



# SYNDROME HEMOLYTIQUE

---

Cours d'Hématologie - 3ème Année  
Faculté de Médecine et de  
Pharmacie Casablanca

Année Universitaire 2014-2015

**A. Quessar**

# DEFINITION

---

- Le syndrome hémolytique réuni des signes cliniques et biologiques correspondant à une ↓ durée de vie des GR circulants par destruction prématurée

- **Hémolyse intra-tissulaire**

Destruction des GR dans système mono-phagocytaire  
(Rate, Foie, Moelle osseuse)

- **Hémolyse intra-vasculaire**

Destruction GR dans  
Système vasculaire

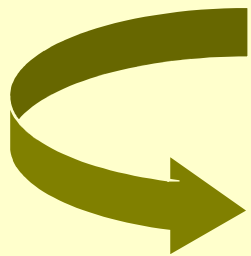
---

# HEMOLYSE INTRA-TISSULAIRE

---

## Rappel Physiologique

- La plasticité des GR est conditionnée par
  - La forme du GR ( disque biconcave)
  - Qualité de la membrane et du cytosquelette
  - Caractère malléable de l' Hb
  - Fourniture énergétique (enzymes)



Passage à travers la micro-circulation,  
« système de filtres »

---

# SYNDROME HEMOLYTIQUE

## PLAN

### I- DEFINITION

### II- HEMOLYSE INTRA-TISSULAIRE

Rappel

Pathogénie

Physiopathologie

Signes cliniques

Signes physiques

### III- HEMOLYSE INTRA- VASCULAIRE

Pathogénie

Physiopathologie

Signes cliniques

Signes physiques

### IV- ETIOLOGIES

---

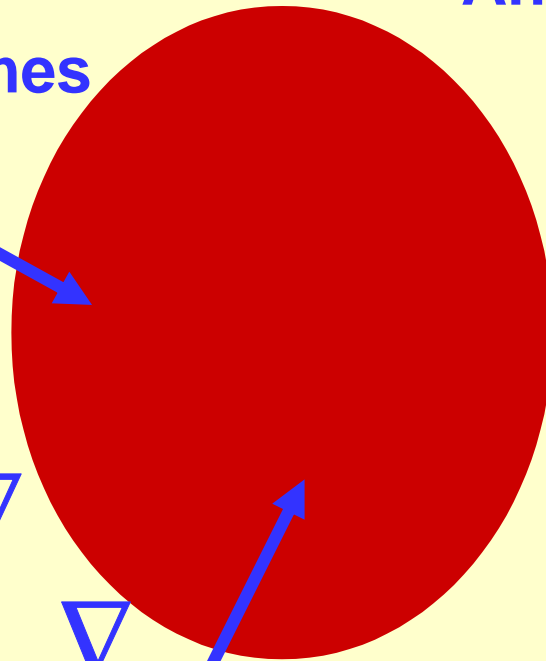
**Anomalie des enzymes**

**Anomalie de la membrane**

**Anomalie acquise**

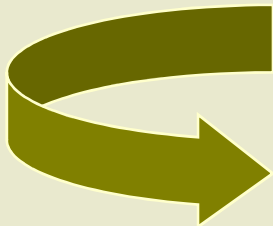
**Anomalie de l' hémoglobine**

---



# Pathogénie

- **Rétention des GR au niveau des microfiltres de la micro-circulation**
  - Perte de la plasticité du GR → Rigidité
  - Reconnaissance d'une lésion de la membrane par un anticorps, complément, antigène.....

