

ED n°1 : Les anémies régénératives

-Les **valeurs NORMALES** de l'ADULTE (présentes au dos du poly de la séance 1, distribué par nos chargés de TD) et les **formules** des INDICES ERYTHROCYTAIRES sont à connaître par cœur (+++)

-Dans nos conclusions, il faut toujours écrire les valeurs avec leurs UNITÉS sinon 0

-Toujours expliquer nos abréviations entre parenthèses ex : 2,3DPG (2,3-diphosphoglycérate)

-Ce qui est potentiellement/souvent tombable à l'examen :

- 1) les définitions: anémie, GR, hémoglobine, hémolyse, réticulocyte, hémogramme, schizocytes
- 2) le schéma des mécanismes des anémies hémolytiques (super classique)
- 3) les signes de gravité d'une anémie

SOMMAIRE

CAS CLINIQUE N°1 : ERIC

- Syndrome anémique
- Définition anémie
- Mécanismes d'adaptation
- Mécanismes de dépassement

- Syndrome hémolytique
- Définition hémolyse
- Hémolyse physiologique
- Hémolyse pathologique

- Définition hémogramme (NFS)
- Indices érythrocytaires
- Fausses anémies
- Conclusion

CAS CLINIQUE N°2 : GAOUSSOU

- Hémogramme
- Schizocytes
- Conclusion

CAS CLINIQUE N°3 : DAYLAN

- Hémogramme
- Voie des pentoses (G6PD)
- Conclusion

LEXIQUE :

- Hb = hémoglobine
- Ht = hématocrite
- GR = globules rouges
- GB = globules blancs (leucocytes)
- PN = polynucléaires
- fl = femtolitres (10^{15})
- pg = picogramme (10^{-12} g)
- G = giga (10^9)
- T = tera (10^{12})
- EPO = érythropoïétine
- LDH = lactate déshydrogénase
- MO = moelle osseuse
- HTA= hypertension artérielle

DÉMARCHE D'UN BON MÉDECIN :

- 1) **Observation** : sexe (homme/femme) et l'âge (enfant/jeune/âgé)
- 2) **Antécédents personnels** (état morbide) : HTA, diabète, insuffisance rénale, actes chirurgicaux etc.
- 3) **Antécédents familiaux** : regarder du côté maternel/paternel pour une éventuelle maladie d'origine constitutionnelle/génétique/congénitale (ex : liée à l'X)
- 4) **Habitus mode de vie** : tabagisme, drogues, vaccination, animaux de compagnie, voyage etc.
- 5) **Histoire de la maladie** : ce pourquoi le patient vient voir le médecin (symptômes)

CAS CLINIQUE N°1 :

Eric C. 25 ans est fatigué depuis près de 15 jours, il a du mal à monter ses escaliers comme d'habitude. Il est essoufflé et sa compagne l'a trouvé pâle. Il rapporte des épisodes identiques depuis son enfance. Le médecin constate que le blanc de ses yeux est un peu jaune, que sa rate est augmentée de volume mais qu'il n'existe ni adénopathie, ni hépatomégalie. Le médecin prescrit des examens complémentaires qui confirment le diagnostic d'anémie hémolytique. Il adresse alors Eric à la consultation d'Hématologie pour rechercher les mécanismes et la cause de cette hémolyse. Par ailleurs, Eric décrit des histoires d'anémie dans sa famille (un cousin et une tante) sans pouvoir être plus précis.

- 1) Observation : homme jeune de 25 ans, donc situation a priori sans signe de gravité
- 2) Antécédents personnels : épisodes identiques depuis son enfance
- 3) Antécédents familiaux : cousin et tante touchés, donc cela peut être d'origine génétique
- 4) Habitus mode de vie : ici rien
- 5) Histoire de la maladie : fatigué depuis 2 semaines (on parle d'évolution rapide de la maladie) et on remarque trois symptômes bien distincts qui caractérisent le SYNDROME ANÉMIQUE :
 - **PALEUR** : cutanée (peau + paume des mains chez les noirs de peau) et/ou muqueuse (conjonctive des yeux)
 - **DYSPNÉE** (= essoufflement) d'effort ou de repos
 - **ASTHÉNIE** (= fatigue anormale)

Définition ANÉMIE = diminution de la concentration en HÉMOGLOBINE (et non PAS diminution du nombre de GR!)

