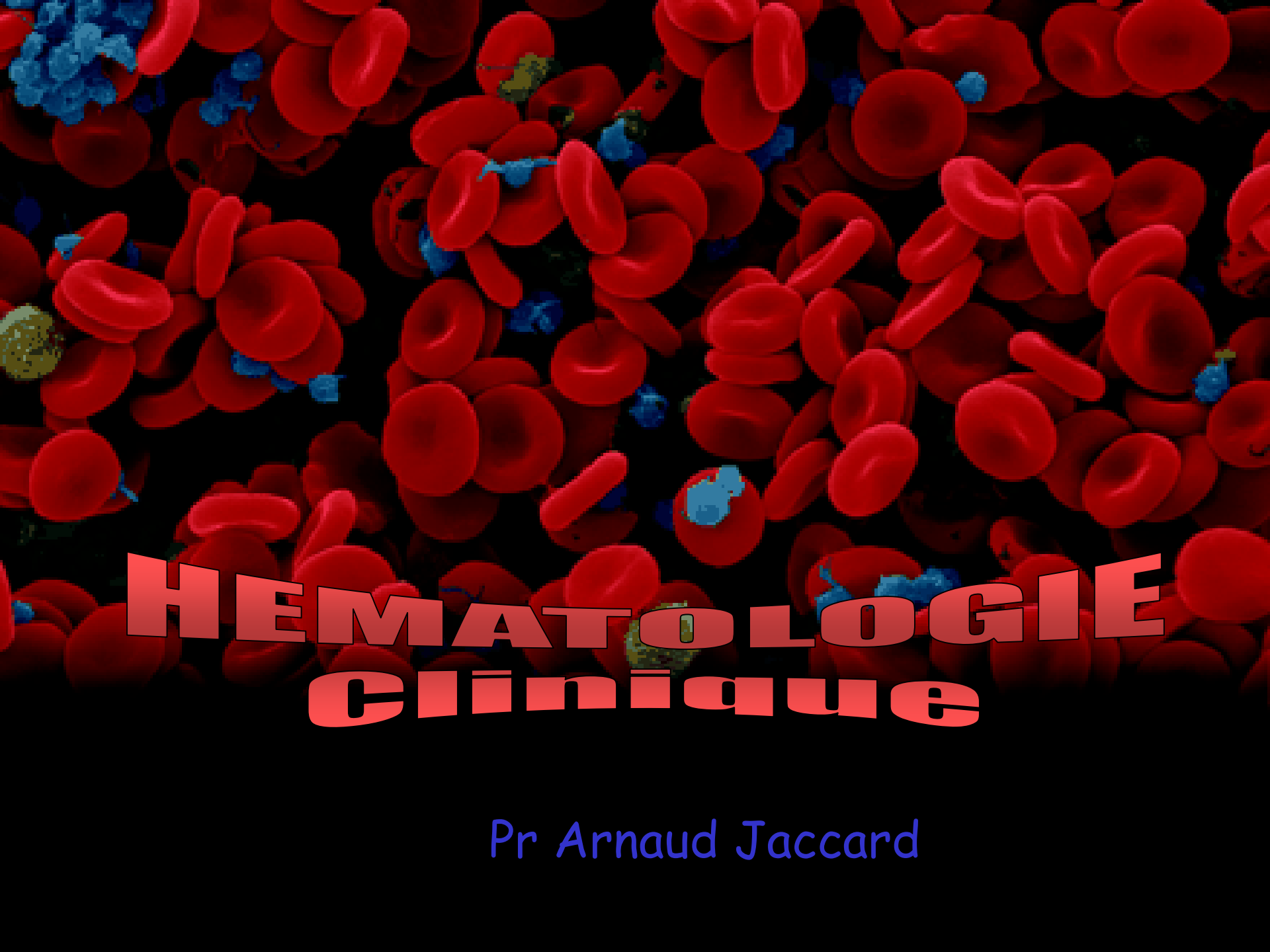
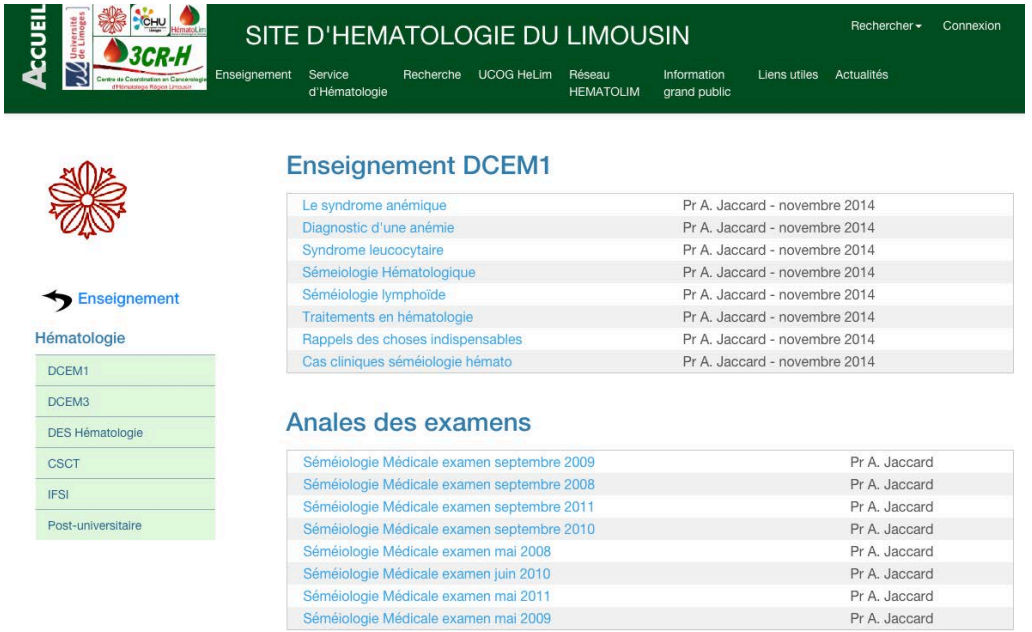


HEMATOLOGIE Clinique

Pr Arnaud Jaccard

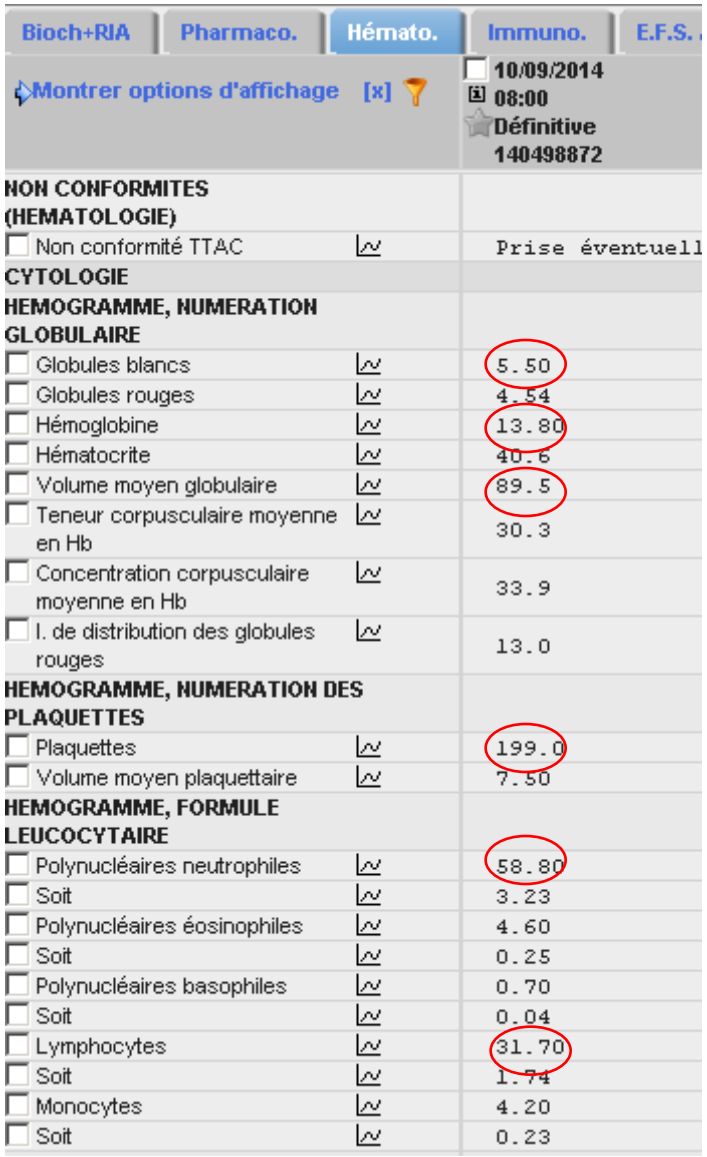
Cours en ligne

- Google : hematolim
- Enseignement
- DFGSM 3: séméiologie hématologique



- Examens : QCM

NFS

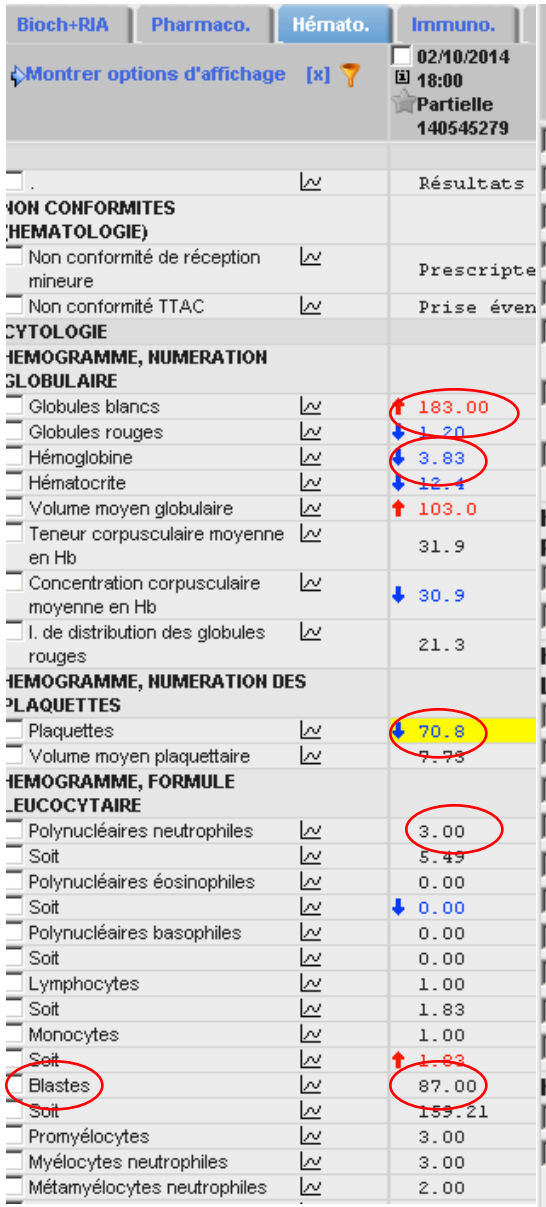


Bioch+RIA | Pharmaco. | Hémato. | Immuno. | E.F.S.

Montrer options d'affichage [x]

10/09/2014 08:00 Définitive 140498872

NON CONFORMITES (HEMATOLOGIE)		
Non conformité TTAC		Prise éventuell
CYTOLOGIE		
HEMOGRAMME, NUMERATION GLOBULAIRE		
Globules blancs		5.50
Globules rouges		4.54
Hémoglobine		13.80
Hématocrite		40.6
Volume moyen globulaire		89.5
Teneur corpusculaire moyenne en Hb		30.3
Concentration corpusculaire moyenne en Hb		33.9
I. de distribution des globules rouges		13.0
HEMOGRAMME, NUMERATION DES PLAQUETTES		
Plaquettes		199.0
Volume moyen plaquettaire		7.50
HEMOGRAMME, FORMULE LEUCOCYTAIRE		
Polynucléaires neutrophiles		58.80
Soit		3.23
Polynucléaires éosinophiles		4.60
Soit		0.25
Polynucléaires basophiles		0.70
Soit		0.04
Lymphocytes		31.70
Soit		1.74
Monocytes		4.20
Soit		0.23

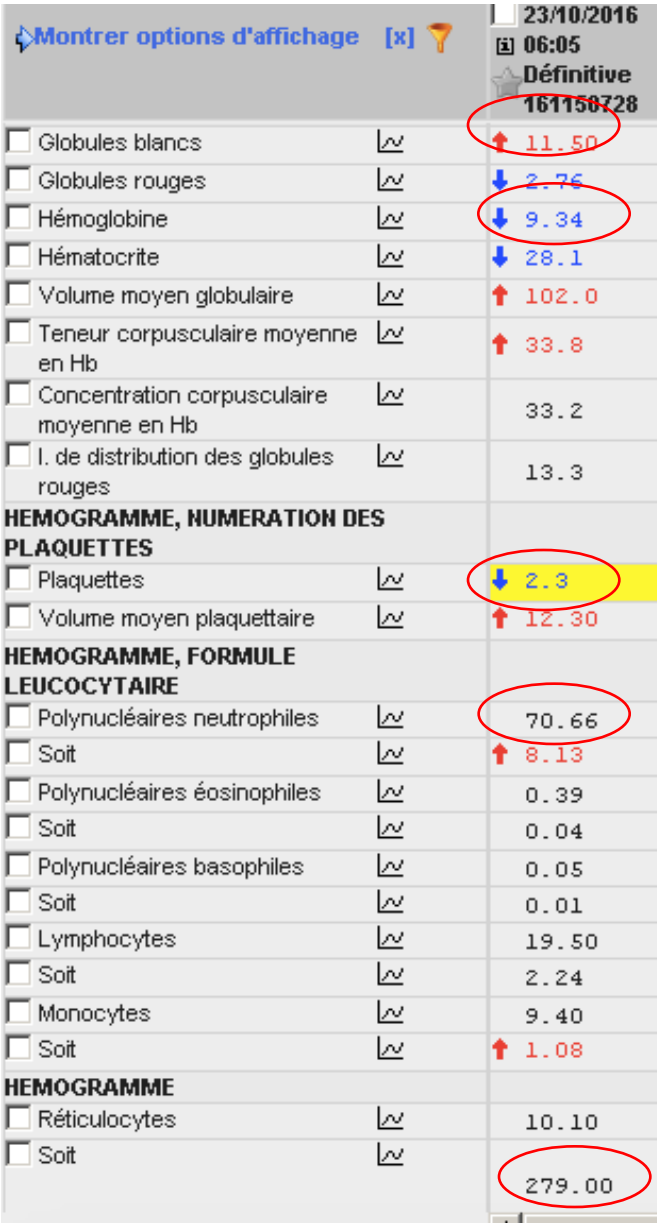


Bioch+RIA | Pharmaco. | Hémato. | Immuno.

Montrer options d'affichage [x]

02/10/2014 18:00 Partielle 140545279

.		Résultats
NON CONFORMITES (HEMATOLOGIE)		
Non conformité de réception mineure		Prescripte
Non conformité TTAC		Prise éven
CYTOLOGIE		
HEMOGRAMME, NUMERATION GLOBULAIRE		
Globules blancs		↑ 183.00
Globules rouges		↓ 1.20
Hémoglobine		↓ 3.83
Hématocrite		↓ 12.4
Volume moyen globulaire		↑ 103.0
Teneur corpusculaire moyenne en Hb		31.9
Concentration corpusculaire moyenne en Hb		↓ 30.9
I. de distribution des globules rouges		21.3
HEMOGRAMME, NUMERATION DES PLAQUETTES		
Plaquettes		↓ 70.8
Volume moyen plaquettaire		7.73
HEMOGRAMME, FORMULE LEUCOCYTAIRE		
Polynucléaires neutrophiles		3.00
Soit		5.49
Polynucléaires éosinophiles		0.00
Soit		↓ 0.00
Polynucléaires basophiles		0.00
Soit		0.00
Lymphocytes		1.00
Soit		1.83
Monocytes		1.00
Soit		↑ 1.83
Blastes		87.00
Soit		159.21
Promyélocytes		3.00
Myélocytes neutrophiles		3.00
Métamyélocytes neutrophiles		2.00



Montrer options d'affichage [x]

23/10/2016 06:05 Définitive 161150728

Globules blancs		↑ 11.50
Globules rouges		↓ 2.76
Hémoglobine		↓ 9.34
Hématocrite		↓ 28.1
Volume moyen globulaire		↑ 102.0
Teneur corpusculaire moyenne en Hb		↑ 33.8
Concentration corpusculaire moyenne en Hb		33.2
I. de distribution des globules rouges		13.3
HEMOGRAMME, NUMERATION DES PLAQUETTES		
Plaquettes		↓ 2.3
Volume moyen plaquettaire		↑ 12.30
HEMOGRAMME, FORMULE LEUCOCYTAIRE		
Polynucléaires neutrophiles		70.66
Soit		↑ 8.13
Polynucléaires éosinophiles		0.39
Soit		0.04
Polynucléaires basophiles		0.05
Soit		0.01
Lymphocytes		19.50
Soit		2.24
Monocytes		9.40
Soit		↑ 1.08
HEMOGRAMME		
Réticulocytes		10.10
Soit		279.00

NFS

CHU DE LIMOGES - HOPITAL UNIVERSITAIRE DUPUYTREN

LABORATOIRE D'HEMATOLOGIE - Pr. J. FEUILLARD

2 Avenue Martin Luther King
87042 LIMOGES Cedex

Tel : 05.55.05.61.80
Fax : 05.55.05.61.85

e-mail : Laboratoire.Hematologie@chu-limoges.fr

[redacted]

Date de prélèvement : 15/04/2011 12:00
N° de Travail : 11333146
UF : 1030
Prescripteur : HEMATOLOGIE CLINIQUE CE
A l'attention de : JACCARD Arnaud

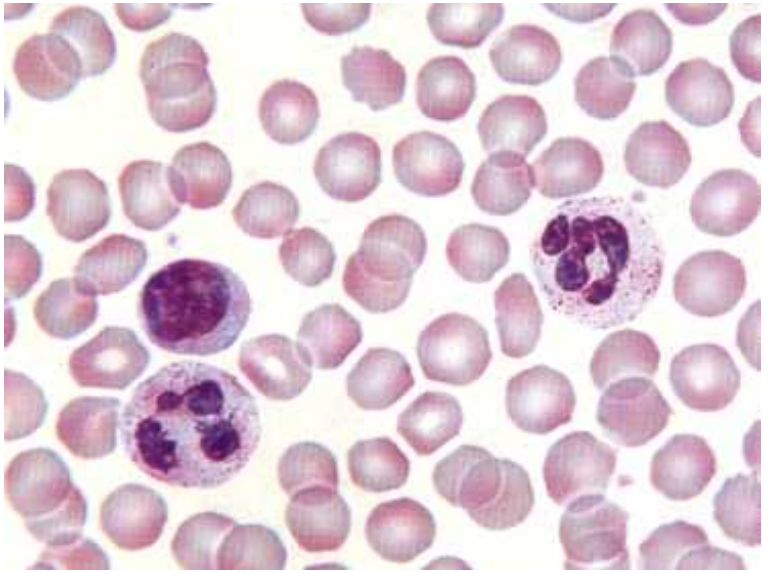
CYTOLOGIE (Dr. F.Trimoreau)

