

# L'anémie hémolytique auto-immune

Votre médecin vient de diagnostiquer chez vous une « anémie hémolytique auto-immune » (AHAI).

Le terme « anémie » se rapporte à une diminution du nombre de globules rouges et du taux d'hémoglobine dans le sang.

Le terme « hémolytique » indique que la diminution des globules rouges est liée à leur destruction prématurée.

Le terme « auto-immune » signifie que cette destruction est due à un anticorps produit par votre système immunitaire et dirigé contre vos propres globules rouges.

L'anémie hémolytique auto-immune (AHAI) est une maladie du sang qui se caractérise par une diminution anormale du nombre de globules rouges. Ces cellules du sang contiennent de l'hémoglobine qui transporte l'oxygène; elles assurent ainsi la distribution de celui-ci à toutes les cellules de l'organisme. En temps normal, la durée de vie des globules rouges est de 120 jours. Ensuite, ils sont détruits et remplacés par de nouvelles cellules. Dans le cas de l'AHAI, la durée de vie des globules rouges est diminuée car ils sont détruits de façon prématurée (hémolyse). Le responsable de ce phénomène est un anticorps. Les anticorps sont des éléments essentiels de l'immunité (ou système immunitaire) pour lutter contre les infections. Normalement, ils agissent contre les agents extérieurs (virus, bactéries, etc.). Dans le cas présent, l'un de ces anticorps s'attaque aux globules rouges.

Les causes précises de la survenue de cette hémolyse auto-immune ne sont pas connues chez la plupart des patients qui sont atteints d'AHAI. Dans de rares cas, cette maladie est provoquée par une infection, notamment chez l'enfant, ou la prise d'un médicament. Chez environ la moitié des patients, l'AHAI est associée à une autre maladie, celle-ci pouvant être elle aussi auto-immune (par exemple le lupus) ou associée à un excès de lymphocytes par dérèglement du système lymphatique (hémopathie lymphoïde).

On distingue plusieurs formes d'AHAI en fonction des caractéristiques de l'anticorps responsable de la maladie. Le plus souvent (60 % à 70 % des cas), il s'agit d'anémies hémolytiques auto-immunes dites à « anticorps chauds ». Ces anticorps deviennent actifs à une température comprise entre 35 °C et 40 °C. A l'inverse, il existe des AHAI dites à « anticorps froids » (16 % à 32 % des cas) au cours desquelles la destruction des globules rouges est déclenchée par l'exposition au froid (leur activité étant maximale aux alentours de 4 °C). La maladie chronique des agglutinines froides est la plus fréquentes de ces formes.

L'anémie hémolytique auto-immune peut s'observer à tout âge, mais elle est plus fréquente chez les personnes âgées de 60 à 70 ans. Elle touche un peu plus de femmes (60 %) que d'hommes. C'est une maladie relativement rare, puisque l'on dénombre environ 600 nouveaux cas pour an en France.

L'AHAI n'est ni contagieuse, ni héréditaire.

## Les notes de votre médecin

### Les signes de la maladie

La diminution du nombre de globules rouges et du taux d'hémoglobine provoque la survenue d'une anémie. Celle-ci se caractérise notamment par une pâleur, une fatigue, des essoufflements et des palpitations à l'effort, des vertiges ou des bourdonnements d'oreille.

Parallèlement, l'hémolyse entraîne généralement une coloration jaune de la peau et du blanc de l'œil (ictère), liée à un produit de dégradation de l'hémoglobine, la bilirubine. L'élimination de l'hémoglobine non dégradée dans les urines peut être responsable de leur coloration très foncée.

### Le diagnostic

Le diagnostic de l'AHAI repose essentiellement sur des examens sanguins. Une numération formule sanguine, qui permet de compter les différentes cellules du sang, confirme dans un premier temps la diminution du nombre des globules rouges et donc l'anémie. D'autres examens, toujours réalisés à partir d'une prise de sang,

# L'anémie hémolytique auto-immune (suite)

## *Alimentation et corticoïdes*

Au cours d'un traitement par corticoïdes, des précautions alimentaires sont préconisées. Il est ainsi nécessaire de limiter au maximum la consommation de sel et de matières grasses, afin de prévenir la prise de poids qui est favorisée par ce type de médicament. Des protéines (viandes, poissons, œufs, produits laitiers) doivent être consommées à chaque repas pour éviter la fonte des muscles. Il est également recommandé d'avoir une alimentation riche en calcium (produits laitiers) pour limiter la décalcification des os. Par ailleurs, l'apport en potassium, par la consommation régulière de légumes et de fruits frais, doit être suffisant afin d'éviter les crampes musculaires. Enfin, la glycémie doit être régulièrement mesurée.

