

# Hémolyse & Anémies hémolytiques congénitales

Pr. Talbi: [faiza.talbi@yahoo.fr](mailto:faiza.talbi@yahoo.fr)

Pr. Aboura: [chaboura@hotmail.com](mailto:chaboura@hotmail.com)

Dr. Abadi: [Moh.rafik2004@gmail.com](mailto:Moh.rafik2004@gmail.com)

Dr. Metidji : [leilametidji@gmail.com](mailto:leilametidji@gmail.com)

Dr. Abderrahim: [abder-imane@hotmail.com](mailto:abder-imane@hotmail.com)

**AVRIL 2020**

# Hémolyse physiologique:

- Destruction des globules rouges (GR) arrivés au terme de leur vie circulatoire de **120 jours**
- Associée à la **libération** puis au **catabolisme de l'hémoglobine**
- Les GR vieillissent disparaissent du torrent circulatoire :
  - *Majoritairement* par un **mécanisme intra tissulaire** (*phagocytose*: **85%**)
  - *Minoritairement* par **hémolyse intra vasculaire** (*torrent circulatoire*: **15%**)

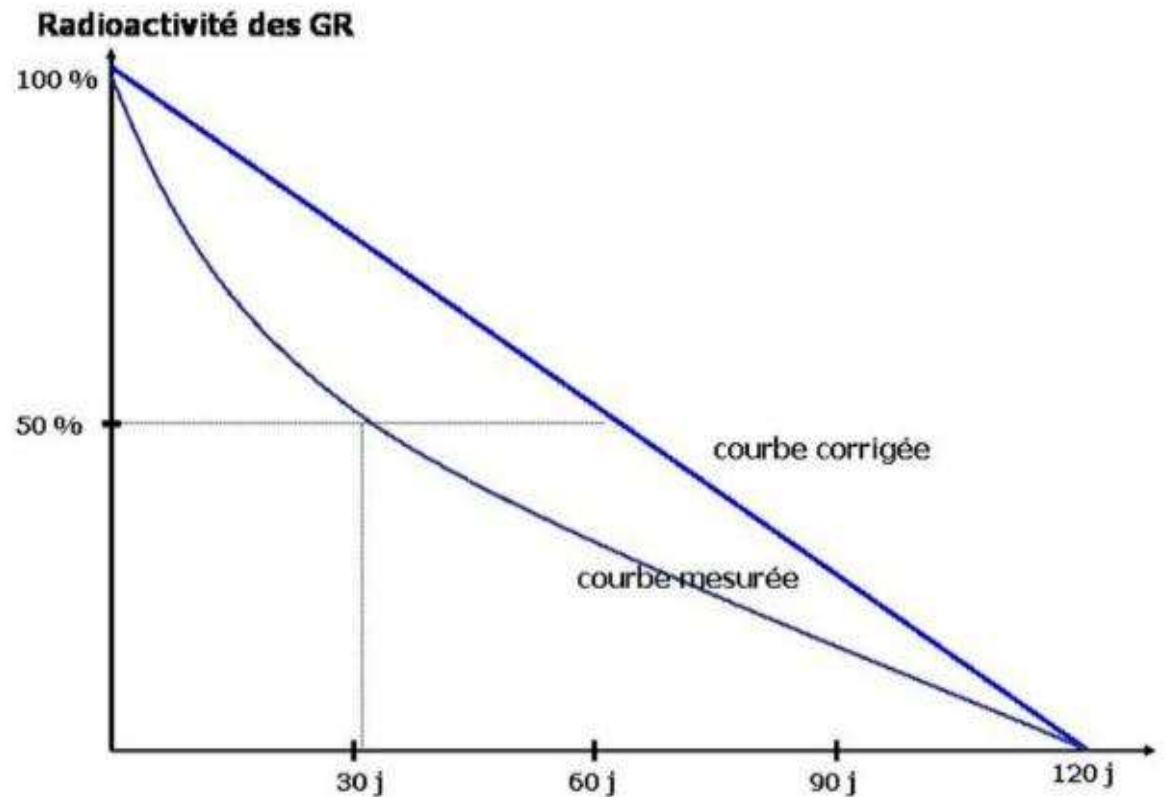
# Durée de vie des Globules rouges

## 1. Méthode isotopique avec production d'hématies jeunes radio marquées

**Par exemple :** le  $^{59}\text{Fe}$  est injecté par voie IV : il disparaît rapidement du sang ( $1/2$  vie = 90'), capté rapidement par les érythroblastes (radioactivité médullaire maximale après 2-4 j). Après 5j la radioactivité réapparaît dans le sang (= GR avec Hb marquée au  $^{59}\text{Fe}$ ) et persiste environ 100 - 120j, puis disparaît.

## 2. Marquage isotopique des GR circulants

Un volume de sang est incubé avec un sel de chrome radioactif qui se fixe à l'Hb. Après lavage on réinjecte les GR marqués (qui se mélangent aux autres GR). On mesure régulièrement la radioactivité d'un aliquot sanguin (diminue progressivement et disparaît vers 120j). Par rapport à la technique au radiofer, on marque ici les GR circulants de tous âges.



**A retenir :** selon les méthodes de mesure, la vie du GR varie entre 115 et 125 j (m = 120 j).

# Vieillissement des globules rouges

## *Diminution progressive de l'activité des enzymes*

- Diminution la protection de la membrane et l'Hb contre l'oxydation irréversible  $\Rightarrow$  HB oxydée (corps de Heinz) facilement phagocyter par les macrophages de la rate

## *conséquences:*

- Baisse du volume globulaire.
- Diminution ATP et glutathion réduit.
- $\downarrow$ Na<sup>+</sup>,  $\downarrow$ K<sup>+</sup> &  $\downarrow$ Ca<sup>+2</sup> intracellulaire.
- Formation de méthémoglobine.
- Aboutissent à un gonflement cellulaire: hémolyse dans SRE