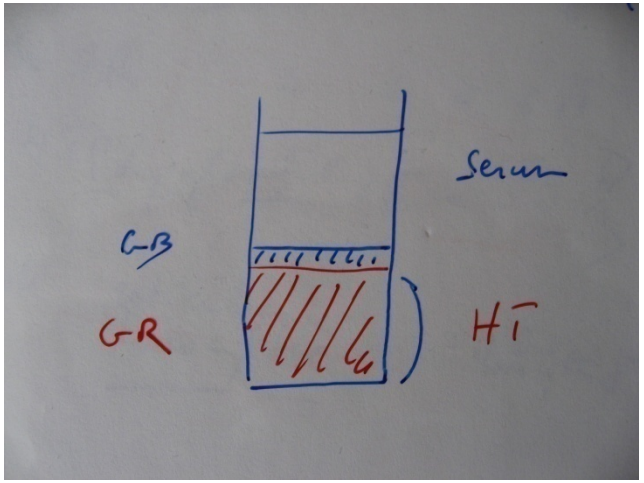
HEMOGRAMME *(réalisé sur : ADVIA B)*

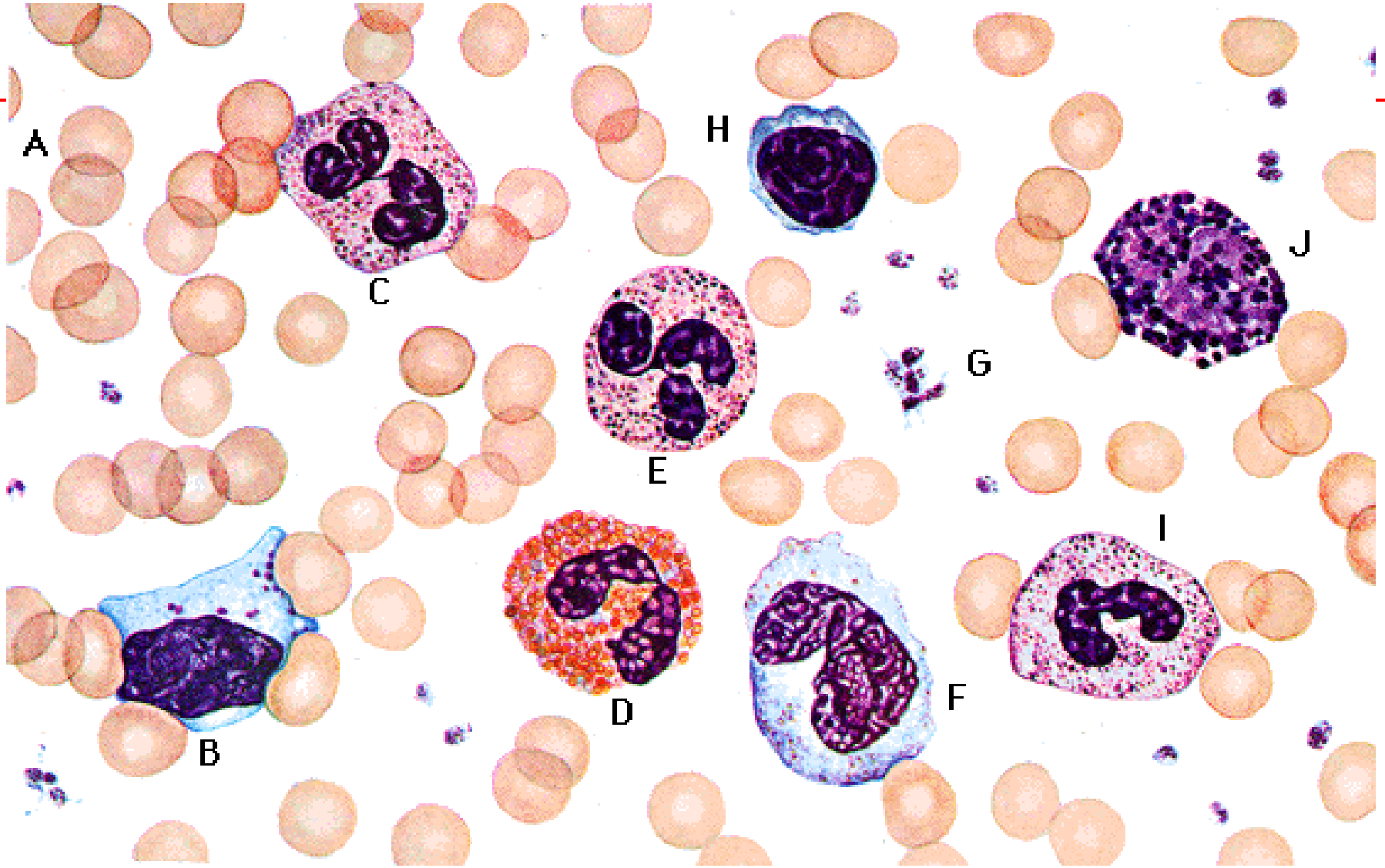
NUMERATION GLOBULAIRE			
Globules rouges	3.78	Tera/L	4.50-6.00
Hémoglobine	11.4	g/dL	13.0-16.0
Hématocrite	35.7	%	40.0-50.0
Volume moyen globulaire	94.0	µm³	80.0-100.0
Teneur corpusculaire moyenne en Hb	30.2	pg	27.0-32.0
Concentration corpusculaire moy. en Hb	32.0	%	32.0-36.0
I. de distribution des globules rouges	16.8		
Globules blancs	8.90	Giga/L	4.00-9.00
FORMULE LEUCOCYTAIRE (décomptée au microscope)			
Polynucléaires neutrophiles	84.00	%	
Soit	7.48	Giga/L	2.20-6.50
Polynucléaires éosinophiles	2.00	%	
Soit	0.18	Giga/L	<0.50
Polynucléaires basophiles	0.00	%	
Soit	0.00	Giga/L	<0.05
Lymphocytes	6.00	%	
Soit	0.53	Giga/L	0.80-4.00
Monocytes	8.00	%	
Soit	0.71	Giga/L	0.10-1.00
NUMERATION DES PLAQUETTES			
Plaquettes	138	Giga/L	150-400
Volume moyen plaquettaire	10.3	µm³	

NFS

- Quantitatif : automate
- Qualitatif : œil du cytologiste
- Sang :
  - Sérum (plasma si sang prélevé sur anticoagulant)
  - Globules blancs, rouges et plaquettes







A. Erythrocytes; C/E. Neutrophile; D. Eosinophile; J. Basophile; F. Monocyte;
B. H. Lymphocyte; B. Lymphocyte à grains; I. Neutrophile immature;
C. G. Plaquettes

NFS

- GB = leucocytes : 4000 à 10000 mm^3
  (4 à 10 giga (10^9) /l)

  - Formule :

    - Polynucléaires neutrophiles : 1700 à 7000
    - Polynucléaires éosinophiles : 50 à 500
    - Polynucléaires basophiles : 10 à 50

    - Lymphocytes : 1500 à 4500

    - Monocytes : 100 à 1000

    - Plaquettes (thrombocytes) : 150000 à 400000

NFS : lignée rouge

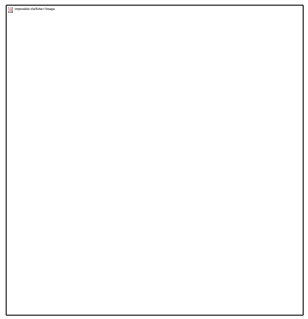
	Unités	Homme	Femme	N.né	1 an	10 ans
G. rouges	x 10^{12}/l	4,5 - 6	4 – 5,4	4,5 - 6	3,5 – 5,2	4 – 5,4
Hémoglobine	**g/dl**	**13 - 18**	**12 - 16**	**13,5-19,5**	**11 - 13**	**12,5 – 14,5**
Hématocrite	**%**	**40 - 54**	**35 - 47**	**44 - 64**	**36 - 44**	**37 - 45**
VGM	**Fl ou μ^3**	**80 - 100**	**80 - 100**	**106**	**70 - 86**	**77 - 90**
TCMH	pg	30 ± 3	30 ± 3	34	23 - 31	34 - 30
CCMH	%	30 - 35	30 - 35	30 - 35	30 - 35	30 - 35

NFS

Volume globulaire moyen (VGM) :

$$\frac{\text{Hématocrite (\%)}}{\text{Nombre de globules rouges}}$$

(exprimé en μm^3 – normales comprises entre 80 – 100 μm^3)



Concentration corpusculaire moyenne en hémoglobine (CCMH) : Hg / Hte

Teneur corpusculaire moyenne en hémoglobine (TCMM) : Hg / nbre de GR

Définitions

- Neutropénie : PN< 1700
  - Notable si < 1000
  - Danger si < 500
- Polynucléose neutrophile
- Éosinophilie
- Myélémie : présence d' éléments jeunes
  - Myélocytes
  - Métamyélocytes
  - Érythroblastes
- Polyglobulie
  - Hématocrite > 54% chez l' homme
  - Hématocrite > 47% chez la femme
- Monocytose : Monocytes > 1000

Montrer options d'affichage [x]

	24/10/2017 07:00 Définitive 171294237
.	Résultats dif
CYTOLOGIE	
HEMOGRAMME, NUMERATION GLOBULAIRE	
Globules blancs	↑ 12.38
Globules rouges	↓ 2.77
Hémoglobine	↓ 8.30
Hématocrite	↓ 23.8
Volume moyen globulaire	85.9
Teneur corpusculaire moyenne en Hb	29.9
Concentration corpusculaire moyenne en Hb	34.8
I. de distribution des globules rouges	15.0
HEMOGRAMME, NUMERATION DES PLAQUETTES	
Plaquettes	↓ 14.0
Volume moyen plaquettaire	7.70
HEMOGRAMME, FORMULE LEUCOCYTAIRE	
Polynucléaires neutrophiles	0.00
Soit	↓ 0.00
Polynucléaires éosinophiles	0.00
Soit	↓ 0.00
Polynucléaires basophiles	0.00
Soit	0.00
Lymphocytes	5.00
Soit	↓ 0.62
Monocytes	0.00
Soit	↓ 0.00
Blastes	95.00
Soit	11.76

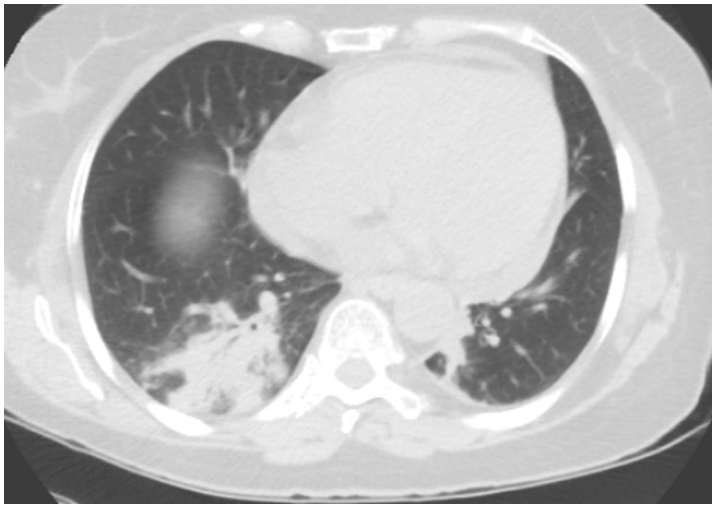
Bioch+RIA | Pharmaco. | Hémato. | Immuno. | E.F.S. A-L | Virolo

Montrer options d'affichage [x]

	24/10/2017 07:40 Partielle 171294650
.	Résultats diffusés sous la responsabilité de : Dr. Franck TRIMOREAU
CYTOLOGIE	
HEMOGRAMME, NUMERATION GLOBULAIRE	
Globules blancs	↓ 0.30
Globules rouges	↓ 2.44
Hémoglobine	↓ 7.20
Hématocrite	↓ 21.1
Volume moyen globulaire	86.3
Teneur corpusculaire moyenne en Hb	29.3
Concentration corpusculaire moyenne en Hb	34.0
I. de distribution des globules rouges	16.3
HEMOGRAMME, NUMERATION DES PLAQUETTES	
Plaquettes	↓ 50.0
Volume moyen plaquettaire	8.00
HEMOGRAMME, FORMULE LEUCOCYTAIRE	
Polynucléaires neutrophiles	Trop peu de leucocytes pour faire la formule
Soit	
Polynucléaires éosinophiles	Trop peu de leucocytes pour faire la formule
Soit	
Polynucléaires basophiles	* Trop peu de leucocytes pour faire la formule
Soit	
Lymphocytes	* Trop peu de leucocytes pour faire la formule
Soit	
Monocytes	Trop peu de leucocytes pour faire la formule
Soit	
Blastes	
Soit	

Définitions

- Neutropénie : PN< 1700
  - Notable si < 1000
  - Danger si < 500
- Polynucléose neutrophile PN> 7500
- Éosinophilie PN éos > 500
- Myélémie : présence d' éléments jeunes
  - Myélocytes
  - Métamyélocytes
  - Érythroblastes



- Polyglobulie
  - Hématocrite > 54% chez l' homme
  - Hématocrite > 47% chez la femme

- Monocytose : Monocytes > 1000

Bioch+RIA | Pharmaco. | Hémato. | Immuno.

Montrer options d'affichage [x]

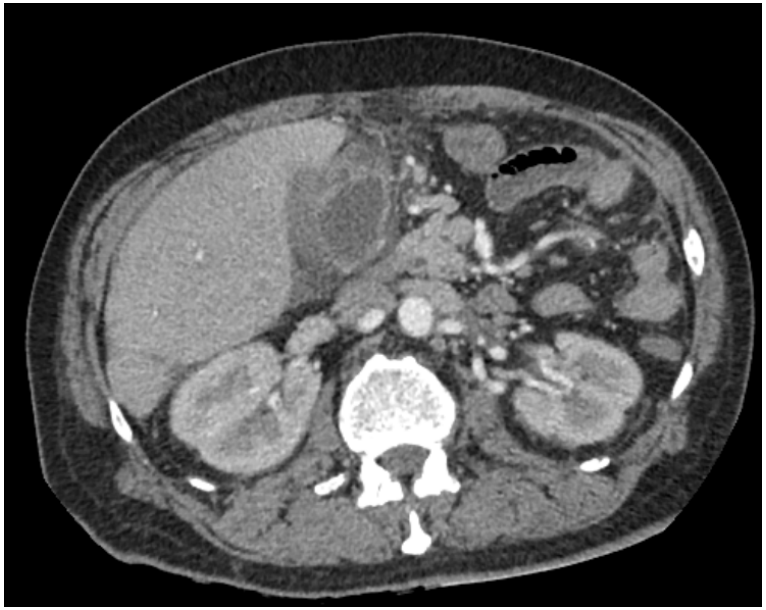
24/08/2017 07:10 Définitive 170278295

	Résultats d
CYTOLOGIE	
HEMOGRAMME, NUMERATION GLOBULAIRE	
Globules blancs	↑ 30.01
Globules rouges	↓ 3.23
Hémoglobine	↓ 10.20
Hématocrite	↓ 32.8
Volume moyen globulaire	↑ 102.0
Teneur corpusculaire moyenne en Hb	31.6
Concentration corpusculaire moyenne en Hb	↓ 31.1
I. de distribution des globules rouges	21.1
HEMOGRAMME, NUMERATION DES PLAQUETTES	
Plaquettes	↑ 824.0
Volume moyen plaquettaire	↓ 7.25
HEMOGRAMME, FORMULE LEUCOCYTAIRE	
Polynucléaires neutrophiles	81.00
Soit	↑ 24.31
Polynucléaires éosinophiles	0.00
Soit	↓ 0.00
Polynucléaires basophiles	1.00
Soit	↑ 0.30
Lymphocytes	1.00
Soit	↓ 0.30
Monocytes	4.00
Soit	↑ 1.20
Myélocytes neutrophiles	12.00
Métamyélocytes neutrophiles	1.00
Erytroblastes	1.00

Homme de 62 ans

LNH B zone marginale compliquée d'anémie hémolytique traité par splénectomie en 2007
BAV 3 traité par pose de PM en 2012
TVP fémoro-poplité droite et fémoro-ilio-cave en mai 2017
Meningite à pneumocoque (2014)
Hypothyroïdie
Apnée du sommeil non appareillée
Thrombocytémie post splénectomie

Choc septique sur cholécystite



Bioch+RIA | Hémato. | Immuno. | Virologie | B

Montrer options d'affichage [x]

02/10/2017 16:10 Définitive 170322541

Globules blancs		↑ 19.04
Globules rouges		↓ 3.55
Hémoglobine		↓ 10.30
Hématocrite		↓ 29.6
Volume moyen globulaire		83.4
Teneur corpusculaire moyenne en Hb		29.1
Concentration corpusculaire moyenne en Hb		35.0
I. de distribution des globules rouges		16.9
HEMOGRAMME, NUMERATION DES PLAQUETTES		

✱ Erythromyélémie avec basophilie, blastose, micromegacaryocytes, anisocytose plaquettaire. L'ensemble évoque une myélofibrose primitive à un stade fibrotique, cf clinique ? splénomégalie ?
Quelques dacryocytes.

Polynucléaires éosinophiles		0.00
Soit		↓ 0.00
Polynucléaires basophiles		2.00
Soit		↑ 0.38
Lymphocytes		8.00
Soit		1.52
Monocytes		3.00
Soit		0.57
Blastes		3.00
Soit		0.57
Promyélocytes		9.00
Myélocytes neutrophiles		25.00
Métamyélocytes neutrophiles		8.00
Erytroblastes		4.00
Commentaire étude		

Femme de 72 ans

Syndrome myéloprolifératif évoluant depuis 1984

Définitions

- Neutropénie : PN< 1700
  - Notable si < 1000
  - Danger si < 500
- Polynucléose neutrophile PN> 7500
- Éosinophilie PN éos > 500
- Myélémie : présence d' éléments jeunes
  - Myélocytes
  - Métamyélocytes
  - Érythroblastes

- Polyglobulie
  - Hématocrite > 54% chez l' homme
  - Hématocrite > 47% chez la femme

- Monocytose : Monocytes > 1000

Montrer options d'affichage [x]

17/02/2012
13:45
Définitive
12314444

CYTOLOGIE		
HEMOGRAMME, NUMERATION GLOBULAIRE		
Globules blancs		↑ 11.30
Globules rouges		↑ 7.11
Hémoglobine		↑ 21.0
Hématocrite		↑ 67.6
Volume moyen globulaire		95.0
Teneur corpusculaire moyenne en Hb		29.6
Concentration corpusculaire moyenne en Hb		↓ 31.1
I. de distribution des globules rouges		15.1
HEMOGRAMME, NUMERATION DES PLAQUETTES		
Plaquettes		378
Volume moyen plaquettaire		10.4
HEMOGRAMME, FORMULE LEUCOCYTAIRE		
Polynucléaires neutrophiles		75.30
Soit		↑ 8.51
Polynucléaires éosinophiles		3.20
Soit		0.36
Polynucléaires basophiles		1.10
Soit		0.12
Lymphocytes		15.30
Soit		1.73
Monocytes		5.10
Soit		0.58
HEMOSTASE		

K.Boudjedir

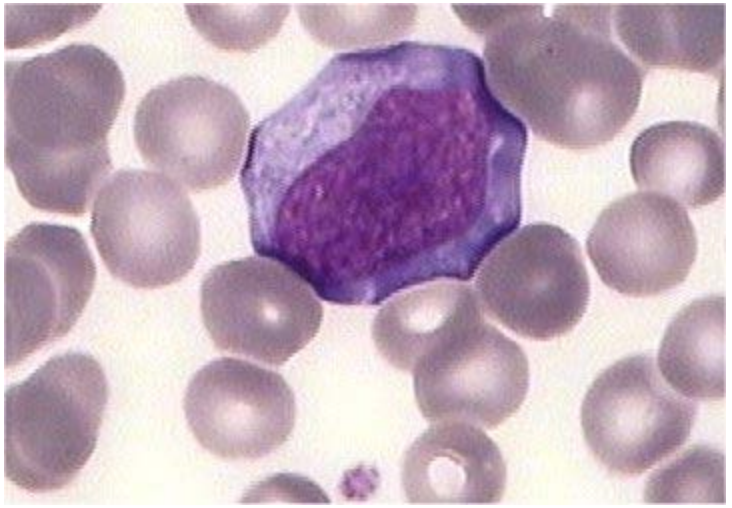
Eurocord Hopital Saint louis

Définitions

- Hyperlymphocytose : lymphocytes > 4500 (enfants 7000)

- Syndrome mononucléosique : présence dans le sang de grands lymphocytes activés
  - Mononucléose infectieuse (MNI) liée au virus EBV (Ebstein-Barr virus)

  - Primo-infection
    - Toxoplasmose
    - VIH
    - CMV
    - Rubéole



SYNDROME ANEMIQUE

INTRODUCTION

- **Globule Rouge : sac rempli d'hémoglobine (95% des protéines du GR)**

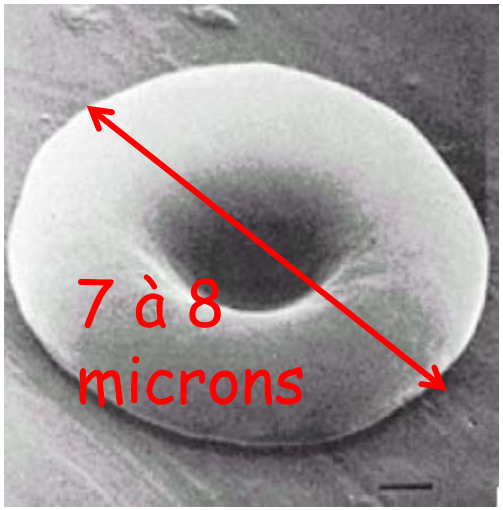
  - autres constituants du GR

  Enzymes dont la fonction est de protéger l' hémoglobine de l'oxydation et le GR de la destruction

- **Fonction essentielle de l' hémoglobine : transport de l'oxygène.**

la baisse de la PaO2 tissulaire entraine la synthèse d'érythropoïétine (EPO) par le cortex rénal. L' EPO augmente la production d'érythroblastes dans la Moelle osseuse et donc de GR et d' hémoglobine

- séjour en montagne
- insuffisance respiratoire
- shunt cardio-vasculaire



ANEMIE

DEFINITION

- **C' est la diminution de la masse d' Hémoglobine circulante**

  En pratique, l'anémie se définit sur l'hémogramme par :

  le taux d'hémoglobine

  et non par le chiffre des GR.