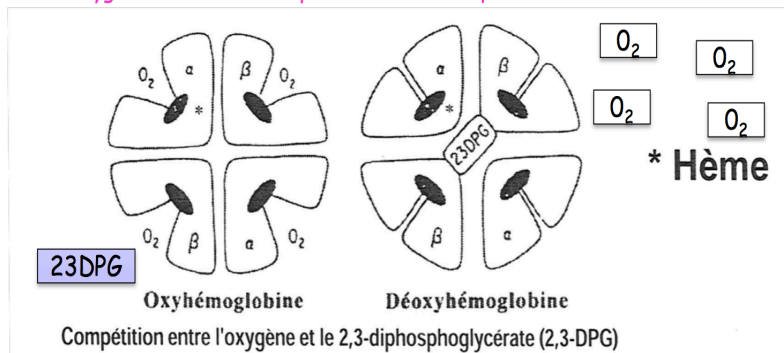
Ces 3 symptômes sont des **mécanismes D'ADAPTATION** (extra-érythrocytaires) :

- **La PALEUR** s'explique par une vasoconstriction pour préserver les organes nobles (cœur + cerveau)
- **La DYSPNÉE** s'explique par une augmentation du débit cardiaque pour alimenter le plus possible les organes en oxygène, d'où une accélération du pouls (palpitations). On parle alors de **tachycardie**. Au stéthoscope on entend un souffle cardiaque, c'est le **souffle systolique anorganique ou fonctionnel**.
- **L'ASTHÉNIE** car on manque d'oxygène dans les tissus expliquant cette fatigue anormale.

Mécanismes d'adaptation à l'anémie

● Intra-érythrocytaire

- Augmentation de la glycolyse => Augmentation de la production de 2,3 DPG
=> *meilleure oxygénation des tissus par diminution de l'affinité de l'hb pour l'oxygène avec libération plus facile de l'O₂ qui va se fixer sur les tissus*



● Extra-érythrocytaires

- Vasoconstriction des organes non nobles
- Augmentation du débit cardiaque par augmentation du rythme cardiaque

- Mais les tous premiers mécanismes d'adaptation de l'anémie sont invisibles. En effet, ils ont lieu tout d'abord à l'intérieur des globules rouge.
- En intra-érythrocytaire, on observe une augmentation de la **glycolyse** qui va entraîner une augmentation du **2,3-diphosphoglycérate (2,3 DPG)**. En effet, ce sont les réactions enzymatiques du **shunt de Rapoport-Luebering** qui conduisent à la formation du 2,3-DPG.
- Celui-ci va ainsi permettre le relargage de l'O₂ et donc une meilleure oxygénation des tissus.
- Un déficit en 2,3-DPG va entraîner une augmentation de l'affinité de l'hémoglobine pour l'O₂ et donc une mauvaise oxygénation des tissus.

Si la maladie perdure et que le corps n'arrive plus à compenser on parle alors de **mécanismes de DÉPASSEMENT** :

- L'asthénie est encore plus forte
- La dyspnée d'effort devient une dyspnée de repos
- Atteinte des organes nobles : pour le cœur => angor/ infarctus du myocarde et pour le cerveau on parle d'anoxies cérébrales => vertiges, acouphènes, céphalées, mouches volantes (= myodésopsies)
- Coma (cas le plus grave)

Autres signes de gravité d'une anémie modifiant sa tolérance :

- Retentissement viscéral
- Intensité
- Rapidité d'installation
- Age (deux extrêmes)
- Comorbidité

Lorsqu'on continue l'histoire de la maladie de ce cas clinique, on souligne d'autres points importants :

- Ses yeux sont jaunes, on appelle cela de l'**ictère** (ou jaunisse).
- La rate a augmenté de volume, c'est une **splénomégalie**, localisée au niveau de l'hypocondre gauche. En effet, en temps normal il est impossible de sentir la rate, on ne la sent qu'en situation pathologique en la palpant.
- Pas d'**hépatomégalie** (le volume du foie est normal).
- Pas d'**adénopathies** (absence d'infections, de cellules cancéreuses).

Ainsi, nous pouvons souligner les différents signes du SYNDROME HEMOLYTIQUE :

- **ICTÈRE**
- **SPLENOMÉGALIE**
- **DOULEURS ABDOMINALES/DORSALES** et des **URINES SOMBRES** (= urines porto)

Rappel : Le GR est une des cellules du sang circulant, il a une forme de disque **biconcave** de 7µm de diamètre et il est **énucléé** (sans noyau). Nous produisons tous les jours **2 x 10⁹ GR/jour** (200 milliards de globules rouges/jour). On étudie leur durée de vie par un **marquage isotopique** des globules rouges.