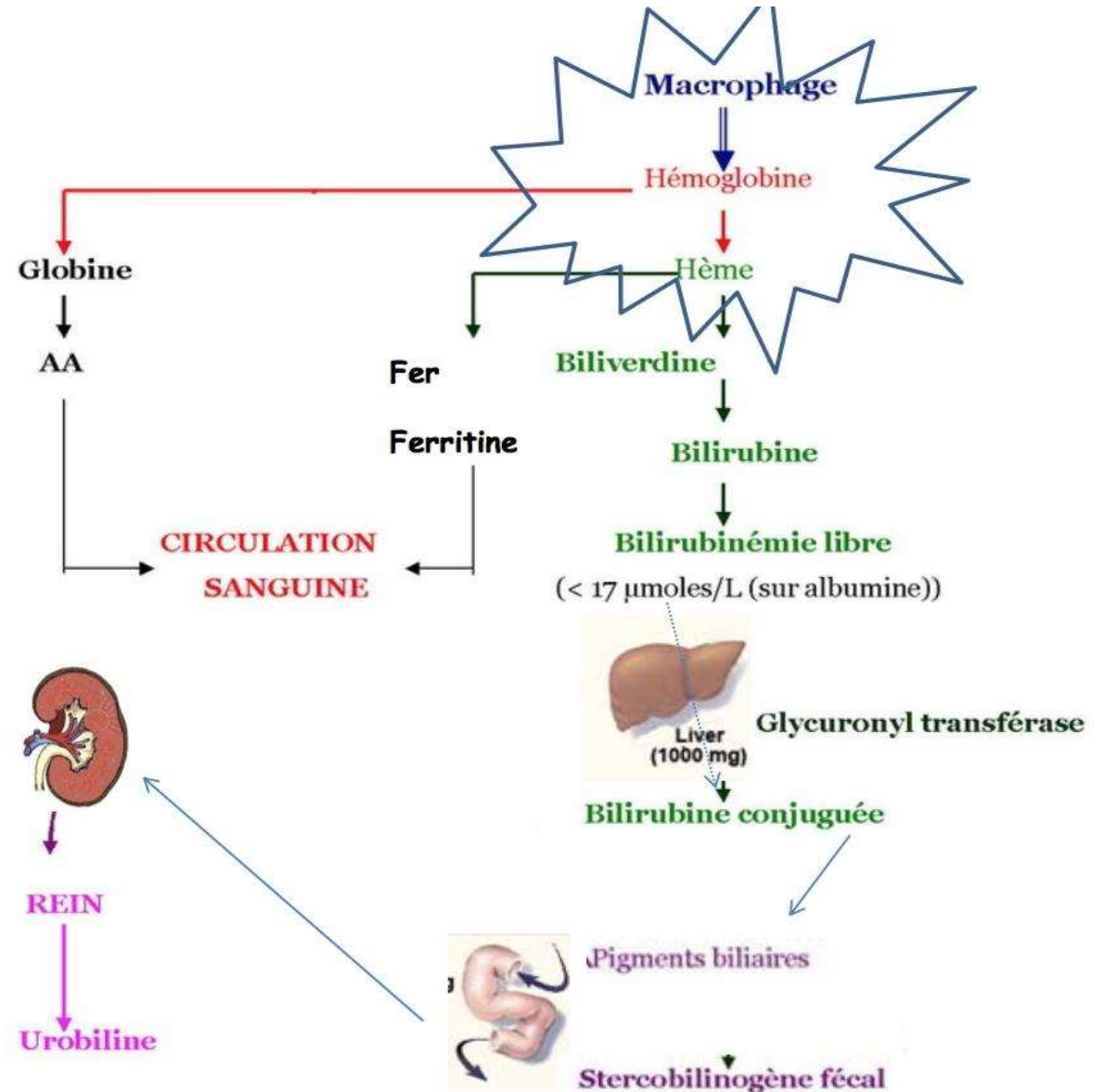
# Hémolyse physiologique

Lieu de destruction physiologique (SRE)