- La quantité d'O2 transportée ne dépend pas :
  du nombre de GR/ml
  ni de l' Hématocrite (Ht) = le volume occupé par les globules rouges dans le sang.
  Ex : un Ht à 45 % signifie que dans 100 ml de sang, le plasma représente 55 ml et les globules rouges 45 ml

mais de la quantité d' hémoglobine /ml

DIAGNOSTIC POSITIF DE L'ANEMIE

CLINIQUE : Signes fonctionnels (liés au manque d' oxygène):

Signes Cardiovasculaires:

dyspnée d'effort ou de repos.
palpitations, lipothymies
douleurs liées à l'ischémie, notamment dans les territoires où les artères sont sténosées : **artérite,angor**

Signes neurosensoriels:

acouphénes, scotomes
vertiges, céphalées

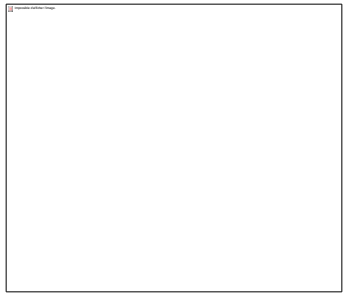
Plus ou moins bruyant suivant:

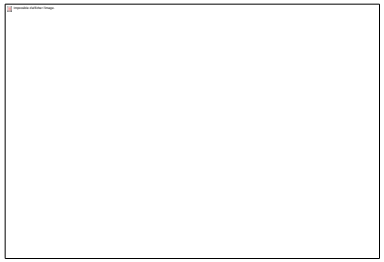
- la rapidité de l'installation +++
- l' âge et l' état clinique +++
- l'état cardiovasculaire
- l'activité physique

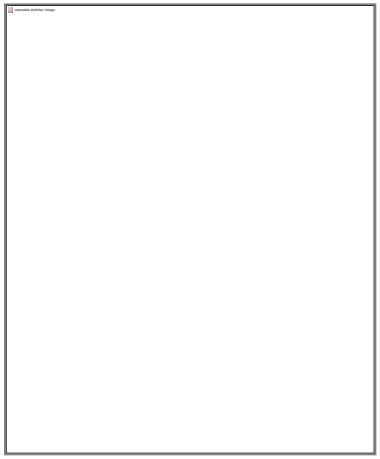
peuvent être complètement absents

Signes généraux: Asthénie à l'effort puis au repos.

DIAGNOSTIC POSITIF DE L'ANEMIE







Signes Physiques:

Signe direct = **Pâleur**

généralisée,cutanée et muqueuse
=> évidente aux extrémités:
ongles
lèvres
muqueuse buccale
conjonctive oculaire

Masquée par : ictère
cyanose
pigmentation raciale

Confondue avec : myxoedème
vitiligo

Attention aux teints pâles
(regarder les conjonctives)

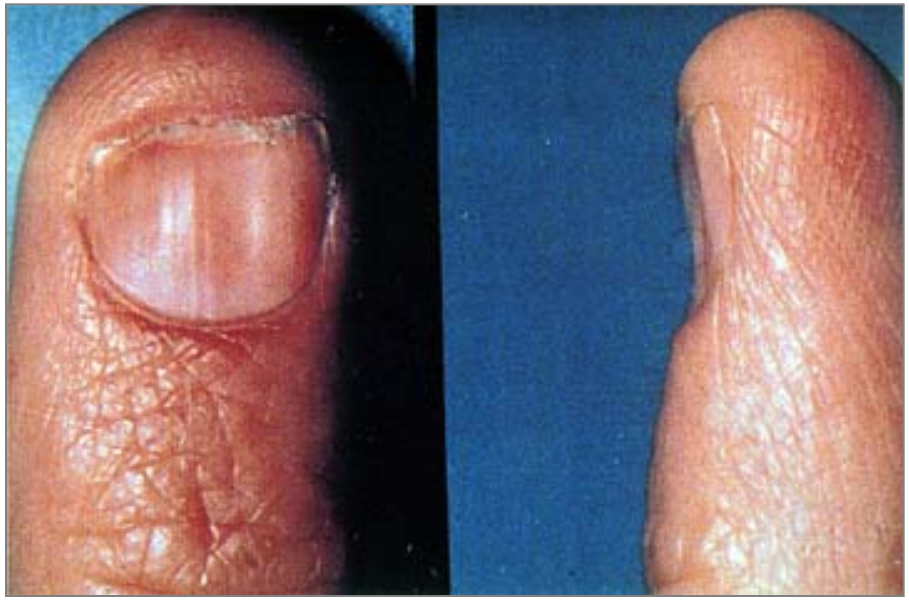
Signes indirects de l'anémie :

Tachycardie et souffle systolique de pointe "anorganique "
lié à l' augmentation du débit cardiaque

Signes indirects évocateurs d' une étiologie

- cheveux secs, ongles cassants, perlèche, glossite

Ferriprive



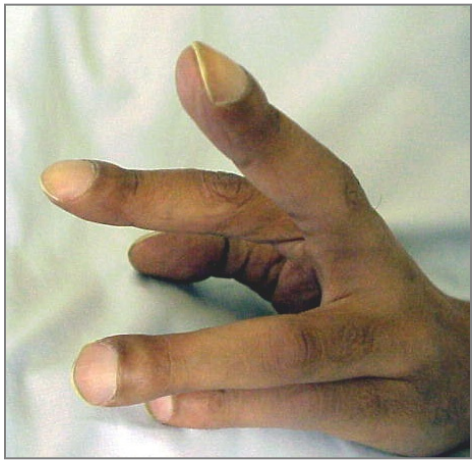
Signes Physiques:

Signes indirects évocateurs d'une étiologie

signes neurologiques : ***Carence en Vit B12***

ulcères de jambe ***Anomalie de l'Hb***

hypotrophie, retard staturo-pondéral, sd malformatif
hippocratisme digital ***Origine congénitale***



DIAGNOSTIC BIOLOGIQUE :

Le diagnostic d'anémie, suspecté ou non par la clinique **ne peut être affirmé que par l'hémogramme.**

NFS :

Définition : Hb < 13g /dl chez l'homme
< 12 g/dl chez la femme
< 10,5 g/dl chez la femme enceinte
< 14 g/dl chez le nouveau-né

Hémoglobine et pas nombre de GR :

dans les anémies microcytaires,
le chiffre de GR est normal ou élevé
mais la quantité d'Hb est diminuée.

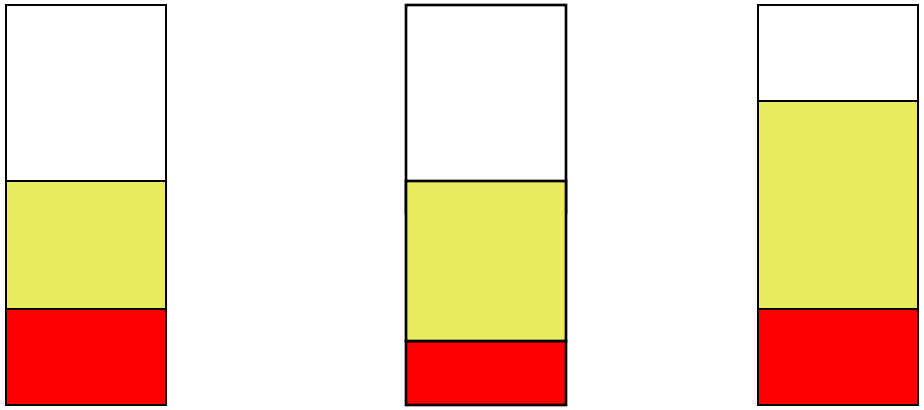
Thalassémies: ***GR*** ***5,9 M/mm3***
Hb: ***10,9g/dl***
VGM: ***62µ3***

Anémie :

Hémoglobine < 13 gr/dl chez l ' homme

Hémoglobine < 12 gr/dl chez la femme

- Attention aux fausses anémies par hémodilution



Hémodilution

- Grossesse : hémoglobine 10.5 gr/dl : normale
- Splénomégalie/ ins cardiaque/ ins hépatique
- IgM monoclonale (maladie de Waldenström)
  - intérêt de la mesure de la masse globulaire totale par méthode isotopique

Eléments nécessaires à l ' érythropoïèse

1 - Le fer

nécessaire à la synthèse de l'Hémoglobine.

2 - La vitamine B12 + folates

nécessaires à la synthèse de l' ADN.

3 - Les autres vitamines

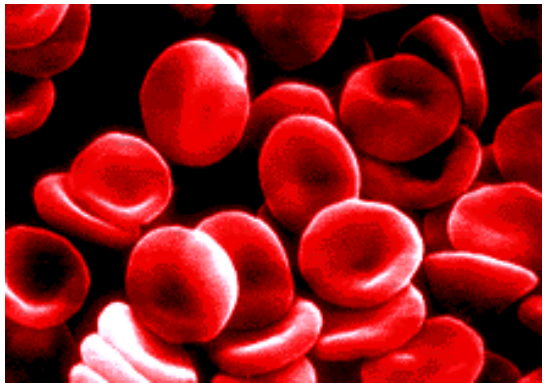
Vitamine B6
Vitamine C

➔ rôle dans le métabolisme du Fer

Erythropoïèse normale

- A l ' état normal, équilibre entre :
  - la destruction des globules rouges (environ 1% par jour)
  - et leur production

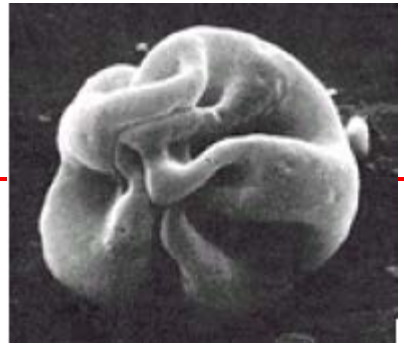
Erythropoïese



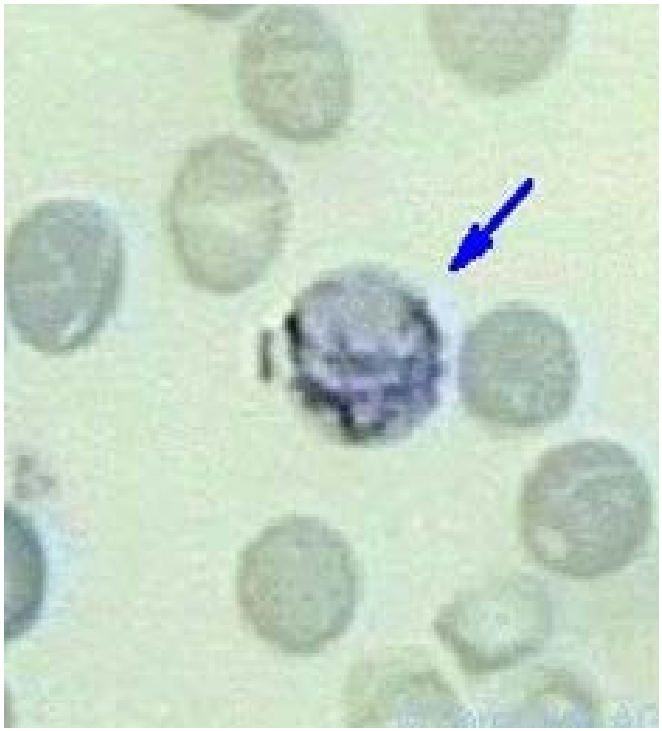
Hémolyse

réticulocytes 1%

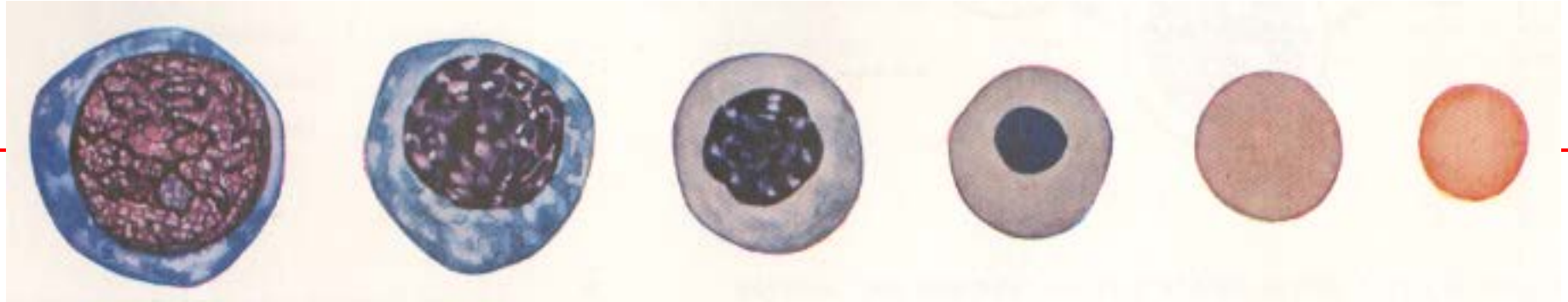
destruction macrophages spléniques



Réticulocytes



- 24 heures puis GR
- 1% des GR
- VGM 120 m^3
  ⟶ anémie régénérative souvent macrocytaire
- permet de mesurer l'erythropoiëse efficace
- < 50000 : non régénérative
- > 150000 : régénérative



proérythroblaste

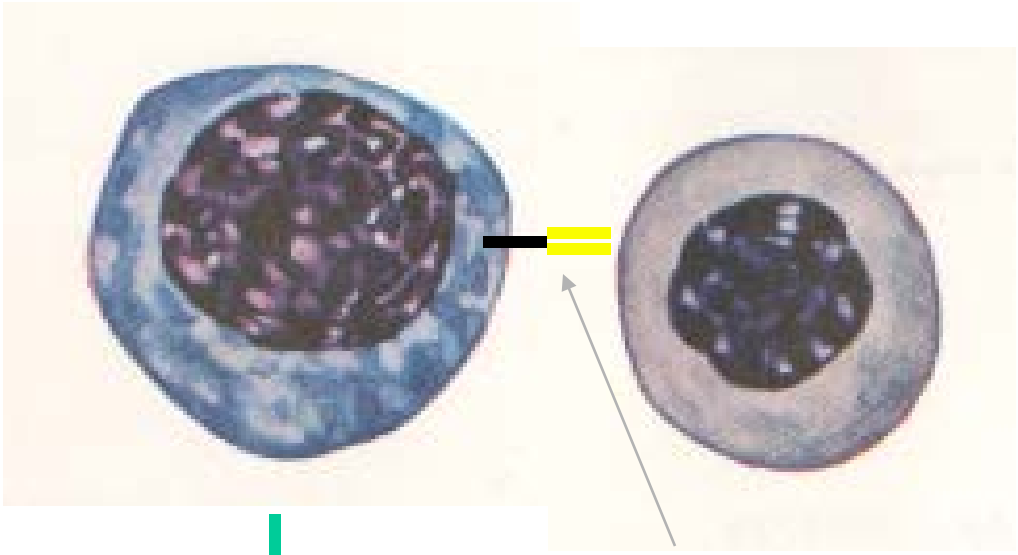
E acidophile

- 5 à 7 Jours / 4 mitoses
- éléments indispensables
  - fer
  - folates, B12,
- régulée par l ' Erythropoiëtine et l'apoptose des érythroblastes immatures induite par les érythroblastes matures

Apoptose

- Feed back négatif impliquant le système FAS - FAS-ligand

Érythroblaste immature



Érythroblaste mature

Inhibée par l ' EPO

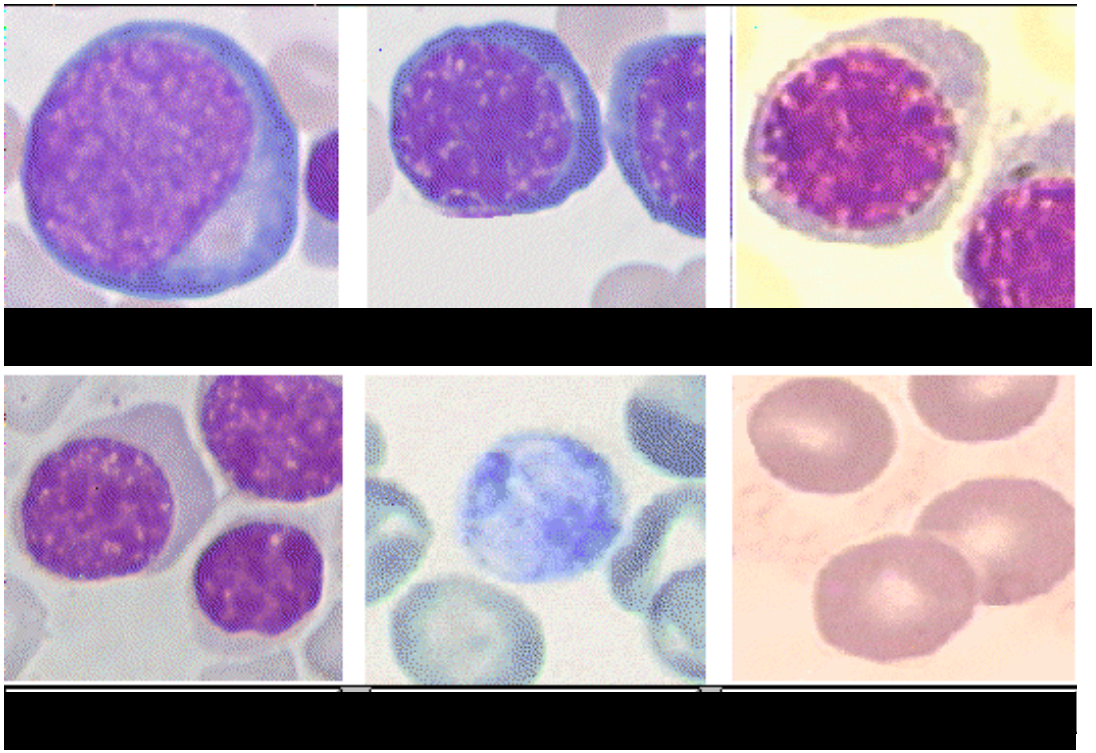
Apoptose

Modifications morphologiques au cours de la maturation:

-diminution volume cellulaire et noyau

-condensation chromatine jusqu'à expulsion du noyau

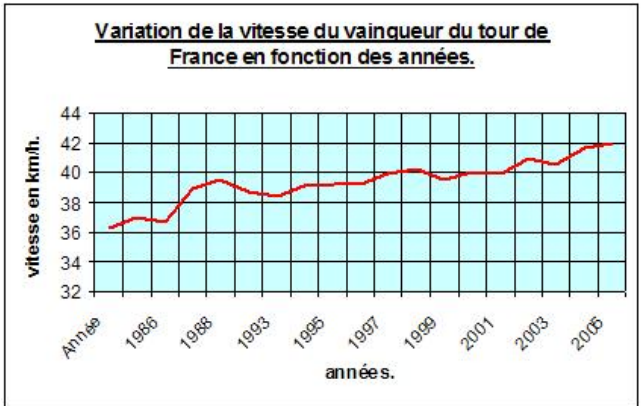
-synthèse progressive Hb, changement coloration du cytoplasme avec perte de la basophilie et apparition progressive de l'acidophilie



Erythropoiëtine

Purifiée en 1977

- Synthétisée par le rein (90%)
- principal stimulus l' hypoxie (taux X 1000)
- agit sur les précurseurs tardifs (CFU-E)
  - inhibition de l ' apoptose
  - Prolifération
- Dosable
- Utilisée comme traitement après 1990
  - Anémie insuffisants rénaux
  - Anémie post chimio
  - MDS
  - Autres
    - Témoins de Jehovah
    - Sport d'endurance

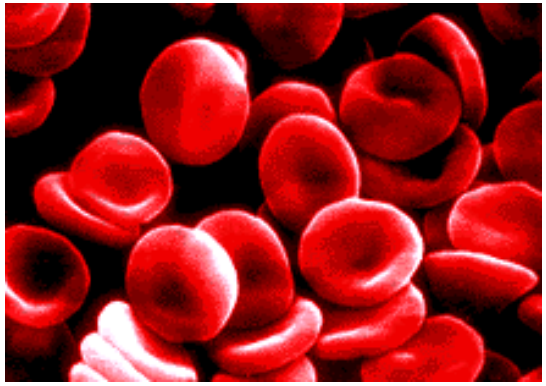


Anémie centrale

- Inadéquation entre :
  - la destruction des globules rouges
  - et leur production

Erythropoïese

réticulocytes



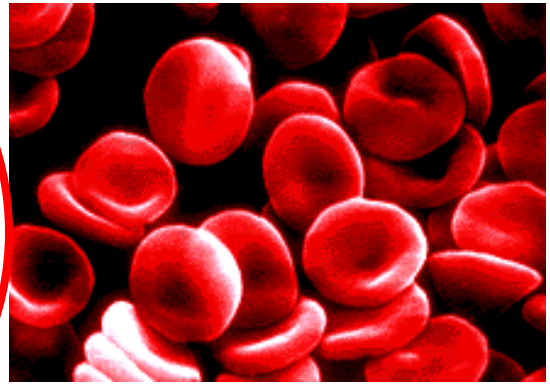
hémolyse

Anémie périphérique

- Inadéquation entre :
  - la destruction des globules rouges
  - et leur production

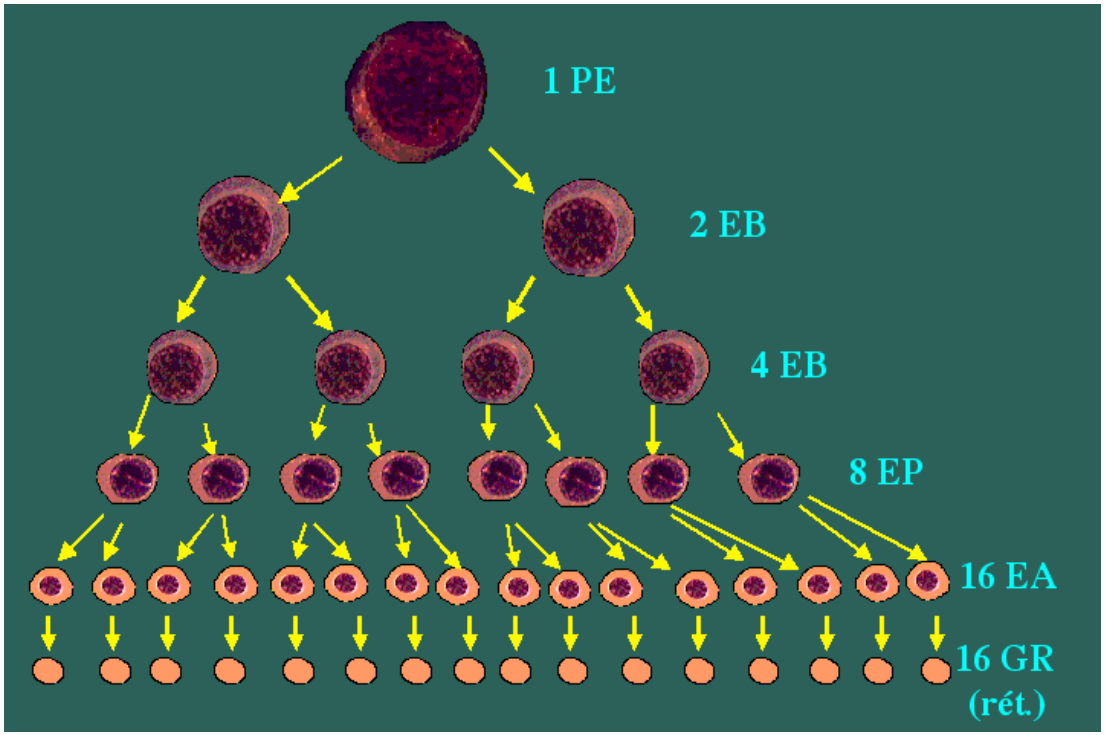
Erythropoïese

réticulocytes



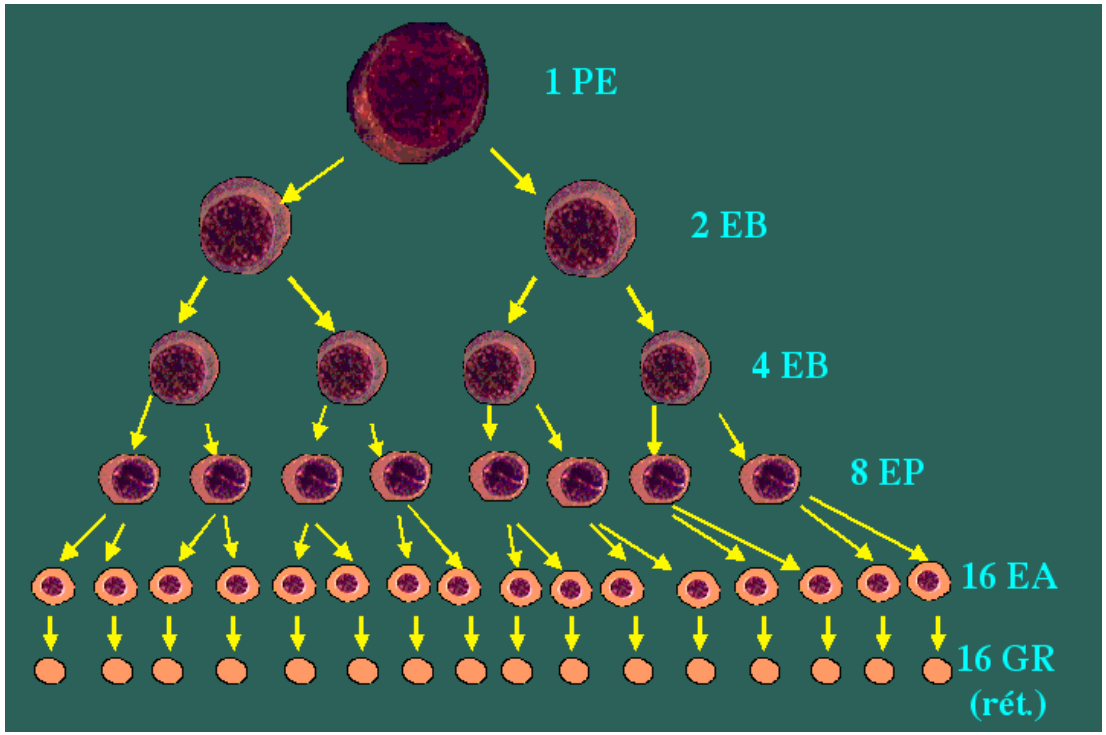
Hémolyse ou hémorragie

Erythropoièse normale



Arrêt des mitoses quand la quantité d ' hémoglobine synthétisée est suffisante

Anémies microcytaires



Anomalies de synthèse de l ' hémoglobine :

poursuite des mitoses

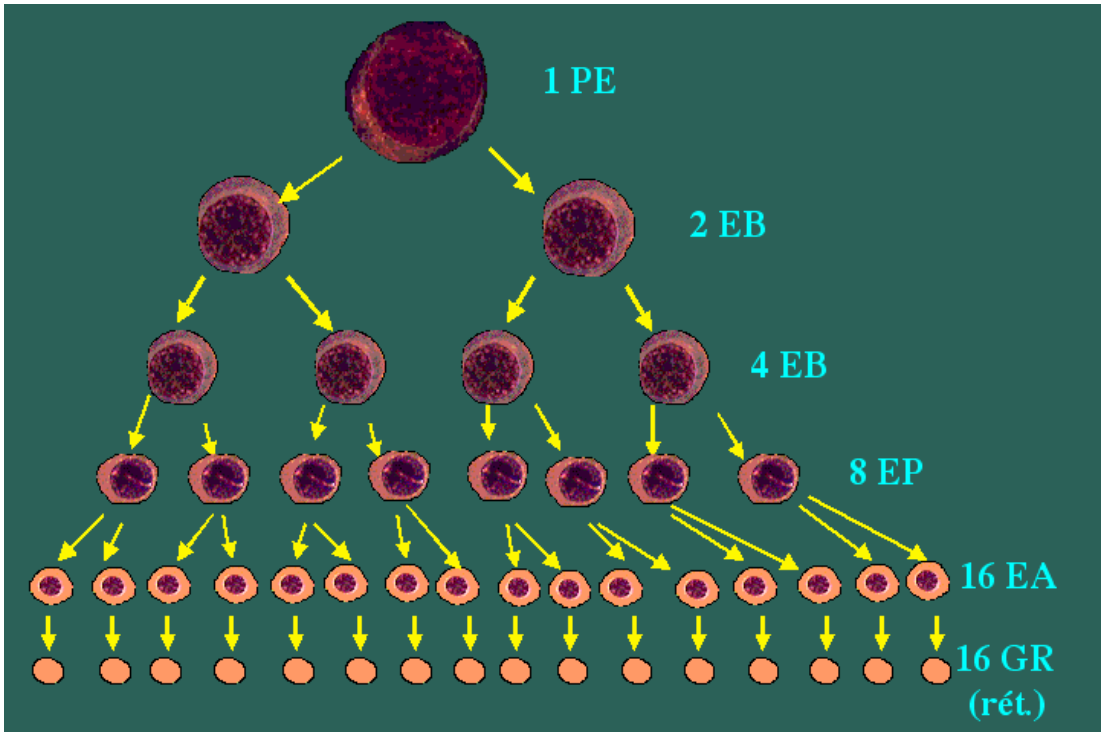
→ **microcytose**

VGM < 80 m^3

anomalies du métabolisme du fer

Thalassémie

Anémies macrocytaires



Anomalies de synthèse de l' ADN :

arrêt prématuré des mitoses

→ **macrocytose**

VGM >100 m^3

déficit Folates B12

myélodysplasies

Caractérisation des anémies

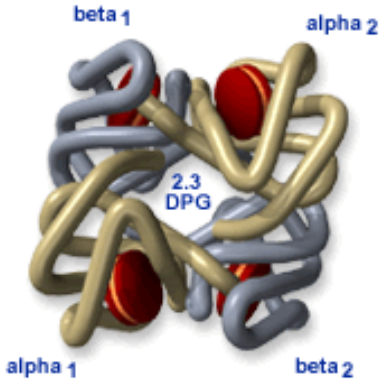
- 2 paramètres essentiels :
  - nombre de réticulocytes
    - centrale
    - périphérique
  - VGM
    - macrocytaire
    - normocytaire
    - microcytaire

Classification des anémies, 4 groupes

- Normo ou macrocytaires régénératives : hémolyse ou hémorragies aiguës
- Normocytaires arégénératives : absence d ’érythroblastes, anomalies des cellules souches, défaut hormonal
- Macrocytaires arégénératives : défaut de synthèse de l ’ADN : carences en folates et B12
- Microcytaires arégénératives : défaut de synthèse de l ’hémoglobine par anomalie du métabolisme du fer

Anémies par défaut de synthèse de l'hémoglobine

- liées à une carence ou un défaut d'utilisation du fer
- synthèse de l'hémoglobine ralentie, poursuite des mitoses et microcytose
- Définies par :
  - réticulocytes < 100000 / mm3
  - VGM < 80



- 2 types :
  - carence vraie en Fer — Fer sérique bas, CTF ↗, ferritine basse
  - anémie inflammatoire — Fer sérique bas, CTF ↘, ferritine normale ou élevée

Fer

Le métabolisme du fer joue un rôle important dans l'organisme par sa participation à la synthèse d'hémoglobine (dont la fonction essentielle est le transport de l' Oxygène)

Répartition du fer dans l'organisme :

Quantité totale de fer dans l'organisme
= 3 à 5 g chez l'adulte.

Fer libre très toxique +++
complexé avec des protéines dans les milieux extra et intra-cellulaires
(surcharge dangereuse, hémochromatose)

Fer réparti en plusieurs compartiments :

compartiment fonctionnel : 70 %
érythroblastes et hémoglobine
compartiment de stockage : 30 %
ferritine ou hémosidérine
compartiment de transport : 0,1 %
transferrine (sidérophilline)

Fer

Etude dynamique du fer

Le métabolisme du fer s'effectue en système fermé avec échanges entre les compartiments.

en physiologie : apports et pertes sont une part infime de ce métabolisme.

en pathologie : rôle +++

Elimination, apports, besoins

***Pertes physiologiques* : faibles et non régulables**

siège :

1 - urinaire < 0,1 mg/j (↗ si syndrome néphrotique ou hémolyse intra-vasculaire)

2- desquamatives = 1 mg/jr
- ↳ peau, phanères
- ↳ muqueuses intestinales

3- Gynécologique : femme non ménopausée = 30 mg/cycle soit 1 mg/jr

Homme = 1 mg/jr
Femme = 2 mg/jr

Fer

Apports très supérieurs aux besoins mais absorption faible

Dans 1 régime équilibré : **10 à 15 mg/24 H**

aliments riches en Fer :

Fer héminique (viande rouge) :

boudin 18 %, rognons 15 %, foie 11 %

fer non héminique

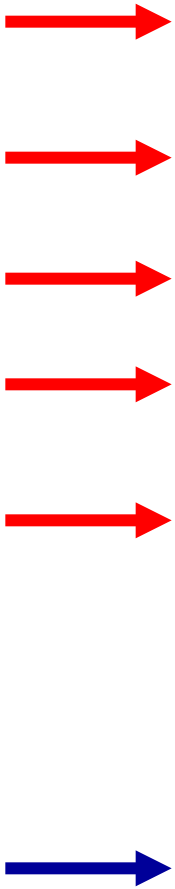
haricots secs 7 %, fruits secs 5 %
épinards 3 %
chocolat 3 %
vin rouge !
+ farines supplémentées

absorption quotidienne 1 à 2 mg/jr soit 10 à 15 % du fer ingéré
la régulation de l'absorption peut augmenter le Fer ingéré de 3 à 5 fois

Besoins quotidiens :

- **homme 1 à 2 mg/jr**
- **femme 2 à 4 mg/jr**
- **femme enceinte 6 mg/jr**

ALIMENTS à TENEUR ELEVEE en FER (en mg/100 g)



Foie de porc	19
Levure de bière sèche	17,3
Cacao	12,5
Caviar	11,8
Foie de mouton	10,9
Lentilles	8,6
Soja	8,4
Pistache	7,3
Jaune d ' œuf	7,2
Persil	6,2
Haricots blancs	6,1
Pois cassés	6
Moules	5,8
Abricots secs	5,5
huîtres	5,5
Amandes	4,7
Noisettes	4,5
Corned beef	4,3
Figues sèches	4
Sardines	3,5
Noix	3,1
Epinards	3,1
Côte de bœuf	3,1
Dattes	3
Rumsteck	2,6
Jambon	2,3
Vin	0,3 à 0,5
Lait de vache	0,04

Fer

Absorption du fer

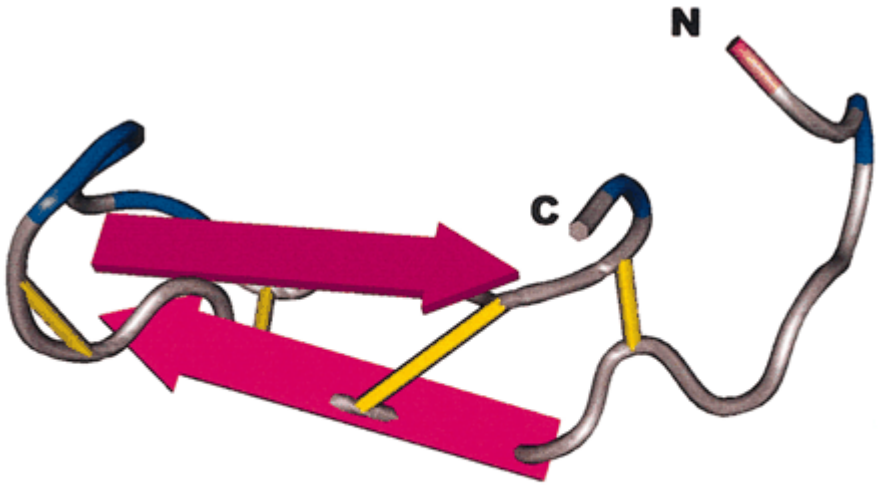
régulation de l'absorption intestinale par le *nombre de valence libre de Transferrine* dans le plasma (capacité totale de fixation de la Transferrine)

si beaucoup de valences libres:
le fer se fixe sur la Transferrine
la quantité absorbée est importante

si peu de valences libres:
le fer reste dans la cellule endothéliale,
qui desquame dans la lumière intestinale.