***Tout traitement est susceptible d'induire des effets indésirables et peut présenter des risques. Votre médecin vous informera et vous indiquera les signes à surveiller avant que vous ne débutiez le traitement proposé.***

## **Participer à un essai clinique**

*La meilleure façon de faire progresser la prise en charge d'une maladie est de traiter les patients dans le cadre d'essais thérapeutiques.*

*Si votre médecin vous propose de participer à un essai clinique, il vous en expliquera le but, le déroulement, les bénéfices attendus, les risques potentiels, et vous remettra une notice d'information.*

*Participer à un essai suppose que vous donniez au préalable votre consentement par écrit.*

## *Vos contacts utiles*

- **Secrétariat/rendez-vous :**
- **Consultation infirmière :**
- **Consultation psychologue :**
- **Assistante sociale :**
- **En cas d'urgence :**

permettent ensuite d'attester l'existence d'une hémolyse. Le diagnostic d'AHAI est alors formellement établi par la réalisation d'un examen appelé « test de Coombs direct » qui met en évidence la présence d'anticorps dirigés contre les globules rouges. Les caractéristiques de ceux-ci (« chauds » ou « froids ») sont alors précisées.

D'autres examens peuvent ensuite être nécessaires, notamment pour rechercher une autre maladie associée à l'AHAI. Grâce à une prise de sang, la présence d'autres auto-anticorps est ainsi recherchée pour savoir s'il existe une maladie auto-immune générale. Pour rechercher une hémopathie lymphoïde et d'éventuels ganglions lymphatiques, une radiographie du thorax et une échographie ou un scanner de l'abdomen peuvent être réalisées. Une biopsie de la moelle osseuse, lieu de fabrication des lymphocytes, peut être également demandée (biopsie ostéomédullaire). Cet examen se pratique sous anesthésie locale. Il consiste à insérer une aiguille creuse dans l'os iliaque, à l'endroit où l'os du bassin est juste sous la peau, afin de prélever un fragment de moelle osseuse qui est ensuite examiné au microscope.

## *Le traitement*

La prise en charge thérapeutique de l'AHAI est déterminée en fonction de la forme de la maladie.

Pour les anémies hémolytiques auto-immunes à anticorps chauds, le traitement repose essentiellement sur la prise de corticoïdes (cortisone ou un de ses dérivés). Ce type de médicament permet d'enrayer la destruction accrue des globules rouges. Le traitement se prend par voie orale. La dose de départ est maintenue pendant quatre à six semaines, puis est ensuite progressivement réduite. Le traitement est poursuivi pendant au moins un an et permet d'obtenir une efficacité chez environ 80 % des patients. Le traitement par corticoïdes nécessite des précautions alimentaires (voir encadré) et peut être difficile à diminuer sans « réveil » de l'AHAI (cortico-dépendance). Dans tous les cas, l'arrêt du traitement est progressif.

En l'absence d'efficacité ou en cas de rechute, d'autres médicaments peuvent être proposés, en particulier des immunosuppresseurs ou un anticorps monoclonal. Une ablation de la rate (splénectomie) peut être également envisagée si le traitement par corticoïde n'a pas été efficace.

Dans le cas des AHAI à anticorps froids, un traitement médicamenteux n'est en général pas nécessaire. L'anémie est en effet souvent modérée et des mesures de protection contre le froid suffisent à éviter qu'elle ne soit plus prononcée. Il est ainsi recommandé aux patients, durant l'hiver, de porter des gants et des vêtements chauds. Dans les formes sévères, un traitement par immunosuppresseurs ou par anticorps monoclonal peut être envisagé (les corticoïdes et l'ablation de la rate sont en général inefficaces contre les AHAI à anticorps froids). Il est parfois indiqué de recourir à des transfusions de globules rouges réchauffés.

## *Le suivi*

Des consultations régulières avec l'hématologue et le médecin traitant sont nécessaires pendant toute la durée du traitement. Le rythme de ce suivi est déterminé en fonction de l'évolution de chaque patient. Par la suite, lorsque la maladie est bien contrôlée, une consultation tous les trois à quatre mois avec l'hématologue est conseillée.

En plus de l'examen clinique, une prise de sang régulière (pour mesurer l'hémoglobine et les paramètres d'hémolyse) permet d'évaluer l'efficacité du traitement et de surveiller l'absence de récurrence.