Définitions :

La seule fonction du globule rouge est le transport et le maintien à l'état fonctionnel de l'hémoglobine.

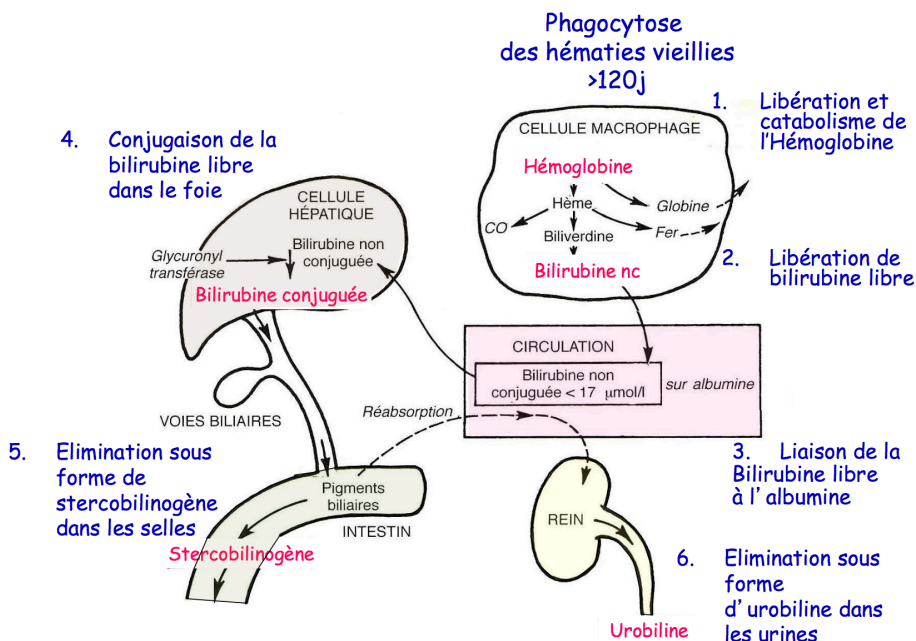
Le rôle de l'hémoglobine est essentiellement d'assurer le transport de l'oxygène des poumons aux tissus.

Définition HÉMOLYSE = diminution de la durée de vie des hématies = hyperdestruction périphérique des GR.

L'hémolyse physiologique a lieu au bout de **120 jours** dans la **moelle osseuse** en grande majorité et un peu dans le foie. Chaque jour **1 hématie/120** est détruite et doit être remplacée par une hématie nouvellement formée. La forme immature juste après énucléation est un **réticulocyte** obtenu par érythropoïèse.

L'**érythropoïétine** (EPO) est synthétisée par les cellules péritubulaires du rein. C'est la diminution de la pression partielle en oxygène (PO₂) qui va permettre la stimulation de l'érythropoïèse. L'EPO ainsi produite se fixe sur ses récepteurs CFU au niveau de la moelle osseuse et permet donc la formation des **réticulocytes** puis des **hématies**.

Hémolyse physiologique (macrophages de MO +++, foie)