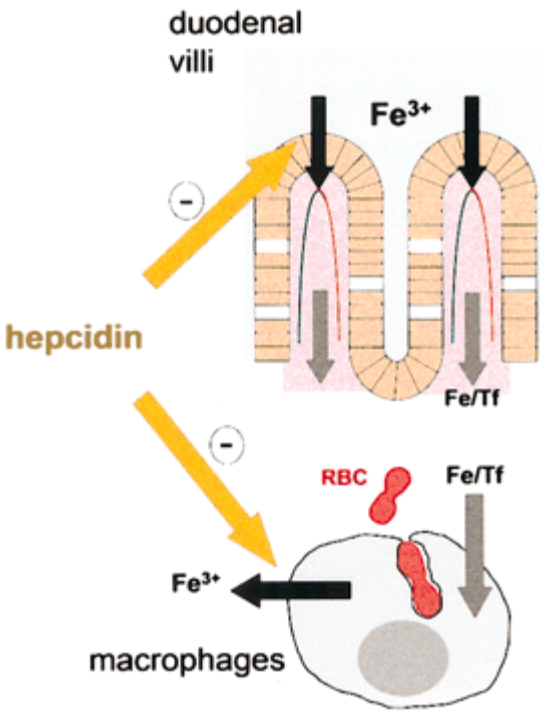
Régulation de l'absorption du fer : Hepcidine

- Petit peptide à activité à activité antibactérienne
- 2 types de régulation :
  - ↗ infection et inflammation (IL6)
  - ↘ carence en fer et surtout anémie (erythropoiëse)



Métabolisme du fer : Hepcidine

- Régulateur principal :
  - absorption digestive du Fer
  - relargage du fer par les macrophages



- le fer est nécessaire aux bactéries pour survivre

Fer

Pathologie de l'absorption du fer :

achlorydrie gastrique:

chirurgie => gastrectomie
médicamenteuse: + anti acides = antiulcéreux
buveur de lait
reflux biliaires

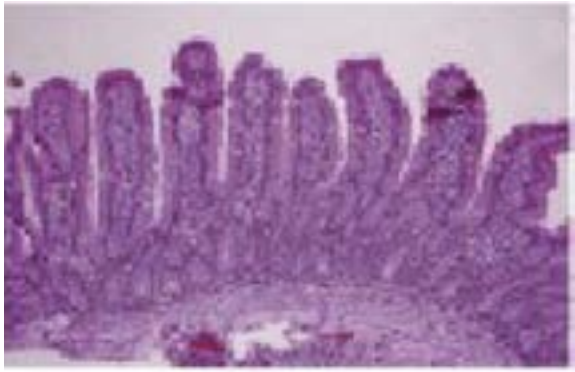
chélation du Fer+++ dans la lumière intestinale par:

acide citrique
phytates: céréales complètes
acide tannique (thé)
argile (géophagie....), craie, farine

malabsorption intestinale:

atrophie villositaire
cause chirurgie iléale

a-transferrinémie congénitale



Fer

Pathologie de l'absorption du fer par excés:

Régulation uniquement par l' absorption, pas de mécanisme permettant l' augmentation de l' élimination

hémochromatose familiale

- **mutations sur le *géne HFE C282Y***

qui ↗ l ' absorption du fer par l' intermédiaire de l' hepcidine

- **mutations des autres protéines**

DMT1, ferroportine

Hémochromatose

Fer

Rôle central du foie

- **lieu de synthèse (ferritine + transferrine)**
- **lieu de réserve (macrophages + hépatocytes)**

si les réserves s'épuisent :

baisse de synthèse de ferritine.

augmentation de la synthèse de Transferrine et baisse de la synthèse d' hepcidine

augmentation de l'absorption digestive.

libération des réserves de ferritine afin de maintenir le pool ferrique

mobilisation vers compartiment fonctionnel

l ' anémie apparaît en dernier

si les réserves augmentent :

augmentation de la synthèse de ferritine pour accumuler le fer sous forme de réserves + augmentation hémosidérine.

diminution de la synthèse de Tf et augmentation de la synthèse d' hepcidine d'où diminution de l'absorption digestive

Fer

Dysfonctionnement : inflammation

Les macrophages, activés par **IL1 + INFα, sous l'action de l'hepcidine accumulent le fer dans les réserves sans libération dans le pool circulant :**

élévation ferritine et hémosidérine dans les tissus
- au maximum hémochromatose,
  coloration de Perls = nombreux sidéroblastes dans la MO.

diminution transferrine et du pool ferrique circulant.

diminution du fer fonctionnel dans le compartiment érythroblastique
- érythroblastopénie
- anémie.

DONC les Anémies Inflammatoires sont:
microcytaires
avec une transferrine basse ou normale désaturée
la ferritine est augmentée
coloration Perls : Fer stocké dans les macrophages

Fer

Exploration du métabolisme du Fer

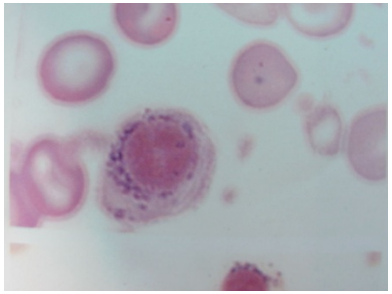
Explorations statiques

- **Fer sérique (sidérémie)**
- **Transferrine**
  - **Dosage Radio-Immunologique :**
    vn 1,70 – 3,30 g/l mais varie en fonction du sexe et de l' âge.
  - **Valeur calculée:**
    Capacité Totale de Fixation du Fer (CTF)
    Fer sérique + capacité latente de fixation
    (1/3) (2/3)

    Coefficient de saturation *VN : 30 %*
    rapport fer sérique / CTF

Fer

◆ **Exploration des réserves** :



➢ **ferritine circulante** :

- ↳ varie parallèlement aux réserves
- ↳ dosage RI fiable
- ↳ valeurs normales : chez l' homme : 30 - 300 ng/ml
  chez la femme : 20 - 200 ng/ml

➢ **Coloration de Perls** :

- ↳ Fer non hémoglobinique se colore par le ferrocyanure de K sous forme de **grains bleu de Prusse**.
- ↳ en physiologie, sur la MO et le foie, = 10 % érythroblastes avec 1 à 3 grains:sidéroblastes.
- ↳ en pathologie:
  sidéroblastes en couronne ou « ring sidéroblastes »
  accumulation de fer dans les mitochondries périnucléaires

Anémies par carences en fer

- Presque toujours microcytaires non régénératives
- liées à un défaut de synthèse de l'hémoglobine
- Fer sérique bas, CTF augmentée, CS bas, ferritine basse

- souvent dévoilées à l'occasion d'une augmentation des besoins :
  - grossesse
  - après hémorragies aigues
  - après début d'un traitement par EPO

- thrombocytémie souvent associées

Précédente | Rechercher | Favoris | Historique
Adresse http://cyberlab/cyberlab/servlet/be.mips.cyberlab.web.FrontDoor?module=ResultConsultation&command=initiateBrowsing&stateIndex=1&patientId=444237&patientIndex=0
cyberl@b
Résultats par patient | Résultats par demande | Paramétrage | Quitter
CONSULTATION
Demandes affichées: 8
Demandes | Filtrage
Tou(te)s | Bioch+RIA | Pharmaco. | Hémato. | Immuno. | E.F.S. A-L | Bacterio | Virologie | Parasito/Myco | Hygiène | Divers | Autres

[redacted] ES ° 22/08/1955 - [IPP: 900773567] Imagerie

	10/06/2009 13:30 Définitive 0906P384810	10/06/2009 13:30 Définitive 090145695	10/06/2009 13:30 Définitive 09348123	10/06/2009 13:30 Définitive 090145661	21/04/2009 00:00 Définitive 090102504	NORM	UNIT
Capacité de fixation	↑ 84					43-80	µmol/L
Coefficient de saturation	↓ 0.04					0.17-0.40	
CYTOLOGIE							
HEMOGRAMME, NUMERATION GLOBULAIRE							
Globules blancs			6.60			4.00-9.00	Giga/L
Globules rouges			4.52			4.50-6.00	Tera/L
Hémoglobine			↓ 10.3			13.0-16.0	g/dL
Hématocrite			↓ 33.9			40.0-50.0	%
Volume moyen globulaire			↓ 75.0			80.0-100.0	µm³
Teneur corpusculaire moyenne en Hb			↓ 22.8			27.0-32.0	pg
Concentration corpusculaire moyenne en Hb			↓ 30.3			32.0-36.0	%
I. de distribution des globules rouges			15.9				
HEMOGRAMME, NUMERATION DES PLAQUETTES							
Plaquettes			↑ 510			150-400	Giga/L
Volume moyen plaquettaire			9.6				µm³
HEMOGRAMME, FORMULE LEUCOCYTAIRE							
Polynucléaires neutrophiles			68.60				%
Soit			4.53			2.20-6.50	Giga/L
Polynucléaires éosinophiles			3.80				%
Soit			0.25			<0.50	Giga/L
Polynucléaires basophiles			0.50				%
Soit			0.03			<0.05	Giga/L
Lymphocytes			16.90				%
Soit			1.12			0.80-4.00	Giga/L
Monocytes			10.20				%
Soit			0.67			0.10-1.00	Giga/L
HEMOGRAMME							
Réticulocytes			1.8				%
Soit			79.00				Giga/L

Anémies inflammatoires

- Non régénératives
- microcytaires
- fer sérique bas mais
  - CTF basse, CS nl ou diminué
  - ferritine normale ou élevée
- **3 mécanismes** :
  - ↘ durée de vie des hématies
  - ↘ érythropoïèse (EPO insuffisante et cytokines inhibitrices)
  - ↗ synthèse d'hepcidine par le foie

Anémies inflammatoires

- ↗ synthèse d ’ hepcidine par le foie :
  - inhibition de l ’ absorption de fer intestinal
  - blocage du fer à l ’ intérieur des macrophages :

→ traitement par le fer non efficace

Eléments nécessaires à l ’érythropoïèse

1 - Le fer

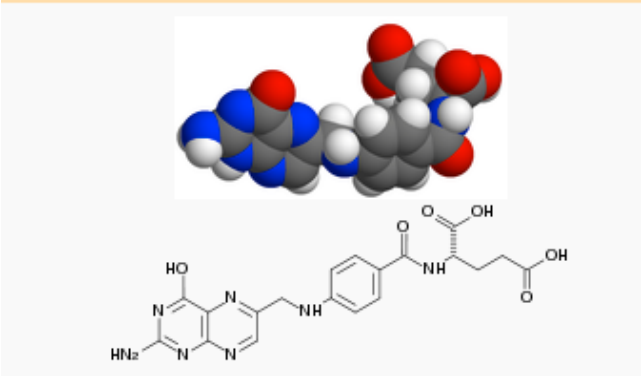
nécessaire à la synthèse de l' Hémoglobine.

2 - La vitamine B12 + folates

nécessaires dans les synthèses de DNA.

Vitamines nécessaires pour l'hématopoièse

Acide Folique (B9): vitamine hydrosoluble



besoins: 200 à 400 mg/j

apport alimentaire: légumes verts frais, foie, levure, thermolabile

+ réserves faibles 1 à 4 mois

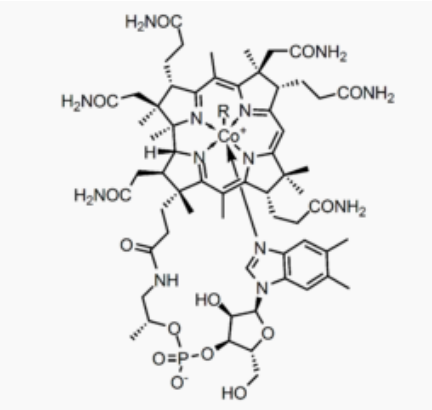
absorption intestinale proximale
sous forme d'A. monoglutamate

Vitamines nécessaires pour l'hématopoièse

Vitamine B12: vitamine hydrosoluble

besoins: 3 µg/j

métabolisme:



apport alimentaire:

protéines animales: viandes, poissons, oeufs, lait

réserves : **5ans**

absorption:

estomac: dissociation par HCl

sécrétion de **Facteur Intrinséque**

intestin distal: récepteur pour FI+B12

dissociation FI-B12: B12 absorbée

si carence: accumulation d'un précurseur toxique

pour la myéline: acide acétyl malonyl CoA

ELEMENTS NECESSAIRES à l 'ERYTHROPOIESE

	Vit. B12	Folates
Chimie	F. physiologiques instables - methylcobalamine - de OH adenosyl Coba. F. thérapeutiques stables - OH Cobalamine - cyanocobalamine	F. physiologiques instables - DHF, THF. F. thérapeutiques stables - A. folique - A. folinique (monoglutamate)
Métabolisme - **réserves** - **besoins quotidiens** - **apports alimentaires**	foie 2-5 mg (stock 3-4 ans) 2-5 µg protéines animales	foie 10-15 mg (stock 3 semaines) 50-100 µg › si croissance, grossesse légumes verts
Absorption - **lieu** - **transf.**	iléon distal Hcl ☞ B12 ☞ FI + B12 + récepteur complexe	jéjunum proximal polyglut. ☞ monoglut.
Transport	TCI ☞ granuleux TCIII ☞ granuleux TCII ☞ foie libère la B12 au tissu	libres dans le plasma liées aux protéines
Pertes	minimes	minimes

Méthodes d ' exploration:

Dosages directs:

=> à effectuer avant traitement +++

- **A. Folique**

  carence si :
  => taux sérique < 15 ng/ml

- **B12**

  carence si taux sérique < 200 pg/ml

Anémies par défaut de synthèse de l ' ADN

Über eine eigentümliche Form von progressiver, perniciöser Anaemie 18 février 1872

- Carence en Vit B12 : maladie de Biermer
  - pathologie auto-immune (ac anti-cellules pariétales gastriques et anti facteur intrinsèque)
  - carence d ' apport exceptionnelle (réserve 5 ans)
  - atrophie muqueuse gastrique

Muqueuse normale

Atrophie villositaire totale

  - anémie très macrocytaire (VGM
  - forme pseudo leucémie aiguë
  - avortement intra médullaire → LDH très élevées

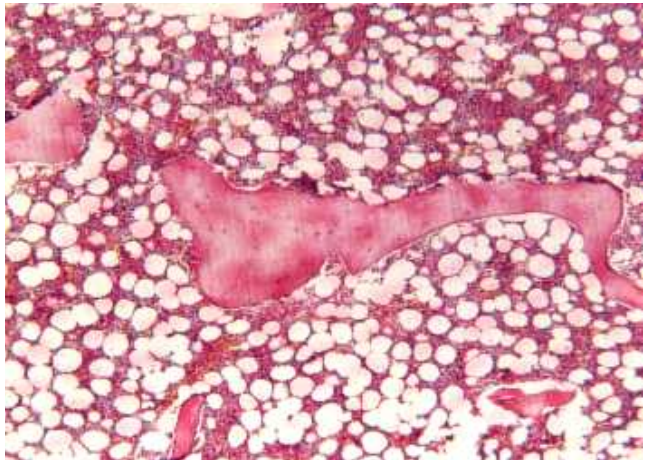
Anémies par défaut de synthèse de l ’ ADN

- Carence en folates

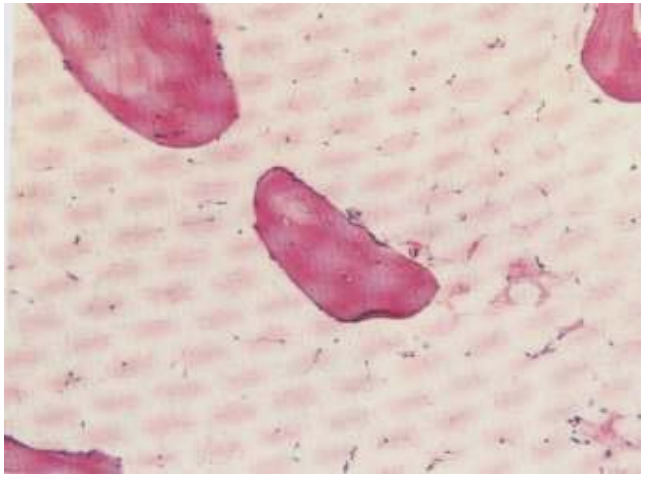
  - réserves faibles (quelques semaines)
  - carences aiguës fréquentes si nutrition parentérale sans apport
  - tableau de pancytopénie avec thrombopénie profonde

Insuffisances quantitatives de l’érythropoiëse

- Aplasie



Moelle normale



Aplasie

Insuffisances quantitatives de l'érythropoïèse

- Origine hormonale
  - insuffisance thyroïdienne ↘ des besoins en oxygène
  - insuffisance rénale ↘ érythropoiëtine

A rechercher avant exploration invasive ++++

Autres anémies centrales:

◆ dues à un défaut de production.
La moelle n'assure plus sa fonction érythropoïétique:

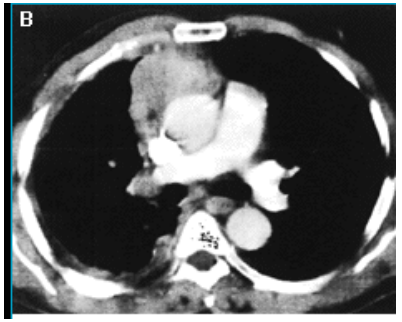
➔ **réticulocytose basse < 100 000/mm3**

- **anomalie du tissu de soutien:** myélofibrose

- **envahissement médullaire** qui diminue l'espace fonctionnel des érythroblastes.
  Cellules hématopoïétiques: Leucémies
  Cellules non hématopoïétiques: Métastases

- **défaut de la sensibilité des érythroblastes à EPO :** *Erythroblastopénie constitutionnelle (Blakfan–Diamond).*

- **inhibition immunologique de l'érythropoïèse:** *Ac anti-érythroblastes des thymomes ou après traitement par certaines formes d'erythropoiëtine synthétique*



Erythroblastopénie

CYTOLOGIE		
HEMOGRAMME, NUMERATION GLOBULAIRE		
Globules blancs		↑ 17.38
Globules rouges		↓ 3.11
Hémoglobine		↓ 9.10
Hématocrite		↓ [illegible]
Volume moyen globulaire		86.0
Teneur corpusculaire moyenne en Hb		29.4
Concentration corpusculaire moyenne en Hb		34.1
I. de distribution des globules rouges		13.1
HEMOGRAMME, NUMERATION DES PLAQUETTES		
Plaquettes		↓ 108.0
Volume moyen plaquettaire		8.80
HEMOGRAMME, FORMULE LEUCOCYTAIRE		
Etude morphologique		Effectuée
Polynucléaires neutrophiles		85.00
Soit		↑ 14.77
Polynucléaires éosinophiles		0.00
Soit		0.00
Polynucléaires basophiles		0.00
Soit		0.00
Lymphocytes		13.00
Soit		2.26
Monocytes		2.00
Soit		0.35
Commentaire étude morphologique		Voir formu
HEMOGRAMME		
Réticulocytes		0.09
Soit		2.70

MYELOGRAMME	
Préleveur	Chauzeix Jasmine (interne)
Secteur du prélèvement	Iliaque
Dureté de l'os	Normale
Aspiration	Facile
RICHESSE DES ETALEMENTS	Normale
Myéloblastes	0.5
Promyélocytes	8.0
Myélocytes neutrophiles	24.5
Métamyélocytes neutrophiles	9.5
Polynucléaires neutrophiles	48.0
Myélocytes éosinophiles	1.0
GRANULEUX TOTAUX	91.5
Lymphocytes	7.0
Monocytes	0.5
Blastes	1.0
MEGACARYOCYTES	Normaux
Commentaire:	Moelle riche Assez nombreux mégacaryocytes. Erythroblastopénie totale. Lignée granuleuse d'aspect réactionnelle
Conclusion:	Erythroblastopénie totale. Tube transmis en virologie

historique Favoris Fenêtre Aide

ha.net/consor4.01/www/cgi-bin/Disease_Search.php?lng=FR&data_id=429&Disease_Disease_Search_diseaseGroup=eryth Lecteur

orphanet

ifi access numericable CHU Blood Journal Le monde Google Maps YouTube Wikipédia Informations Divers