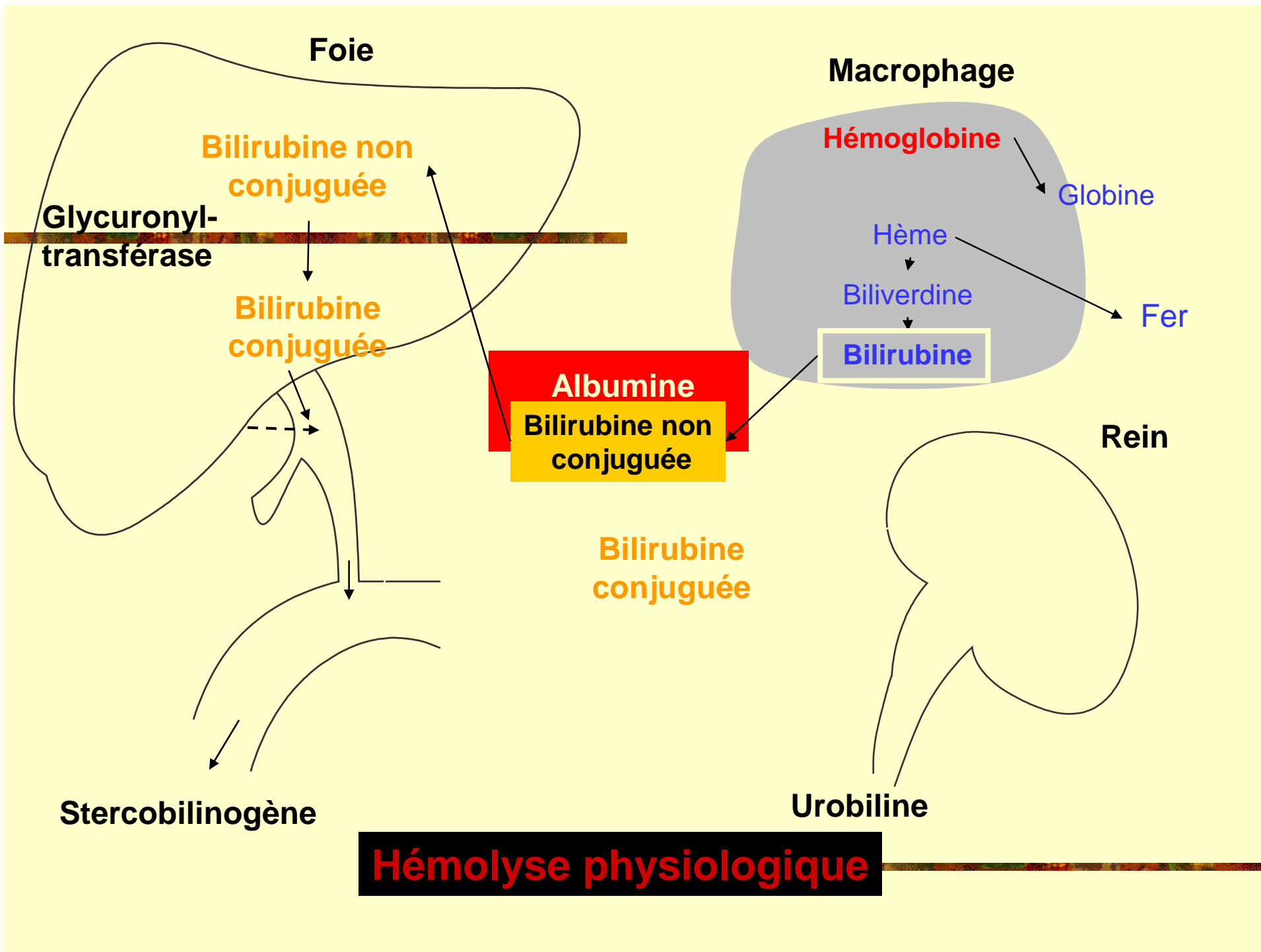


**PHAGOCYTOSE**

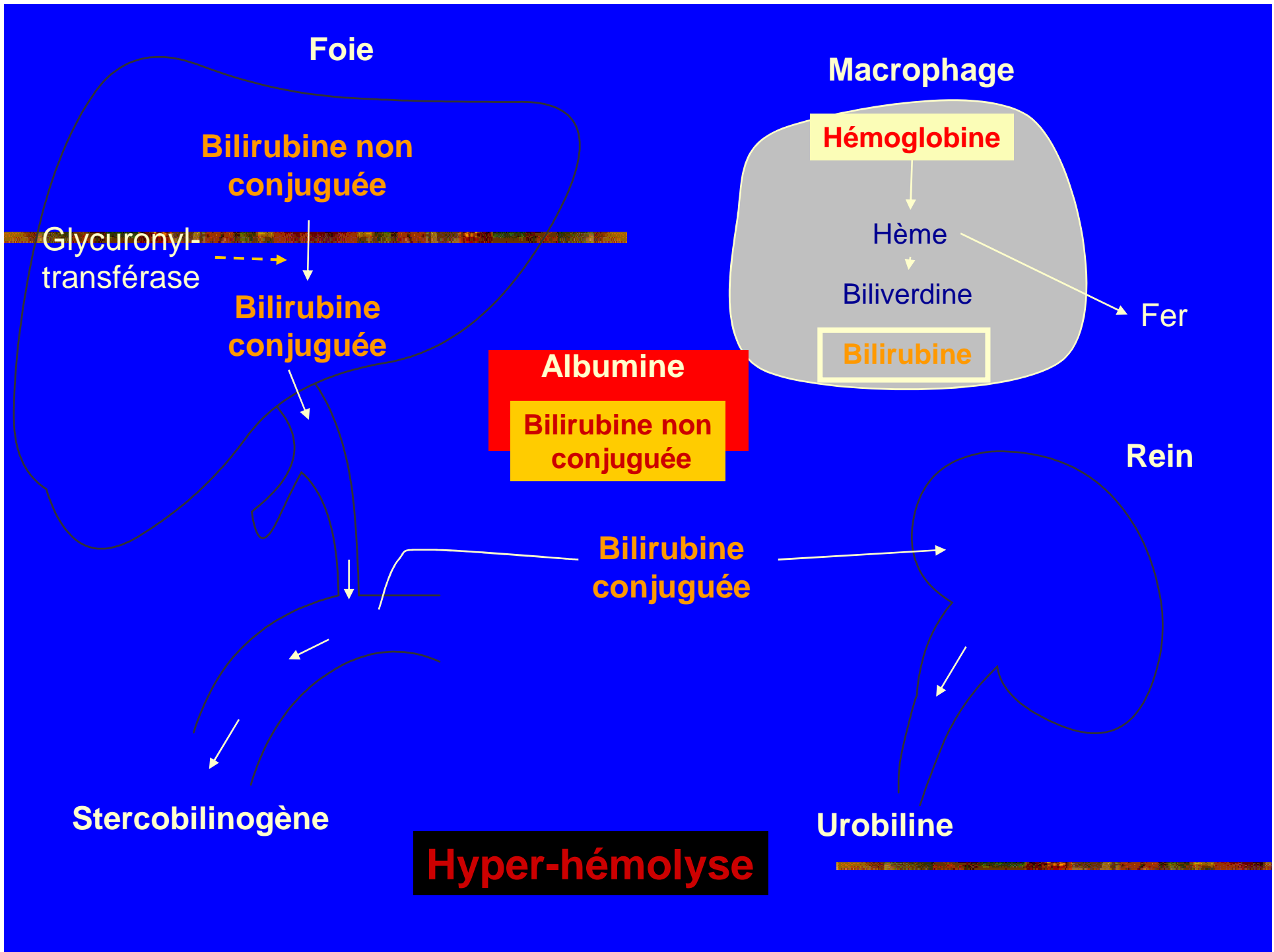
# Physiopathologie

## A- Conséquences directes de l'hémolyse

- ↓ Hb circulante  
( parfois compensée, nombre de rétic↑)
- Hypercatabolisme de l'Hb
- Libération du fer







# Physiopathologie

## B- Conséquences à long terme

- Splénomégalie (SMG)
  - Lithiase
- Précipitation du bilirubinate de Ca au niveau des voies biliaires, voies urinaires
  - ↑ Réticulocytes
- Extension tissu hématopoïétique intra-osseux
  - Déformations osseuses

« Aspect mongoloïde »

# Signes Cliniques

- Fonction de l'importance du processus hémolytique et de sa durée
- Tableau commun d'anémie hémolytique chronique

## Triade de l'hémolyse

- Pâleur
- Ictère (Subictère)
- SMG ( de taille variable de 3-4cm à volumineuse)

# Signes Cliniques

## Les Complications

- Lithiase de la VB
- Déformations osseuses
- Retard staturo-pondéral,  
retard pubertaire
- Ulcère de jambe

# Signes Biologiques

- **Hémogramme** = étape importante du diagnostic