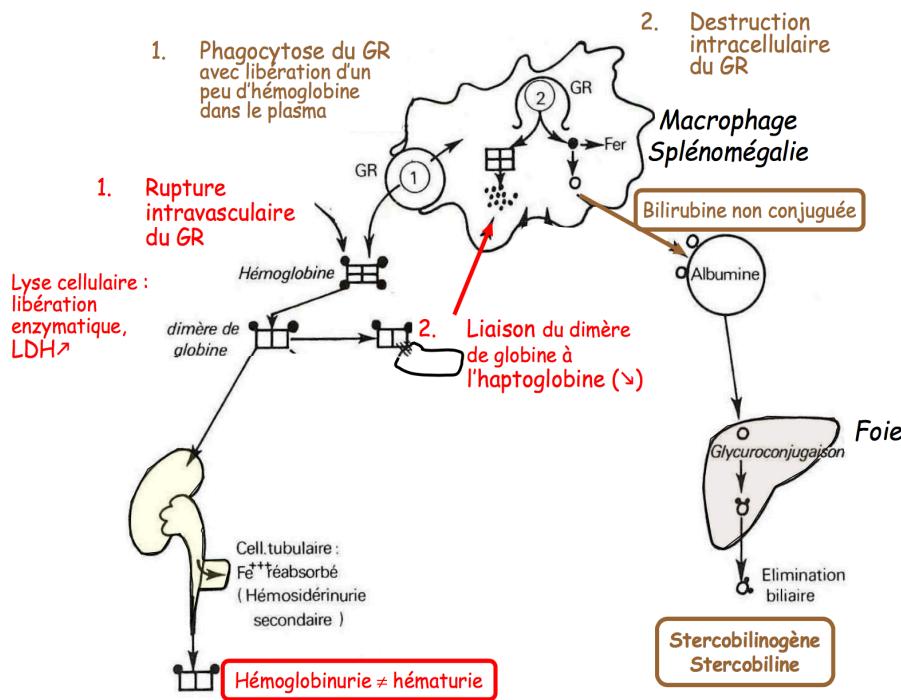


-Hémolyse **physiologique** de GR sénescents (=vieillissants) captés par les macrophages. Ceux-ci vont dégrader l'hémoglobine en **Hème + Globines**. L'Hème va donner la biliverdine puis la bilirubine non-conjuguée (=libre) dans le macrophage et les globines vont être dégradées en acides aminés (recyclage).

-La bilirubine **libre** va être transportée vers le sang, se fixer à l'**albumine**, puis vers le foie qui va la transformer en bilirubine **conjuguée** par l'intermédiaire d'une enzyme : la **glycuronyl transférase**.

-Ensuite, la bilirubine conjuguée va emprunter les voies biliaires et s'éliminer sous forme de **stercobilinogène** (=stercobilirubine) dans les selles. Une autre partie va être réabsorbée par les reins et éliminée dans les urines sous forme d'**urobiline**.

Hémolyse pathologique (rate +++, MO, foie)



-L'hémolyse **pathologique** a lieu dans la **rate** en majorité (conséquence = splénomégalie). Cette hémolyse pathologique est **intravasculaire**, entraînant ainsi une libération de l'hémoglobine dans le sang. L'**haptoglobine** est une protéine qui va alors se fixer à cette hémoglobine libre et la transporter jusqu'aux macrophages de la rate. Ceux-ci vont **tout détruire** (hémoglobine + haptoglobine) d'où un **effondrement** de l'haptoglobine (↘).

-De plus, l'hémolyse pathologique va entraîner une **lyse cellulaire** avec une libération enzymatique de **Lactate Déshydrogénase (LDH)** d'où une élévation de son taux (↗).

-Elle va aussi entraîner l'hémoglobine dans les **reins** causant ainsi une **hémossidérinurie secondaire** (réabsorption Fe²⁺) et une **hémoglobinurie** (=hémoglobines dans les urines causant des urines rouges) ≠ hématurie (=hématies dans les urines).

Si on a une **augmentation de bilirubine non-conjuguée** due à une hémolyse pathologique (trop de production) ou à des problèmes de foie (mauvaise élimination) alors celui-ci ne peut plus la conjuguer. S'en suit alors une accumulation et un excès de bilirubine libre dans le **sang** causant un **ictère** = signe d'une **hyperhémolyse**.

En plus de l'hémolyse intravasculaire, a lieu une **hémolyse intratissulaire** (= intracellulaire) du GR => **stercobilinogène**.

Au vu des observations, Éric a un "**syndrome anémique rapide non grave**" et un "**syndrome hémolytique**".

Pour confirmer nos observations, on prescrit une NFS (numération formule sanguine) encore appelée **hémogramme**.

Normes adultes à connaître!

	Homme	Femme	Enfant 10 ans
GR (T/L)	4,3-5,8	4-5,2	4,3-5
Hb (g/dl)	13,4-16,7	11,5-15,1	12-14
Ht (%)	39-49	34-45	35-45
VGM (fl)	78-97	78-97	76-84
CCMH (g/dl ou %)	32-36	32-36	33-36
TCMH (pg/cell)	24-33	24-33	26-29
Réticulocytes (G/L)	20-150	20-150	20-150

!Attention! il ne faut pas oublier de demander en plus le compte des **réticulocytes** lorsqu'on diagnostique une anémie, pour savoir si elle est régénérative, c'est à dire si >150 G/L, ou non (car ne se fait pas automatiquement par le laboratoire).

Définition Réticulocyte = érythroblaste acidophile venant d'énucléer, sortant de la MO par diapédèse, avec maturation dans le sang (24- 48h) pour donner un grand globule rouge immature riche en ARN.