- Mo: 50%
- Rate: 25%
- Foie: 25%

Hème  $\Rightarrow$  *bilirubine + Fer*

Globine  $\Rightarrow$  *acides aminés*



# Hyper hémolyse:

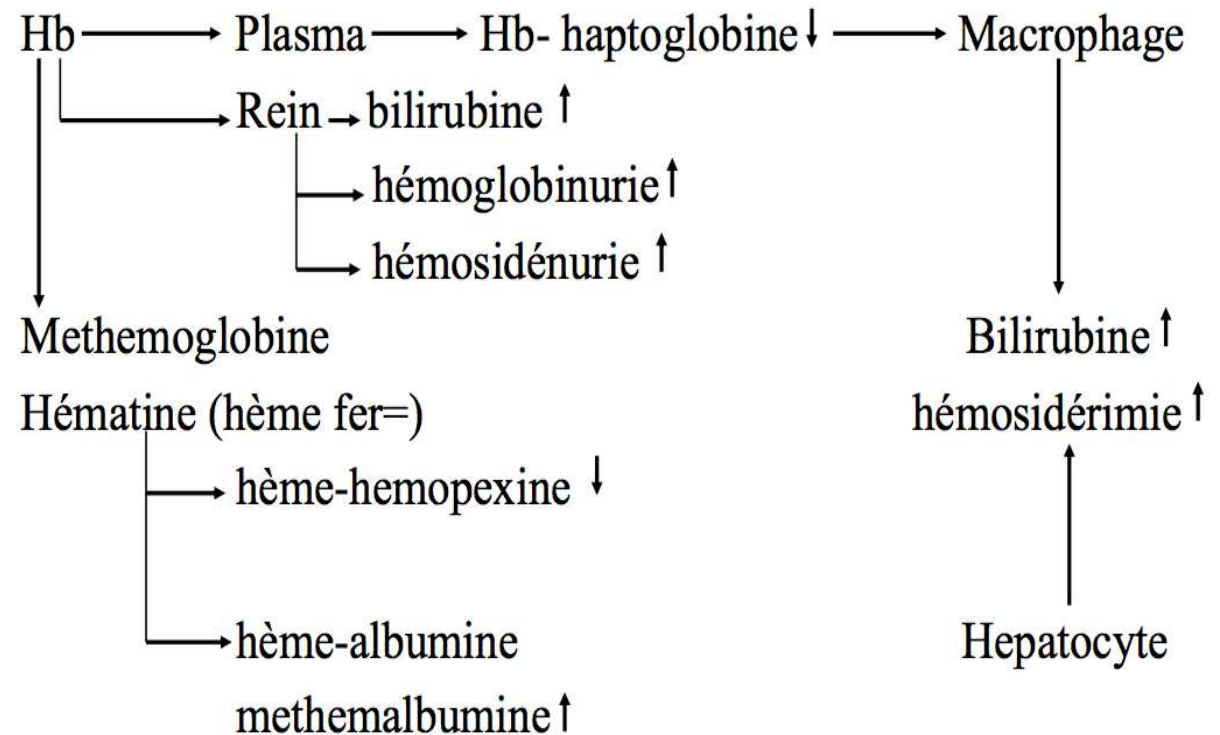
## Diminution de la durée de vie des GR

### *Sièges:*

- Intravasculaire
- Tissulaire

### *Causes:*

- corpusculaire
- extra corpusculaire



**Hyperhémolyse intra-vasculaire**

## Tableau d'hémolyse chronique: *Intratissulaire*

### **Clinique:** triade de l'hémolyse chronique

- PCM
- Ictère
- SPMG

### **Biologie:** Anémie régénérative

- Hb  $\leq$  10 g/dl
- VGM  $\geq$  100 fl (NI 80-95fl)
- GB NI ou  $\square$ : hyperleucocytose d'entraînement
- Plaq: NI ou  $\square$
- Rétic:  $\geq$  120000 elt/mm<sup>3</sup>

### **Signes d'hémolyse:**

- FS: myélémie modérée + erythroblastose
- Bili totale  $\square$ / Bili indirecte  $\square$
- Hémosiderémie  $\square$

## Tableau d'hémolyse aiguë: *intravasculaire*

### **Clinique:** hémolyse intra-vasculaire (état de choc)

- PCM +++
- Tacchycardie
- Pouls filant
- Hypotension
- Oligurie avec urines rouge porto ou hémoglobinurie
- Insuffisance rénale

### **Biologie :**

- Hémoglobinémie  $\square$