**Hb, VGM, CCMH ± réticulocytes**

- **Frottis sanguin**

- **Signes d'hémolyse**

- Bilirubine augmentée (bili non conjuguée)
- Fer sérique augmentée, CTF diminuée

- **Bilan sera complété selon le type d'anémie**

++++

# SYNDROME HEMOLYTIQUE

## PLAN

### I- DEFINITION

### II- HEMOLYSE INTRA-TISSULAIRE

Rappel

Pathogénie

Physiopathologie

Signes cliniques

Signes physiques

### III- HEMOLYSE INTRA- VASCULAIRE

Pathogénie

Physiopathologie

Signes cliniques

Signes physiques

### IV- ETIOLOGIES

# HEMOLYSE INTRA-VASCULAIRE

---

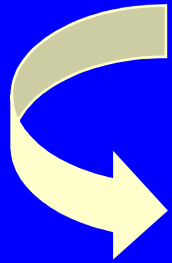
- **Beaucoup plus Rare**
- **Tableau Gravissime ++++++**

**URGENCE**

---

# Pathogénie

- Lésions de la membrane érythrocytaire



**Libération de l' Hb dans  
circulation sanguine**

- Membrane perméable, entrée d' eau dans  
la cellule → **Hémolyse osmotique**



# Physiopathologie

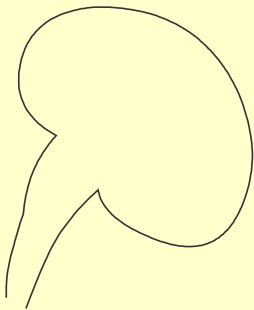
- Hémoglobinémie plasmatique +++
- Hémoglobinurie
- ↑ Bilirubine
- ↓↓ Haptoglobine
- Réaction médullaire: ↑ réticulocytes