Définition d'un HÉMOGRAMME = examen sanguin du nombre absolu des éléments figurés du sang :

- Globules blancs (ou leucocytes) :
 - ✦ Polynucléaires neutrophiles
 - ✦ Polynucléaires éosinophiles
 - ✦ Polynucléaires basophiles
 - ✦ Monocytes
 - ✦ Lymphocytes
- Plaquettes
- Globules rouges (ou érythrocytes ou hématies)

Au sein d'un globules rouge, on va rechercher des indices érythrocytaires :

- **Nombre de GR** (en T/L)
- **Hémoglobine** (en g/dL) => seule à nous dire si c'est une anémie
- **Hématocrite** (en %) => volume occupé par un GR
- **VGM** (en fl) => volume des GR + volume des réticulocytes (anémie microcytaire/normocytaire/macrocyaire)

$$VGM = (Ht / nbr GR) \times 100$$
- **CCMH** (en g/dL) => c'est un indicateur de chromie (anémie hypochrome/normochrome/hyperchrome)

$$CCMH = (Hb / Ht) \times 10$$
- **TCMH** (en pg/cellule) => indique la quantité d'hémoglobine par cellule

	↓	↑
VGM	<78fl (<73fl enfant) Microcytose	>97 fl (>85fl enfant) Macrocytose
CCMH	<32 g/dl ou 32 % Hypochromie	>36 g/dl ou 36% Hyperchromie
Réticulocytes	< 20 x10 ⁹ /l A régénération	> 150 x10 ⁹ /l Régénération

!Attention! c'est bien le **nombre absolu** qui est important et non **PAS les pourcentages** (à part l'hématocrite). Si dans une question on nous donne des données en % alors il faut **CALCULER** pour trouver les données en nombre absolu.

Caractérisation d'une anémie : Indices érythrocytaires +++

- **Nombre de globules rouges** T/L
- **Hématocrite** %
 - volume occupé par les GR par rapport au plasma
 - Nb GR x VGM
- **Hémoglobine** g/dL = Concentration
 - dosage spectrophotométrique
- **VGM** fL MESURE
 - volume globulaire moyen = volume moyen de l'ensemble de la Population de GR CALCULE
 - VGM=Ht/Nb GR
- **TCMH** pg/cell
 - teneur corpusculaire moyenne en hémoglobine par GR
 - TCMH=Hb/Nb Gr
- **CCMH** g/dL
 - concentration corpusculaire moyenne en hémoglobine pour 100ml de GR
 - CCMH=Hb/Ht
- **Nombre de réticulocytes** G/L
 - % Nb GR

Exemple de calcul du CCMH :

$$CCMH = \frac{\text{Hémoglobine}}{\text{Hématocrite}} \times 10 \text{ or d'après la formule du VGM on a Hématocrite} = \frac{\text{VGM} \times \text{nombre de GR}}{100}$$

Donc CCMH = $\frac{\text{Hémoglobine} \times 10}{\frac{\text{VGM} \times \text{nbr GR}}{100}} = \frac{8 \times 1000}{90 \times 2,44} = 36,43 \text{ g/dL}$ donc supérieur à la valeur normale 36 g/dL => **hyperchromie**

Dans notre cas, on va traduire les pourcentages des polynucléaires de l'hémogramme du patient en nombre absolu par un simple **produit en croix** :

=> PN neutrophiles = 84 % et Leucocytes = 11 G/L donc

84	100
x	11

$$x = \frac{84 \times 11}{100} = 9,24 \text{ G/L}$$

On est donc **supérieur** à la valeur normale 7,5 G/L on parle alors de **neutrophilie** ou de **polynucléose neutrophile**. Pour les lymphocytes à 12%, on trouve 1,32 G/L (normal) et pour les monocytes à 4%, on trouve 0,44 G/L (normal).

=> Concernant le **frottis**, on remarque des **sphérocytes** (= GR sphériques). Cette anomalie de la membrane du GR est d'origine génétique. Ce sont des cellules hyperdenses, déshydratées par perte de surface de la membrane érythrocytaire. Les GR ne peuvent plus se déformer et sont mals adaptés aux conditions de circulation, ils sont séquestrés dans la rate. Cette maladie constitutionnelle est appelée la **sphérocytose héréditaire** ou maladie de Minkowsky-Chauffard.

=> Concernant les **examens complémentaires**, on remarque un taux très bas d'**haptoglobine** (protéine de transport de l'hémoglobine libre provenant du GR hémolysé et détruite au niveau du macrophage) et une augmentation de la **bilirubine non conjuguée** (produit de dégradation de l'hémoglobine) qui sont des indicateurs biologiques de l'hémolyse.

L'analyse des **autres lignées** est indispensable pour savoir si l'anémie est isolée ou associée à d'autres anomalies : **leucocytes** (si inf=leucopénie/ sup=hyperleucocytose) et les **plaquettes** (si inf=thrombopénie/ sup=hyperthrombocytose).