Maladie de Blackfan-Diamond

Numéro Orphanet	: ORPHA124	Synonyme(s)	: Anémie aplasique pure congénitale Anémie de Blackfan-Diamond Anémie hypoplasique congénitale de Blackfan-Diamond Erythroblastopénie congénitale Syndrome d'Aase Syndrome d'Aase-Smith II
Prévalence des maladies rares	: 1-9 / 1 000 000		
Hérédité	: Autosomique dominant		
Âge d'apparition	: Néonatal/petite enfance		
Code CIM 10	: D61.0		
numéro MIM	: 105650 [↗] 606129 [↗] 606164 [↗] 610629 [↗] 612527 [↗] 612528 [↗] 612561 [↗] 612562 [↗] 612563 [↗] 613308 [↗] 613309 [↗]		

RÉSUMÉ

L'anémie de Blackfan-Diamond (ABD), ou érythroblastopénie congénitale, se présente comme une anémie arégénérative le plus souvent macrocytaire. Son incidence annuelle a été estimée à 1/150 000 dans les pays Européens. Les deux sexes sont également atteints et tous les groupes ethniques sont

Informations complémentaires

Plus d'information sur cette maladie

Classification(s) (5)
Gène(s) (9)

ANEMIES HEMOLYTIQUES

- anémies liées à la destruction excessive des hématies par une :
  - **anomalie corpusculaire** ➔ hématie pathologique
  - **anomalie extra-corpusculaire** ➔ hématie normale détruite par un agent extérieur

  Raccourcissement de la durée de vie des GR

RAPPEL PHYSIOLOGIQUE SUR L'HEMOLYSE

- L'hémolyse est un phénomène irréversible conduisant à la destruction des GR, et la libération de leur contenu :
  en intra-tissulaire (rate +++, foie) : macrophages
  en intra-vasculaire

2 tableaux cliniques différents selon le lieu d'hémolyse

hémolyse chronique ➔ intra-tissulaire
hémolyse aigüe ➔ souvent intra-vasculaire

Hémolyse intratissulaire

➢ **En physiologie**: GR vieillis (120 jrs)

ralentissement métabolique
alterations membranaires
phénomènes oxydatifs
hyperhydratation => sphéricité
diminution de la plasticité.
captation par les macrophages
= phagocytose dans MO + foie + rate

➢ **En pathologie**: exagération de l'hémolyse physiologique:

Héme
protoporphyrine
bilirubine très lipophile transportée par albumine vers le foie.
bilirubine conjuguée hydrosoluble
bile ☞ selles ☞ **stercobilinogène**
réabsorption ☞ **urobilinogène**
hème ➔ **fer** capté par les érythroblastes
AA de la globine sont réutilisés pour de nouvelles synthèses protéiques

Hémolyse intravasculaire

Rôle variable

en physiologie: lieu mineur d'hémolyse
en pathologie: lieu majeur si hémolyse aigüe

Anémies hémolytiques

- Devenir des constituants : libération dans la circulation

  - **membrane**
    phospholipides intravasculaires
    CIVD (coagulation intravasculaire disséminée)
  - **cytoplasme**
    K+ : **hyperkaliémie**
    LDH
  - **Hb** : **hémoglobinémie et bilirubine libre.**
    adsorbée par les protéines sériques haptoglobine = complexe hapto-hémoglobine

→ **effondrement de l'haptoblobine libre**

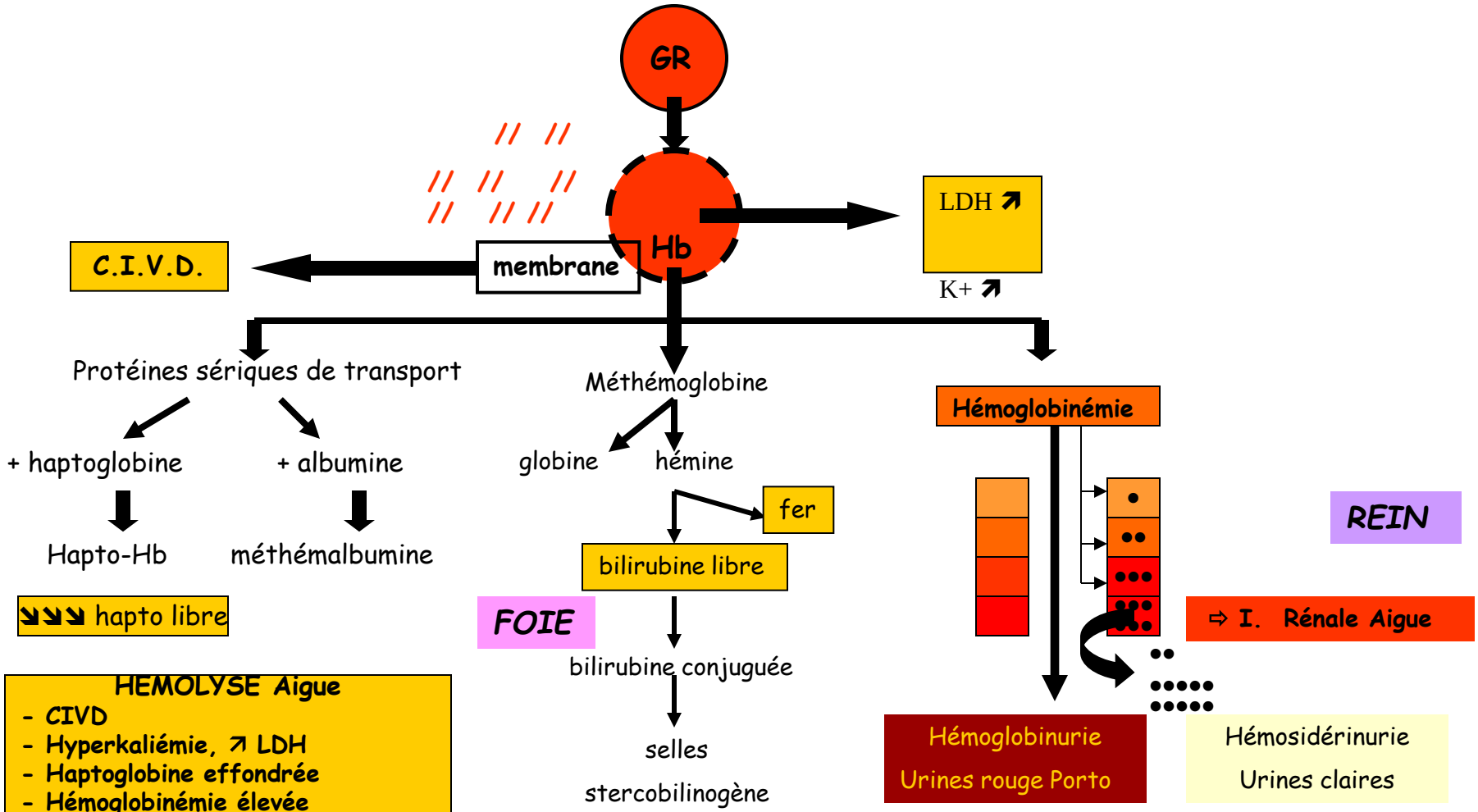
oxydation en methemoglobine et conjugaison à l'albumine : méthémalbuminémie.
qui est ultrafiltrée par le glomérule et réabsorbée par le tubule

tubulopathie => Insuffisance rénale

hemoglobinurie **:urines " Porto "** (intense et aigue)

hémosidérinurie **urines claires**
(modérée et chronique)

Anémies hémolytiques 2/10/2018



DIAGNOSTIC POSITIF :

Hémolyse chronique :

Clinique : triade hémolytique

pâleur

ictère cutanéo-muqueux
selles non décolorées
urines orangées (permet de dater le début de l' hémolyse)

splénomégalie

Anémies hémolytiques : Biologie

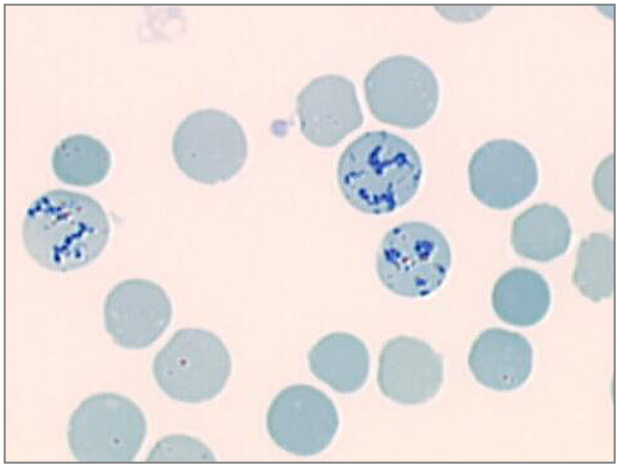
Signe d' hémolyse :

anémie

augmentation des produits du catabolisme GR

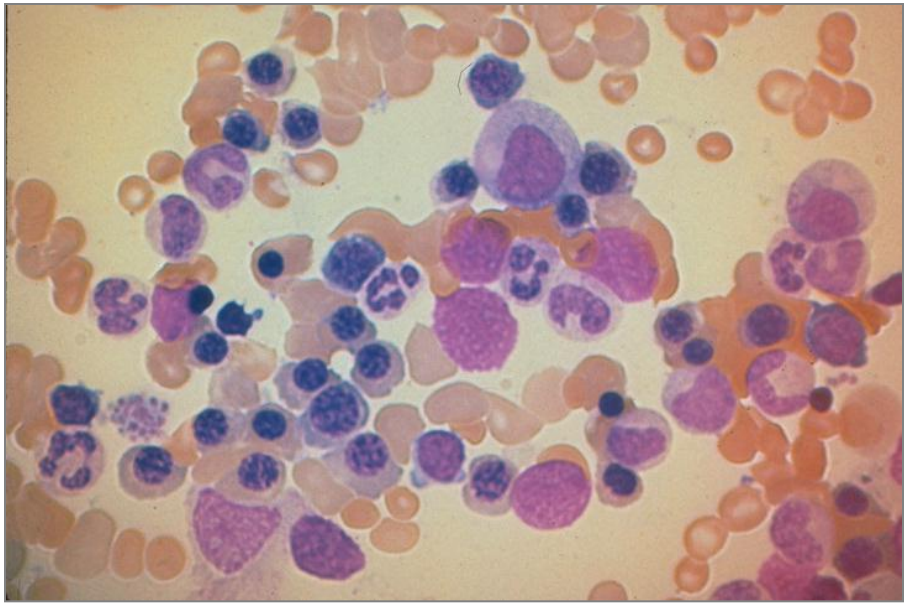
- *bilirubine libre élevée*
- *haptoglobine effondrée*
- *augmentation des LDH*
- (*augmentation du fer sérique*)

Signe de régénération médullaire : 20/10/2014



MO: Erythroblastose médullaire > 30 %

Sang: réticulocytose > 120000/mm3



Anémies hémolytiques : formes de Diagnostic difficile

formes chroniques difficiles:

anémie discrète, compensée (augmentation des réticulocytes)
hémolyse + erythroblastopénie (non régénérative)

formes aigues:

cliniquement:
choc anurique +++
douleurs lombaires ++
douleurs abdominales aiguës atypiques
↳ *Urines " Porto "*

urgence vitale+++

biologiquement:
anémie aiguë
CIVD, hyperkaliémie, LDH++
hémoglobinémie plasmatique ++
hémoglobinurie ++

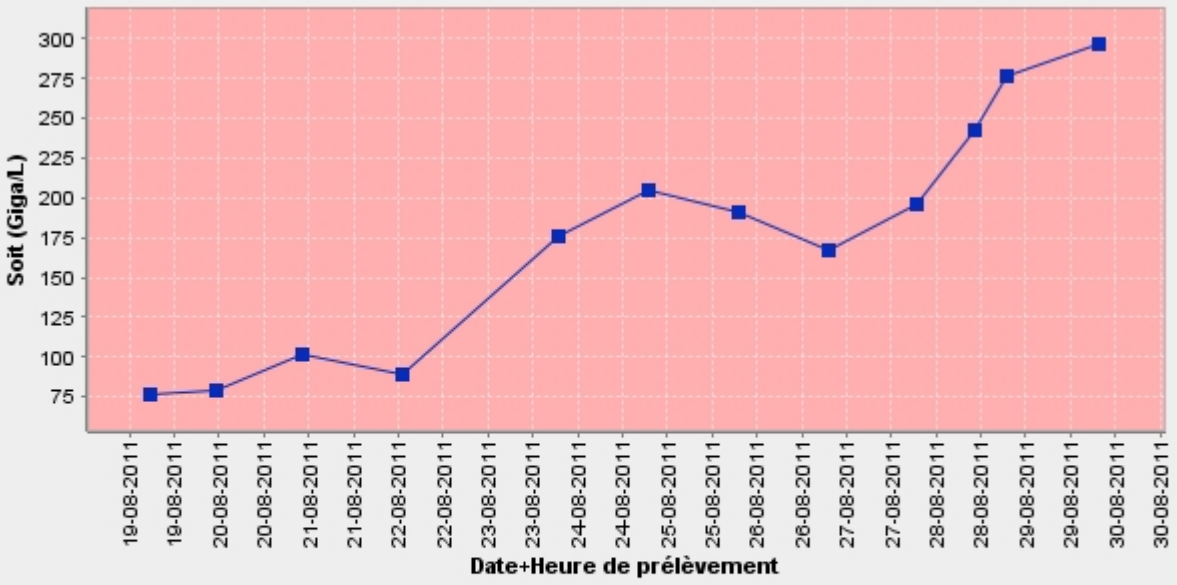
Montrer options d'affichage [x]	19/08/2011 16:28 Définitive 11077052	Normes	Unités
CYTOLOGIE			
HEMOGRAMME, NUMERATION GLOBULAIRE			
Globules blancs	4.40	4.00-9.00	Giga/L
Globules rouges	↓ 3.90	4.50-6.00	Tera/L
Hémoglobine	↓ 8.9	13.0-16.0	g/dL
Hématocrite	↓ 24.5	40.0-50.0	%
Volume moyen globulaire	83.0	80.0-100.0	µm³
Teneur corpusculaire moyenne en Hb	29.7	27.0-32.0	pg
Concentration corpusculaire moyenne en Hb	35.8	32.0-36.0	%
I. de distribution des globules rouges	13.4		
HEMOGRAMME, NUMERATION DES PLAQUETTES			
Plaquettes	274	150-400	Giga/L
Volume moyen plaquettaire	8.5		µm³
HEMOGRAMME, FORMULE LEUCOCYTAIRE			
Etude morphologique	Effectuée		
Polynucléaires neutrophiles	70.00		%
Soit	3.08	2.20-6.50	Giga/L
Polynucléaires éosinophiles	2.00		%
Soit	0.09	<0.50	Giga/L
Polynucléaires basophiles	0.00		%
Soit	0.00	<0.05	Giga/L
Lymphocytes	13.00		%
Soit	↓ 0.57	0.80-4.00	Giga/L
Monocytes	12.00		%
Soit	0.53	0.10-1.00	Giga/L
Myélocytes neutrophiles	1.00		%
Métamyélocytes neutrophiles	1.00		%
Lymphocytes activés	1.00		%
Commentaire	Anisocytose très modérée sans autre anomalie morphologique significative sur les érythrocytes. Pas d'anomalie morphologique sur les leucocytes.		
HEMOGRAMME			
Réticulocytes	2.6		%

Montrer options d'affichage	19/08/2011 16:00 Définitive 110261258	Normes	Unités
CHIMIE DU SANG (BIOCHIMIE)			
IONOGRAMME			
Sodium	139	132-146	mmol/L
Potassium	3.6	3.5-5.1	mmol/L
Chlore	104	98-107	mmol/L
SUBSTRATS			
Urée	6.2	1.7-8.3	mmol/L
Créatinine	↓ 61	62-106	µmol/L
Calcium	2.25	2.10-2.60	mmol/L
Phosphore	↓ 0.70	0.87-1.45	mmol/L
Acide urique	[illegible]	202-417	µmol/L
Bilirubine totale	↑ 134	<17	µmol/L
Bilirubine directe	↑ 7	<5	µmol/L
ENZYMES			
TGO (ASAT)	28	<38	UI/L
TGP (ALAT)	12	<42	UI/L
Phosphatases alcalines	98	40-129	UI/L
Gamma-GT	12	8-61	UI/L
LDH	↑ 763	135-225	UI/L
BILAN PROTEIQUE			
CRP	↑ [illegible]	<5	mg/L
Haptoglobine	↓ <0.10	0.56-1.50	g/L
Céruloplasmine	0.28	0.15-0.60	g/L

	111722870	111721491		
GROUPES SANGUINS (EFS Aquitaine-Limousin)				
Groupe ABO D				
ANTICORPS IRREGULIERS (EFS Aquitaine-Limousin)				
R.A.I.-Dépistage	Positif	Positif		
R.A.I. - Identification	Autoanticorps sans spécificité	Autoanticorps sans spécificité		
PHENOTYPES (EFS Aquitaine-Limousin)				
Antigène C (RH2)		Négatif		
Antigène E (RH3)		Négatif		
Antigène c (RH4)		Positif		
Antigène e (RH5)		Positif		
Antigène Kell (KEL1)		Négatif		
Antigène Jka (JK1)	Négatif	Négatif		
Antigène Jkb (JK2)	Positif	Positif		
TEST de COOMBS DIRECT (EFS Aquitaine-Limousin)				
Tes Coombs Direct IgG		Positif		
Test Coombs Direct C3d		Négatif		

Montrer options d'affichage [x]	25/08/2011 06:00 Définitive 11078825	24/08/2011 06:00 Définitive 11078492	23/08/2011 08:00 Définitive 11078131	22/08/2011 12:00 Définitive 11077879	21/08/2011 09:00 Définitive 11077539	20/08/2011 10:00 Définitive 11077257	Normes	Unités
CYTOLOGIE								
HEMOGRAMME, NUMERATION GLOBULAIRE								
Globules blancs	↑ 13.90	↑ 16.10	↑ 14.50	8.20	6.80	5.40	4.00-9.00	Giga/L
Globules rouges	↓ 1.97	↓ 2.21	↓ 1.78	↓ 1.58	↓ 2.07	↓ 2.67	4.50-6.00	Tera/L
Hémoglobine	↓ 6.4	↓ 7.0	↓ 5.7	↓ 4.9	↓ 6.6	↓ 8.0	13.0-16.0	g/dL
Hématocrite	↓ 18.7	↓ 20.6	↓ 16.2	↓ 14.0	↓ 18.5	↓ 22.9	40.0-50.0	%
Volume moyen globulaire	95.0	93.0	91.0	88.0	89.0	86.0	80.0-100.0	µm³
Teneur corpusculaire moyenne en Hb	↑ 32.5	31.6	↑ 32.1	30.7	↑ 32.2	29.9	27.0-32.0	pg
Concentration corpusculaire moyenne en Hb	34.3	34.0	35.3	34.7	36.0	34.9	32.0-36.0	%
I. de distribution des globules rouges	13.8	12.4	12.0	15.6	11.7	13.1		
HEMOGRAMME, NUMERATION DES PLAQUETTES								
Plaquettes	350	382	358	389	274	283	150-400	Giga/L
Volume moyen plaquettaire	5.9	6.0	5.4	6.7	6.1	7.5		µm³
HEMOGRAMME, FORMULE LEUCOCYTAIRE								
Polynucléaires neutrophiles	79.90	81.00	81.10	67.00	66.70	66.60		%
Soit	↑ 11.11	↑ 13.04	↑ 11.76	5.49	4.54	3.60	2.20-6.50	Giga/L
Polynucléaires éosinophiles	0.60	0.70	0.70	0.00	2.00	2.50		%
Soit	0.08	0.11	0.10	0.00	0.14	0.14	<0.50	Giga/L
Polynucléaires basophiles	0.00	0.40	0.20	0.00	0.30	0.90		%
Soit	0.00	0.06	0.03	0.00	0.02	0.05	<0.05	Giga/L
Lymphocytes	11.30	10.10	10.20	12.00	23.00	22.20		%
Soit	1.57	1.63	1.48	0.98	1.56	1.20	0.80-4.00	Giga/L
Monocytes	8.20	7.80	7.80	5.00	8.00	7.80		%
Soit	↑ 1.14	↑ 1.26	↑ 1.13	0.41	0.54	0.42	0.10-1.00	Giga/L
Promyélocytes				1.00				%
Myélocytes neutrophiles				10.00				%
Métamyélocytes neutrophiles				5.00				%
HEMOGRAMME								
Réticulocytes	10.4	7.8		5.6	5.0	3.0		%
Soit	205.00	176.00		88.80	102.00	79.00		Giga/L
HEMOSTASE								
COAGULATION PLASMATIQUE								
Traitement anticoagulant?				Non renseigné				
Temps de Céphaline Activée				27.2				secondes