**Intra-vasculaire → Elimination urinaire de l' Hb  
→ hémoglobinurie = urines Coca-Cola.**

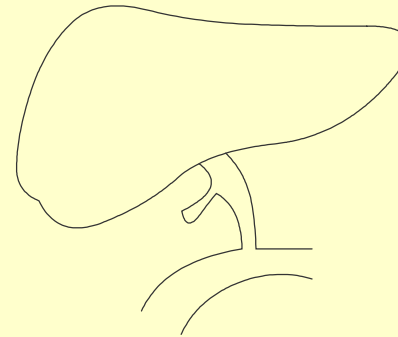
---

**Hémolyse intra-vasculaire**

**Hémoglobine**



**Haptoglobine**



# Signes Cliniques (BRUYANTS)

Crise hémolytique aiguë le plus souvent :

- Hémoglobinurie: urine rose ou rouge

**! A différencier de l'hématurie**

- Signes cardio-vasculaires: tableau de choc
- Signes d'hypoxie cérébrale → coma

# Signes biologiques

---

- Sang
    - Hémogramme
      - ↓↓ Hb    tardivement ↑ **réticulocytes**
    - Hémoglobulinémie plasmatique
    - Haptoglobine diminuée (< 0,2g/l)
    - LDH augmenté
  - Urines : hémoglobinurie +++
-

# ETIOLOGIES

- S'agit-il d'une hémolyse ACQUISE ou CONSTITUTIONNELLE ?
- Place de l'INTERROGATOIRE +++++

# A-Hémolyses Constitutionnelles

= H.héréditaires, H.congénitales

## a- Hémoglobinopathies

- \* Thalassémie
- \* Drépanocytose

## b- Anomalies de la membrane

- \* Sphérocytose héréditaire ou maladie de Minkowski Chauffard

## c- Anomalies enzymatiques

- \* Déficit en G6PD ( hémolyse aiguë)
- \* Déficit en Purivate Kinase

# B- Hémolyses acquises

- Anémies hémolytiques auto-immunes (AHAI)
  - En rapport avec des auto-anticorps dirigés contre les GR
  - Tableau souvent aigu: Pâleur + Ictère
  - Diagnostic: Test de Coombs
  - Étiologies diverses à rechercher ++++
    - Maladie de système
    - Hémopathies malignes: lymphome, LLC
    - Idiopathiques

# B- Hémolyses acquises

- Micro-angiopathie
- Hémolyse parasitaire
  - Paludisme
  
- Hémolyse médicamenteuse
  
- Hémolyse mécanique
  - Valves cardiaques



# Classification des anémies hémolytiques

## HEREDITAIRES

### Hémoglobinopathies

- Thalassémie
- Drépanocytose
- Autre: HbC...

### A. Membrane

- Sphérocytose
- Elliptocytose

### A. Enzymatiques

- G6PD
- Pyruvate Kinase

## ACQUISES

### Immune

- AHAI
- Allo-immune

### Médicamenteuse

### Micro-angiopathie

- Sd Hémolytique et urémique (Purpura thrombopénique et thrombotique)

# CAS CLINIQUE N° 1

MF. Étudiante en médecine, âgée de 18 ans, consulte pour dyspnée à l'effort, asthénie depuis 2 jours.

L'examen clinique est normal en dehors d'une pâleur +++ et d'un souffle systolique

# HEMOGRAMME

GR = 1,8M/mm<sup>3</sup>

Hb = 6g/100ml

Ht = 25%

VMC = 104 μ<sup>3</sup>

TCMH = 22 pg

CCMH = 25%

Réticulocytes = 7%

GB = 15 000/mm<sup>3</sup>

PNN = 80%

Lc = 10%

Monocytes = 2%

Myélocytes = 5%

Métamyélocytes = 3%

Erythroblastes = 60%

Plaquettes = 350 000/mm<sup>3</sup>

***FROTIS SANGUIN :***

Sphérocytes

# SOLUTION CAS CLINIQUE N° 7

## *SYNTHESE ET INTREPRETATION*

### **Anémie hémolytique**

- **Acquise ?**
- **Congénitale?**
  
- **Quel bilan ?**

# SOLUTION CAS CLINIQUE N° 7

## *SYNTHESE ET INTREPRETATION*

### **Anémie hémolytique**

- **Acquise ?**
- **Congénitale?**
  
- **Bilan:**
- **Bilirubine 30 mg/l à prédominance non conjuguée**
- **LDH > 1000 UI /l**
- **Test de Coombs positif à IgG**