Il faut toujours se poser la question si un mécanisme est **central** ou **périphérique** :

=> mécanisme central = problèmes au niveau de la moelle osseuse (mauvaise stimulation de l'érythropoïèse par exemple)

=> mécanisme périphérique = destruction périphérique des GR

Si on trouve une anémie régénérative il faut penser à 3 diagnostics :

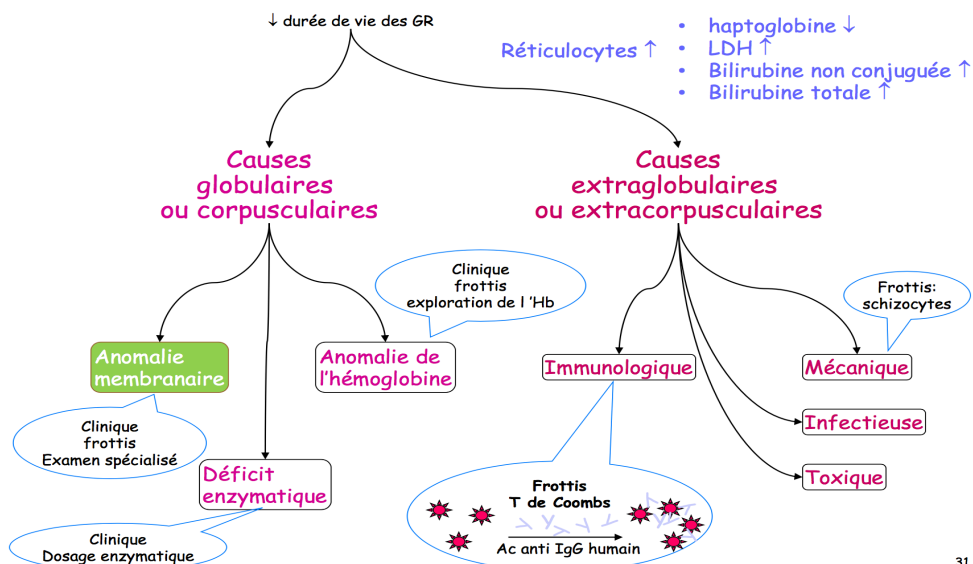
- 1) **Hémorragie** (saignement aigu) et 2) **Hyperhémolyse** => hémolyse périphérique (la plus courante)
- 3) **Phase de réparation d'une anémie centrale** => hémolyse centrale

EN CONCLUSION on peut donc dire qu'il a une **anémie : modérée** (anémie sévère si $\leq 7\text{g/dL}$), **normocytaire** (car VGM normale), **hyperchrome** (car CCMH supérieure) **régénérative** (car réticulocytes $\geq 150 \text{ G/L}$) avec présence de **sphérocytes** sur le frottis sanguin. Notre patient a une **leucocytose normale** à 11 G/L avec une **polynucléose neutrophile modérée** à 9.24 G/L. Ses plaquettes sont en nombre normal.

D'après les examens complémentaires, Éric a une **haptoglobine effondrée** et une **bilirubine non conjuguée élevée**.

⇒ C'est donc une anémie hémolytique **périphérique** de causes intrinsèques aux globules rouge dite **corpusculaire** (=globulaire) car on observe des **anomalies membranaires** (sphérocytes).

Mécanismes des anémies Hémolytiques (A savoir!)



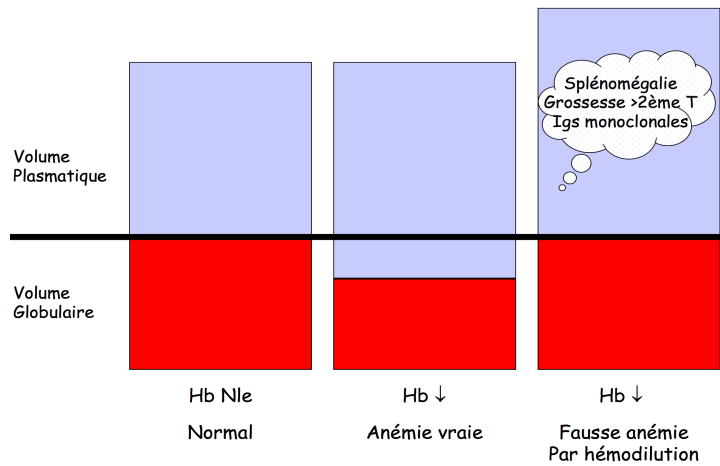
Remarque : Il existe des **fausses anémies** par **hémodilution** (augmentation du volume plasmatique) dans les cas suivants :

=> **Femmes enceintes**
(grossesses supérieures au 2e trimestre)

=> **Splénomégalies**

=> **Igs monoclonales** (hyperprotidémies) par augmentation de la pression oncotique du plasma.

