immunes :</b>														
<b>Diagnostic</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Anémie normo- ou macrocytaire (réticulocytose) régénérative</li> <li>- Hémolytique : Ictère avec urines foncées Hyperbilirubinémie à bilirubine libre Élévation des LDH et baisse de l'haptoglobine</li> <li>- Auto-immune : test de Coombs direct positif</li> </ul>													
<b>Formes cliniques</b>	<b>Anticorps chauds (IgG)</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Hémopathies lymphoïdes : lymphome, LLC</li> <li>- Lupus</li> <li>- Infections virales</li> </ul>												
	<b>Anticorps froids (IgM)</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Chronique : Maladie chronique des agglutinines froides</li> <li>- Aiguës : Infections bactériennes : mycoplasme Infections virales : CMV, MNI, VIH</li> </ul>												
	<b>Anémie allo-immune</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Post-transfusionnelle</li> <li>- Maladie hémolytique du nouveau-né</li> </ul>												
<b>Prise en charge</b>	<b>Symptomatique</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Transfusion seulement en cas d'urgence</li> <li>- Hématies transfusées rapidement détruites</li> </ul>												
	<b>Spécifique</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Corticothérapie à forte dose avec décroissance progressive</li> <li>- Supplémentation en folates</li> </ul>												
	<b>Etiologique</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- En fonction de l'étiologie retrouvée</li> </ul>												
<b>2. Anémie hémolytiques extra-corporelles non auto-immunes :</b>														
<b>Toxique</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Métaux lourds</li> <li>- Venins, champignons</li> </ul>													
<b>Immuno-allergique</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Médicamenteuses, rares</li> </ul>													
<b>Infectieuse</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Bactérienne : hémolyse induite par les toxines : <i>Clostridium prefringens</i></li> <li>- Parasitaire : <b>paludisme</b></li> </ul>													
<b>Mécanique</b> Schizocytes au frottis	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Cardio-vasculaires : Prothèse valvulaire mécanique Circulation extracorporelle</li> <li>- Microangiopathie thrombotique : SHU, PTT</li> </ul>													