5 jours



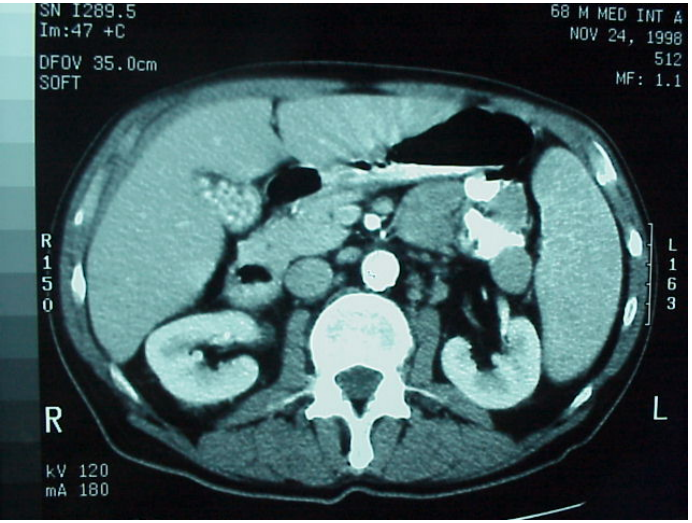
Soit		
Date+Heure de prélèvement	Valeur	Normes
30/08/2011 06:38	297.00	
29/08/2011 06:00	277.00	

	176.00		88.80	102.00	79.00	76.80

Anémies hémolytiques, diagnostics différentiels

Ictères non hémolytiques à bilirubine conjuguée :

ictères métaboliques.
hépatites virales.
ictères mixtes par **lithiase pigmentaire +++**



Ictères non hémolytiques à bilirubine libre :

maladie de Gilbert :
5 % population
pas de signe de régénération médullaire
déficit partiel en glycuronyltransférase.

maladie de Crigler-Najjar
déficit complet glycuronyltransferase.

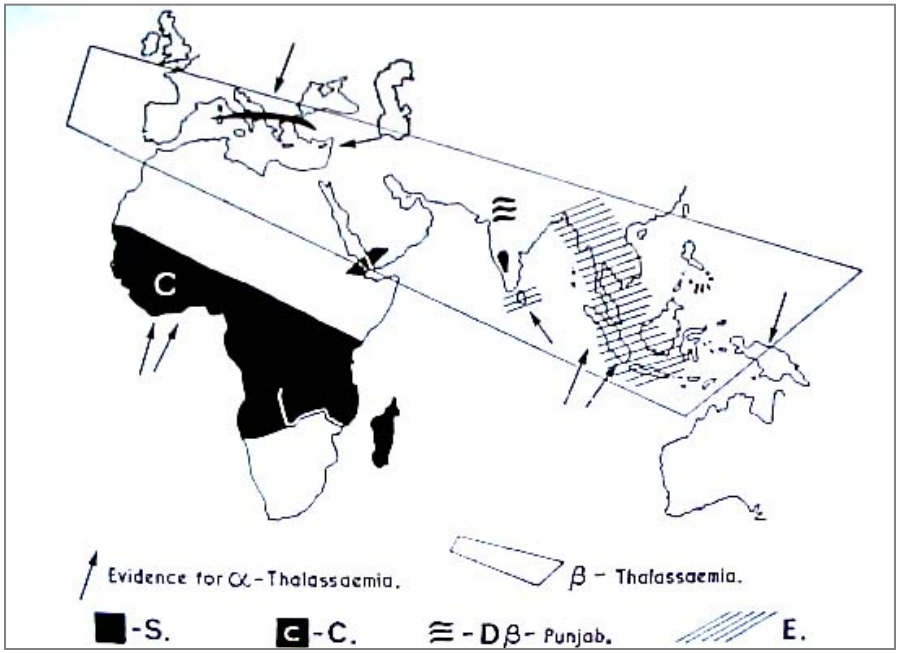
mais hémoglobine et réticulocytose sont normales

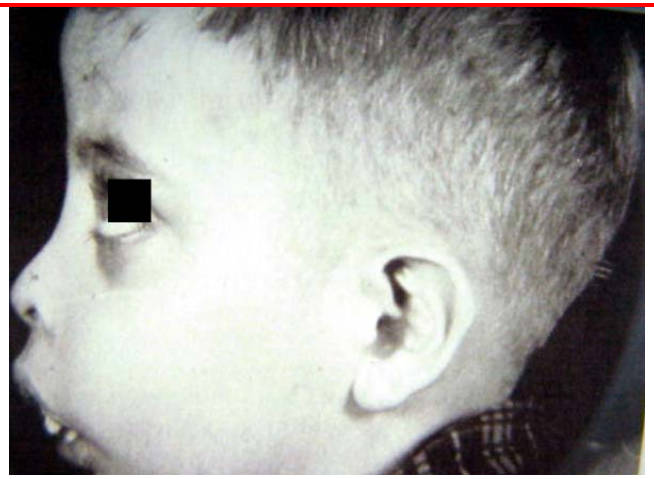
Anémies hémolytiques, diagnostic étiologique

SIGNES ORIENTATION

Interrogatoire :

antécédents familiaux
ethniques
personnels : ictère dans l'enfance
récents : prise thérapeutique, syndrome infectieux





Examen :

anomalies morphologiques

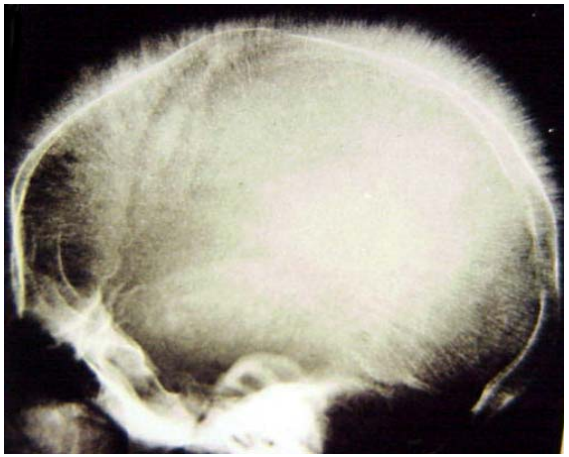
Rx : anomalies de la voûte du crâne

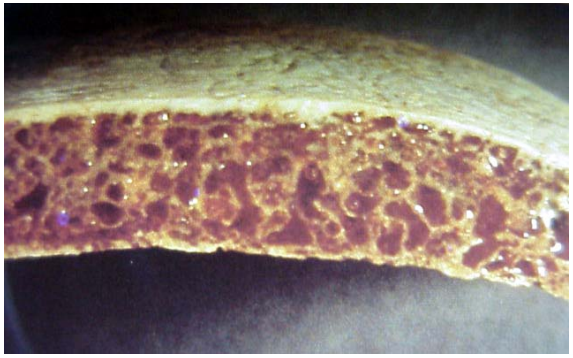
épaississement des os de la voûte

"en poils de brosse".

brachycéphalie. ☞ visage mongoloïde

lithiase pigmentaire

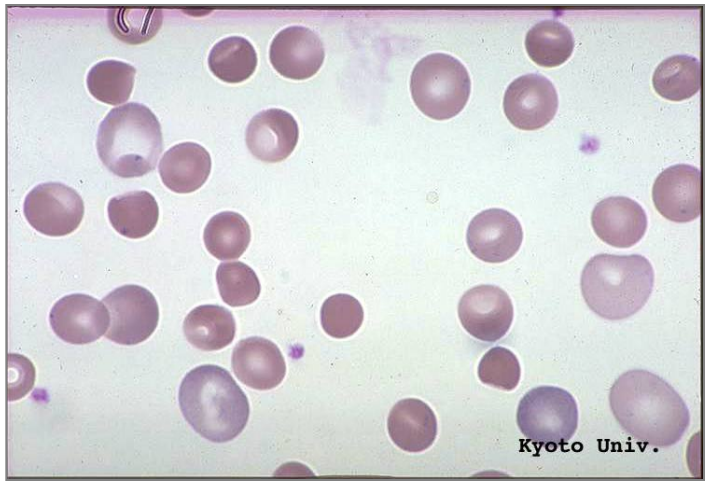


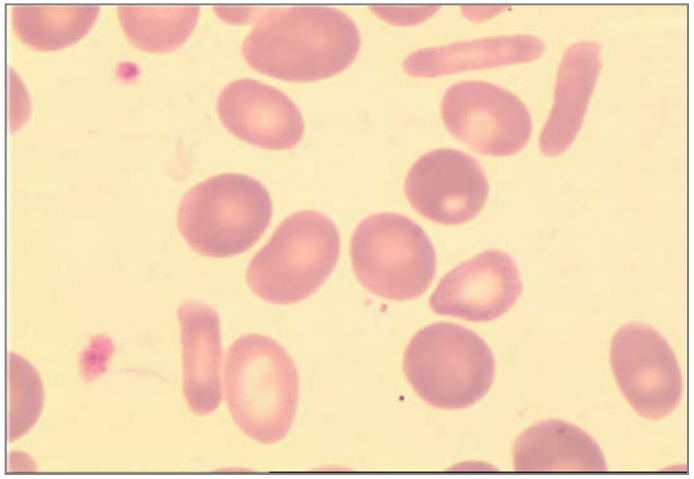


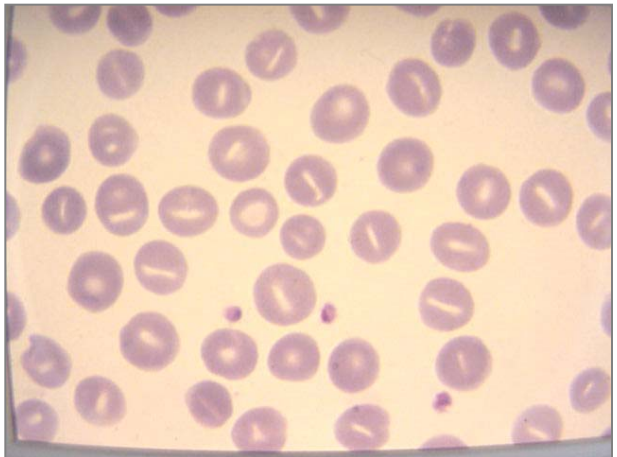
Anémies hémolytiques, diagnostic étiologique

anomalies de la membrane érythrocytaire

microsphérocytose: maladie de Minkowski-Chauffard
elliptocytose : anomalies héréditaires du cytosquelette
stomatocytose: anémie hémolytique héréditaire avec hématies déshydratées







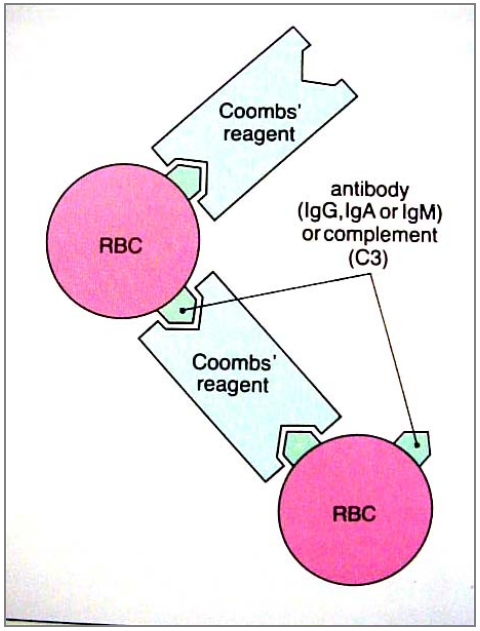
TEST de COOMBS

le test de coombs direct (TCD)

détecte ***les anticorps situés à la surface des GR***

par un anticorps anti-Ig. (anti-IgG, antiIg-A, anti-C')

dépiste une auto-immunisation anti-érythrocytaire



- ***le test de coombs indirect*** (TCI)

  détecte ***les anticorps sériques libres*** **dans le sérum:**

  1) fixation des AC libres sur des GR témoins
  2) test de Coombs direct

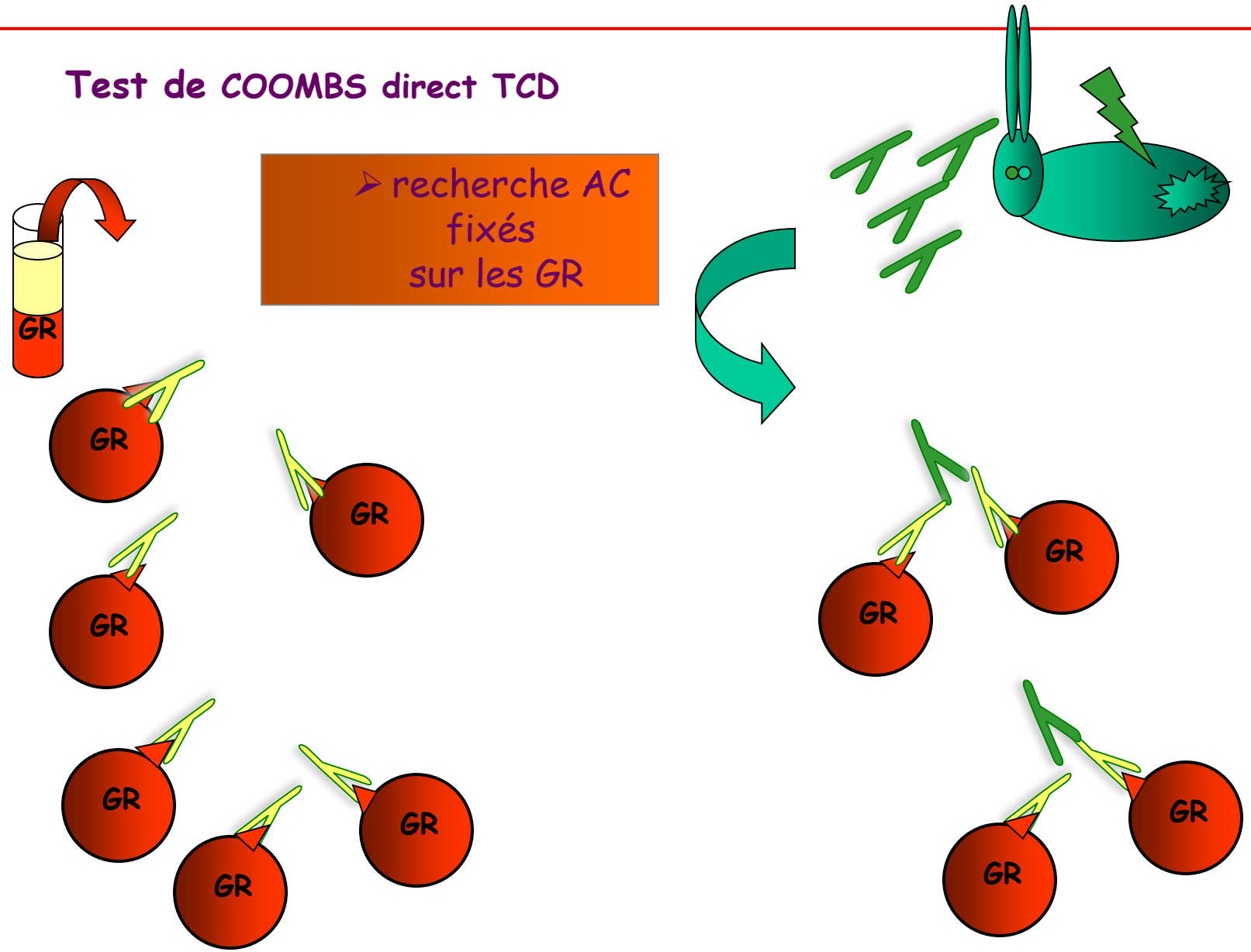
  dépiste des agglutinines irréguliéres

  (allo-immunisation)