Piège à éviter : fausse anémie par hémodilution



CAS CLINIQUE N°2 :

Gaoussou F est âgée de 27 ans. Elle a subi une intervention chirurgicale avec remplacement de sa valve aortique à l'âge de 15 ans. Son médecin la trouve pâle au niveau des paumes, avec des conjonctives un peu jaunes et palpe une pointe de rate. Il lui prescrit une NFS.

Le frottis sanguin montre des schizocytes.

- 1) Observation : femme jeune de 27 ans
- 2) Antécédents personnels : chirurgicaux, remplacement de la valve aortique à 15 ans
- 3) Antécédents familiaux : ici rien
- 4) Habitus mode de vie : ici rien
- 5) Histoire de la maladie :
 - ✦ pâleur cutanéomuqueuse => fait penser au syndrome anémique
 - ✦ ictère et **pointe** de rate palpable (donc **splénomégalie**) => fait penser au syndrome hémolytique

Si on regarde l'hémogramme de la patiente, on remarque que :

- Leucocytes (GB) : nbr absolu dans la normale (**anémie isolée**)

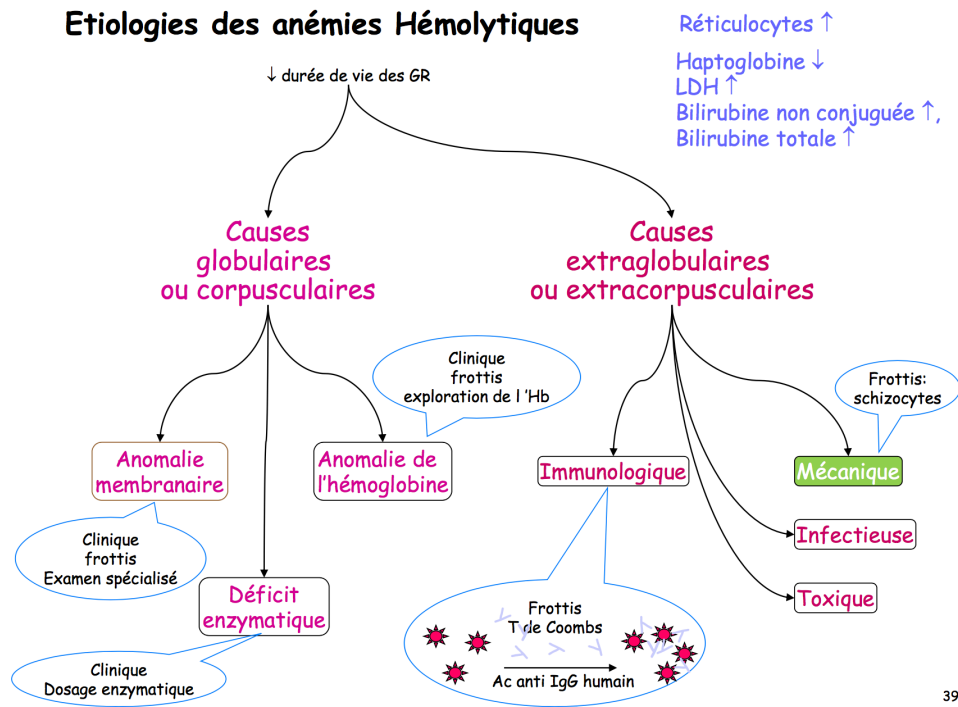
<ul style="list-style-type: none"> ✦ PN neutrophiles ✦ Lymphocytes ✦ Monocytes ✦ PN éosinophile ✦ PN basophile 	} Avec un produit en croix on obtient	<ul style="list-style-type: none"> ✦ 4,92 G/L (56 x 8,8) /100 ✦ 2,90 G/L (33 x 8,8) /100 ✦ 0,79 G/L (9 x 8,8) /100 ✦ 0,088 G/L (1 x 8,8) /100 ✦ 0,088 G/L (1 x 8,8) /100 	} Valeurs dans la normale
---	---------------------------------------	---	---------------------------
- Hémoglobine inférieure à la normale : **anémie modérée**
- VGM dans la normale : **normocytaire**
- CCMH dans la normale : **normochrome**
- TCMH dans la normale
- Réticulocytes supérieurs à la normale (>150 G/L) : **régénérative**
- Plaquettes dans la normale
- Frottis : **schizocytes** (= hématies fracturées) se sont fracassés sur la valve, on parle d'**hémolyse mécanique**.