- Anémie sévère (arégénérative au début)
- Haptoglobine  $\square$
- Taux bilirubine libre
- Hémoglobinurie + Hémosidénurie  $\square$

# Biologie de l'hyperhémolyse

	Intra-tissulaire	Intravasculaire Aigue+++
<b>Anémie</b>	Régénérative	24 à 48h arégénérative
<b>Haptoglobine</b>	Basse < 0.5 g/l chronique effondrée	Effondrée < 0.1
<b>Bilirubine libre</b>	Elevée +++rapidement	Normale élevée+ secondairement
<b>Hémoglobininémie</b>	0	+ à +++
<b>Hémoglobininurie</b>	0	+ à +++



# Hyper hémolyse



```
graph TD; A[Hyper hémolyse] --> B["Causes corpusculaires (congénitales)"]; A --> C["Causes extra corpusculaires (acquises)"];
```

## **Causes corpusculaires** **(congénitales)**

Anomalie de l'hémoglobuline  
Anomalie de membrane  
Anomalie des enzymes

## **Causes extra corpusculaires** **(acquises)**

Immunologique (AHAI)  
Infectieuse  
Toxique  
Mécanique

# Anémie hémolytique constitutionnelles

## I. Anomalies de structure de la globine

- Quantitative: syndrome thalassémique
- Qualitative: syndrome drépanocytaire

## II. Anomalie de la membrane du GR (Sphérocytose)

## III. Anomalie enzymatique du GR (déficit en G6PD)