ANEMIE HEMOLYTIQUE

Test de COOMBS direct TCD

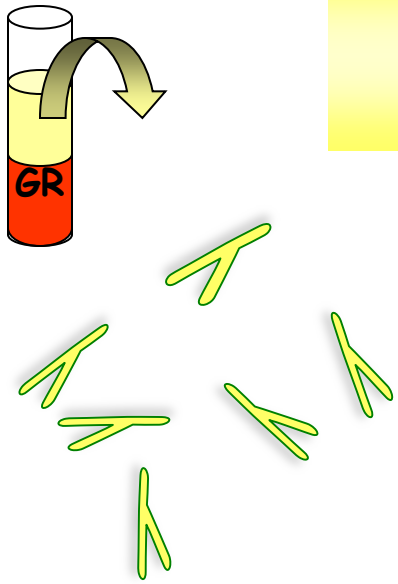
- recherche AC fixés sur les GR

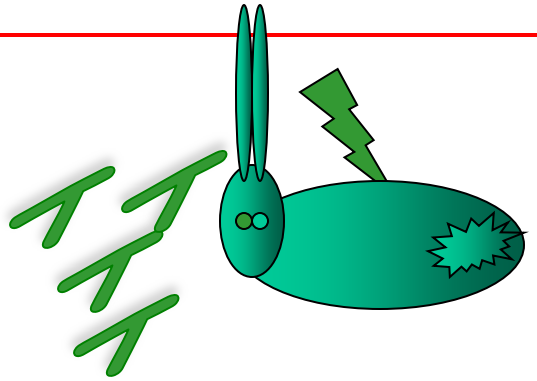


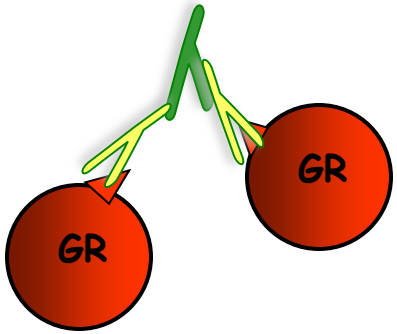
ANEMIE HEMOLYTIQUE

Test de COOMBS indirect TCI

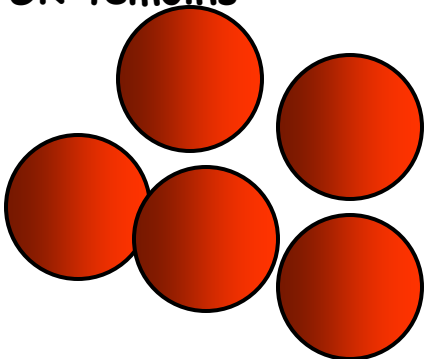
- recherche AC libres sériques

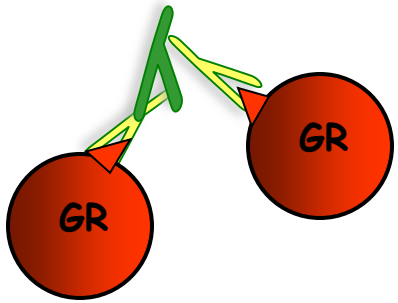






GR témoins

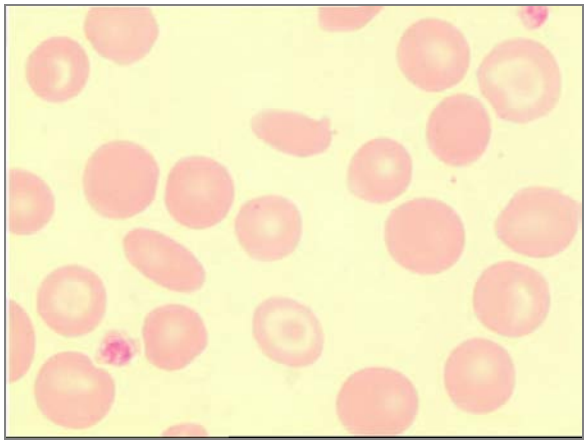


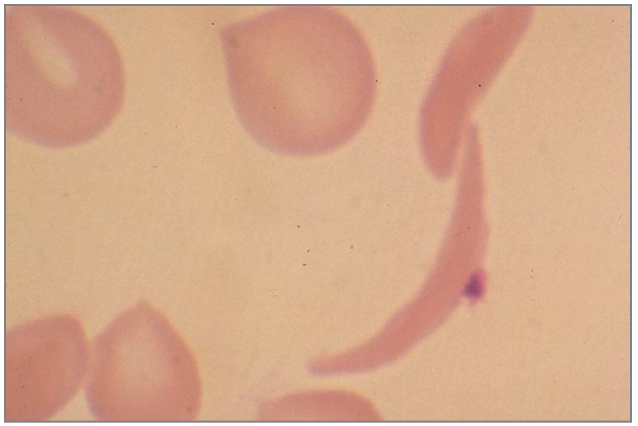


Anémies hémolytiques, diagnostic étiologique

- ***anomalies de Hémoglobine***

Hématies en cible: Thalassémie ou Hémoglobinose E
hématies en faucille ou feuilles de houx: drépanocytose

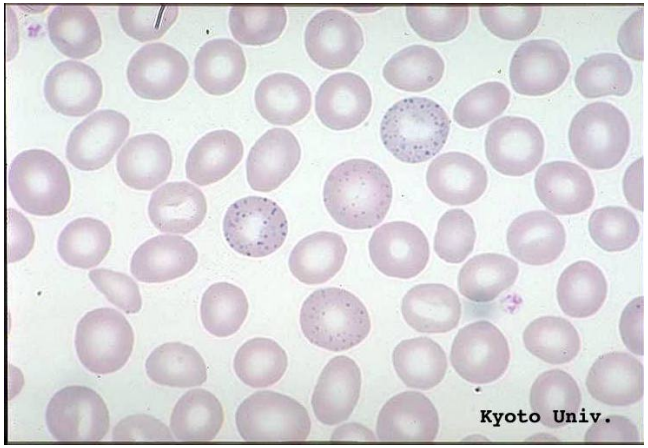


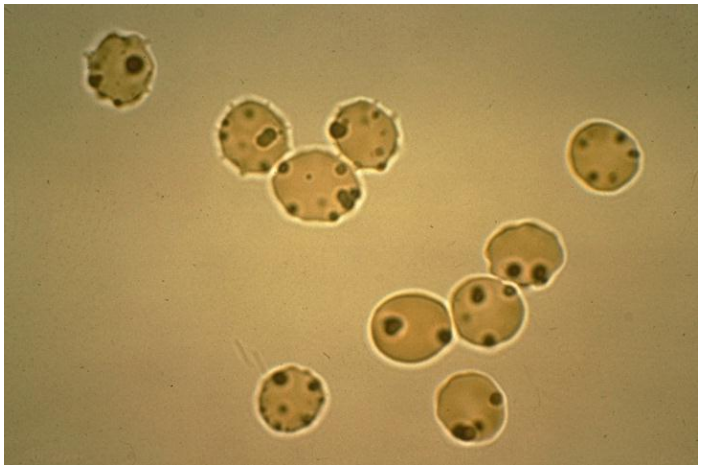


Anémies hémolytiques, diagnostic étiologique

- **anomalies des Enzymes**

hématies ponctuées
corps de Heinz = augmentation de la metHb résiduelle
en présence d'un oxydant.

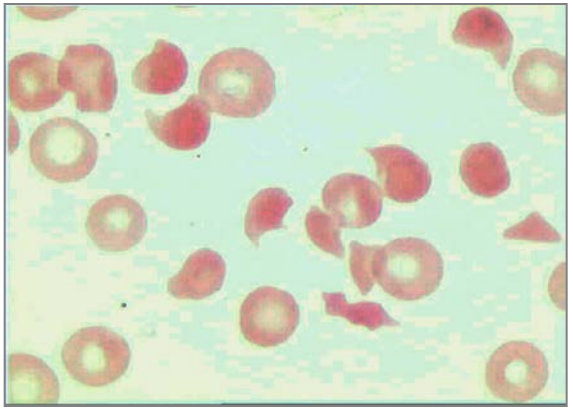


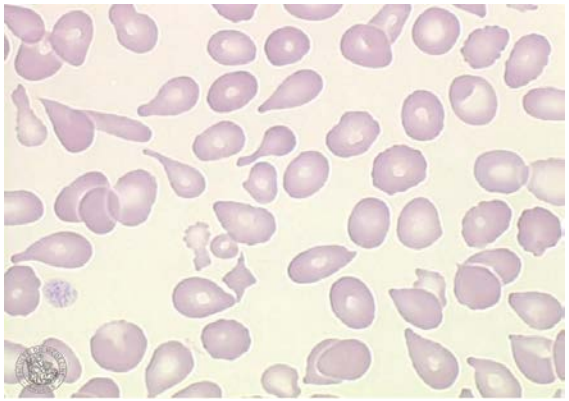


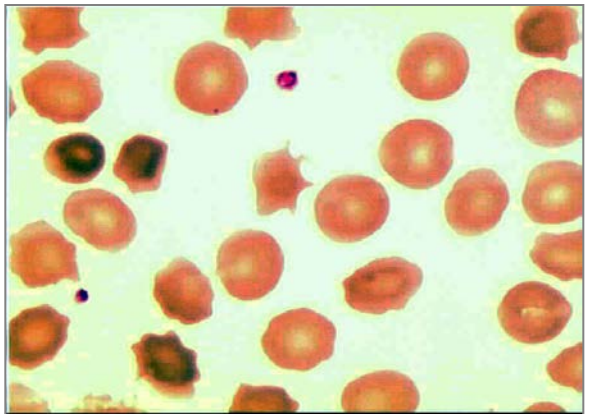
Anémies hémolytiques, diagnostic étiologique

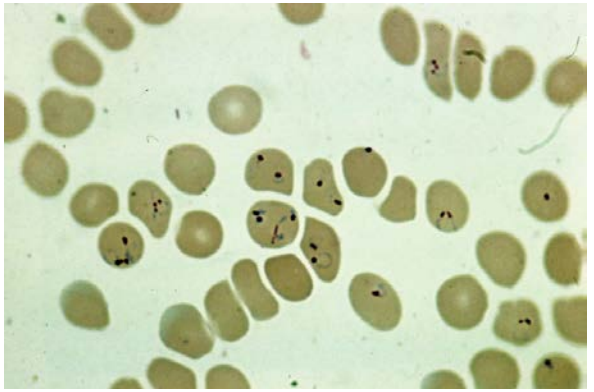
- ***anomalies acquises 24/10/2017***

schizocytes : hématies fragmentées *(syndrome de Moschowitz)*
dacryocytes : GR en forme de larme *(myélofibrose)*
echinocytes : GR en forme d ' oursin :artéfact : frottis mal séché ou sang trop longtemps conservé ou certaines pathologies (ins rénale)
présence de parasites intra-érythrocytaires *(paludisme)*







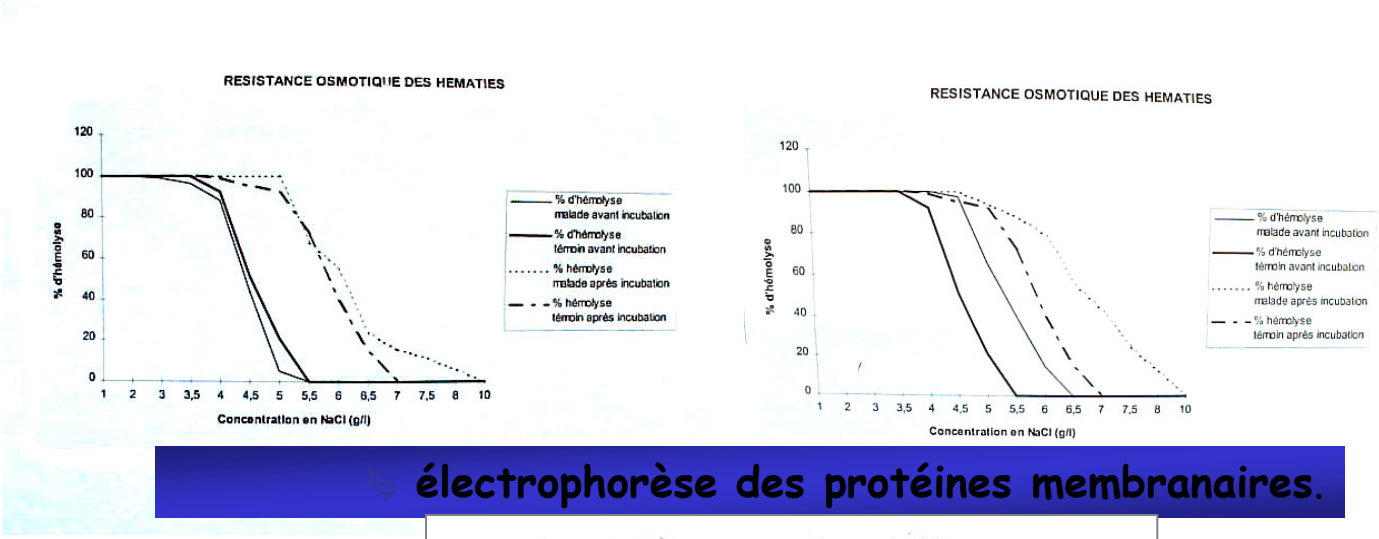


Etude des différents constituants des GR

◆ étude de la membrane

étude de la résistance osmotique immédiate et après 24 h

➘ résistance globulaire aux solutés hypotoniques



➘ **électrophorèse des protéines membranaires.**

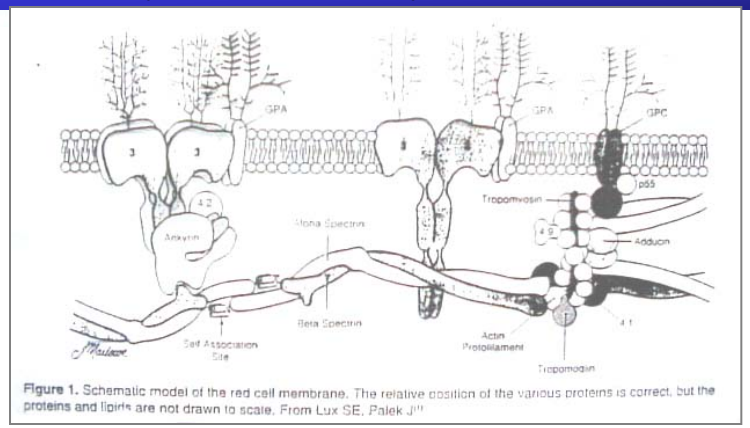
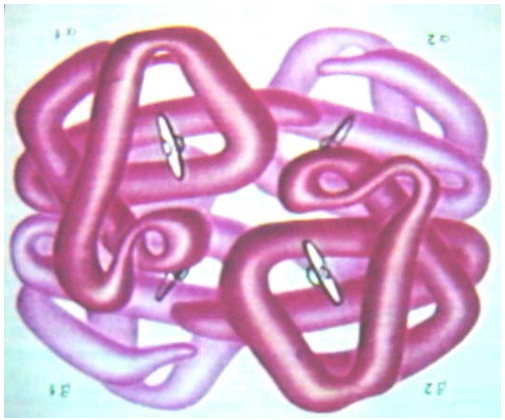


Figure 1. Schematic model of the red cell membrane. The relative position of the various proteins is correct, but the proteins and lipids are not drawn to scale. From Lux SE, Palek J[1]

étude de l'Hémoglobine



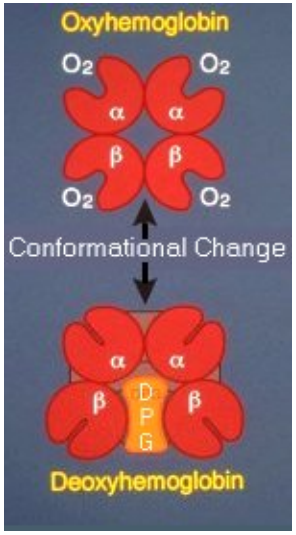
rappel sur la structure de Hémoglobine

héme

noyau tétrapyrrolique
atome de fer
pathologie : **porphyries**

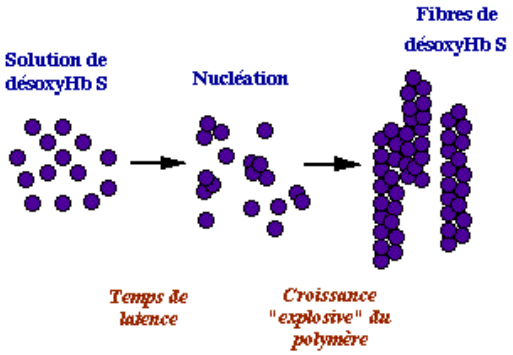
4 chaînes de globine

4 **gênes** α **sur le chromosome 16**
gênes β, γ, δ **sur le chromosome 11**



- **Hémoglobine chez l'adulte**
  - HbA α2 β2 97%
  - HbA2 α2 γ2 2%
  - HbF α2 δ2 1%

falciformation

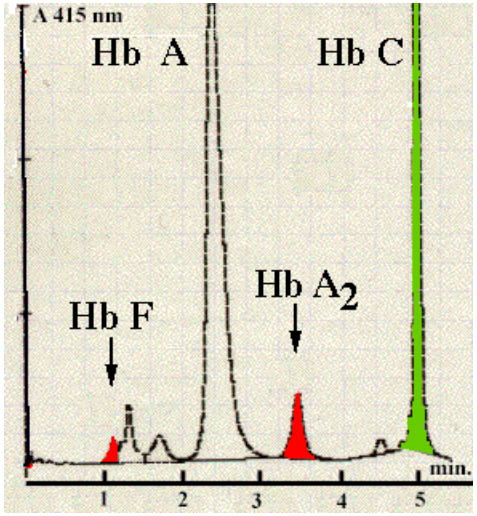


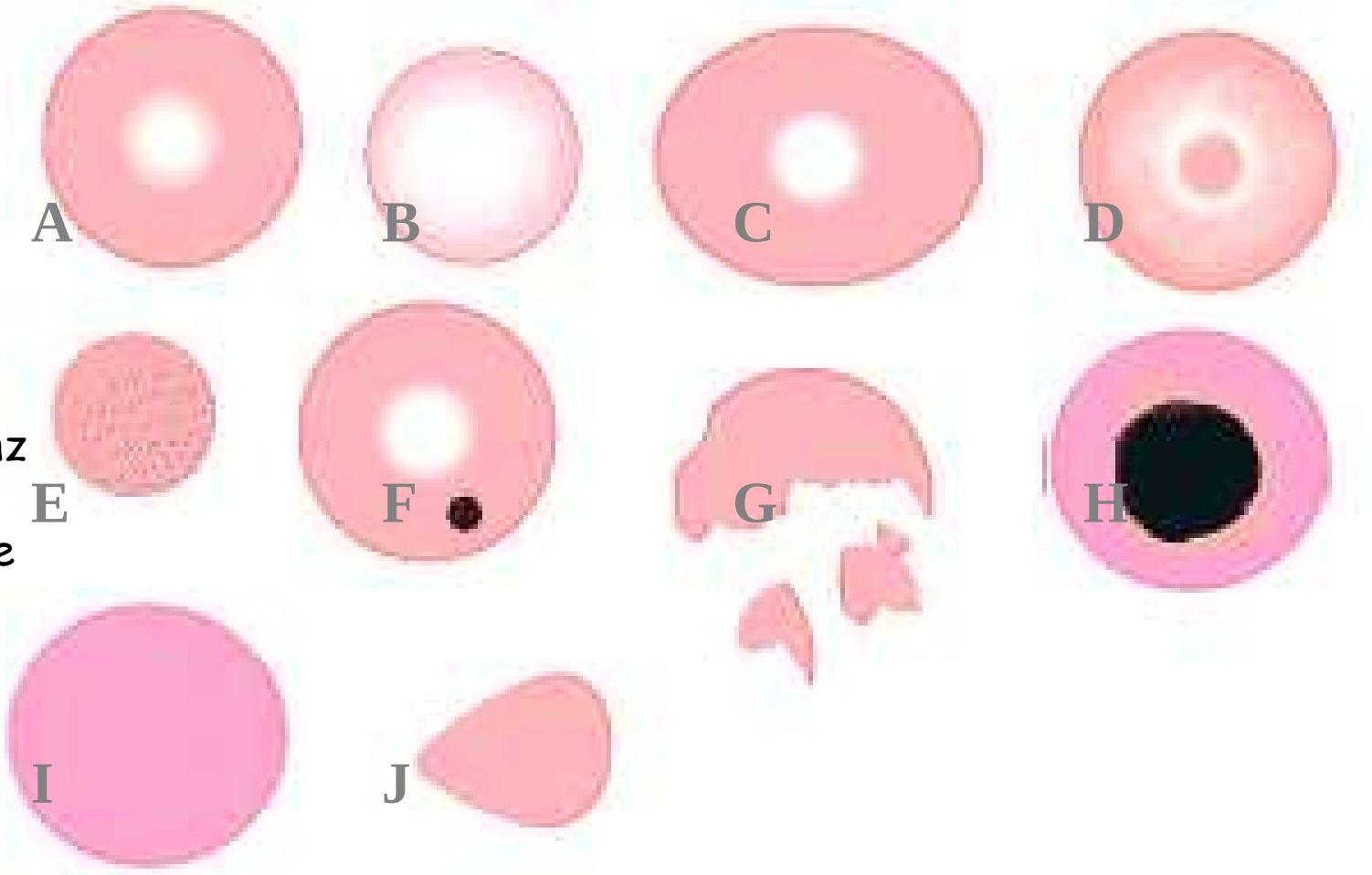
électrophorèse de hémoglobine

- recherche Hb anormale
- pourcentage respectif de HBA1, A2, F

étude du 2-3DPG et de la courbe de dissociation de Hb.

étude en biologie moléculaire des gênes de la globine.



Frottis sanguin: Résumé

A: Normal
B: Micro/hypo
C: Macro
D: Cible
E: microSphero
F: corps de Heinz
G: Schizocyte
H: erythroblaste
I: Polychrome
F: Poïkylocytose