Remarque : Il n'y a pas de schizocytes en situation normale (physiologique), lorsque l'endothélium vasculaire est intact. En revanche, en présence d'**obstacles** ils peuvent se casser ou se fracturer.

Exemples d'obstacles rencontrés par les hématies

- Valve cardiaque mécanique, prothèses vasculaires
- Endocardites = infection des valves cardiaques
- Microangiopathies thrombotiques : altération de l'endothélium
 - Syndrome hémolytique et urémique (toxine E. Coli)
 - Purpura thrombotique thrombocytopeniques
- Microthrombi au cours de la coagulation intra-vasculaire disséminée
- Gros angiomes

EN CONCLUSION on peut donc dire qu'elle a une **anémie** : **modérée** à 9.8 g/dl, **normocytaire**, **normochrome**, **régénérative** avec présence **isolée** de **schizocytes** sur le frottis sanguin. Ses plaquettes sont en nombre normal.
 ⇒ C'est donc une anémie hémolytique **périphérique** de cause extrinsèque aux globules rouges dite **extracorpusculaire** (=extraglobulaire) car **mécanique**.



CAS CLINIQUE N°3 :

Daylan A, âgé de 15 ans arrive aux urgences : il s'est plaint de douleurs abdominales subites. Sa mère le trouve pâle et a constaté que ses urines étaient foncées. C'est arrivé brutalement après ingestion d'un médicament dont elle ne se rappelle pas le nom. La mère raconte qu'un oncle maternel a eu la même chose une fois. Le médecin retrouve une pâleur cutanéomuqueuse associée à une teinte jaune des conjonctives. Il n'y a pas de fièvre, pas de notion de voyage récent. Il n'y a ni hépatomégalie ni d'adénopathie. Dès que le laboratoire communique le résultat, le médecin fait prélever un bilan plus complet : électrophorèse de l'hémoglobine, dosage enzymatique (G6PD, PK) et transfuse l'enfant. Le dosage enzymatique de la G6PD montre un défaut de cette enzyme (PK et électrophorèse de l'Hb normales)

- 1) Observation : jeune adolescent de 15 ans
- 2) Antécédents personnels : ici rien
- 3) Antécédents familiaux : oncle maternel touché, fais penser à une maladie d'origine génétique
- 4) Habitus mode de vie : ingestion d'un médicament, pas de voyage
- 5) Histoire de la maladie :
 - ✦ pâleur cutanéomuqueuse => fait penser au syndrome anémique.
 - ✦ ictère conjonctivale, urines foncées, douleurs abdominales subites => fait penser au syndrome hémolytique. (puisque c'est aigu on ne parle pas de splénomégalie car la rate n'a pas encore eu le temps de se gonfler)
 - ✦ pas de fièvre, pas d'hépatomégalie, pas d'adénopathie.

Si on regarde l'hémogramme du patient, on remarque que :

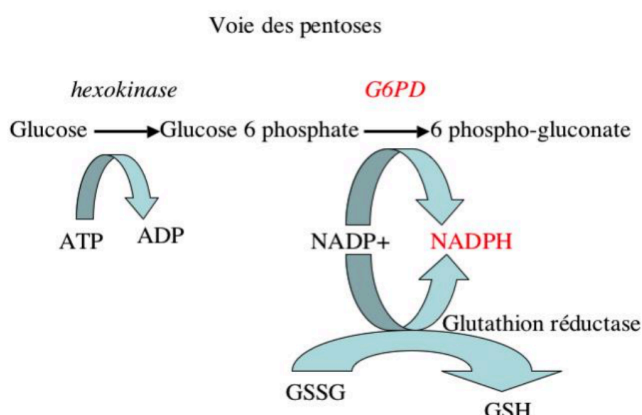
- Leucocytes (GB) : supérieurs à la normale on parle alors d'une **hyperleucocytose (anémie non isolée)**
 - ✦ PN neutrophiles } Avec un produit ✦ 12,4 G/L (75 x 16,6) /100 => sup donc **polynucléose neutrophile**
 - ✦ Lymphocytes } en croix on obtient ✦ 2,3 G/L (14 x 16,6) /100 => valeur dans la normale
 - ✦ Monocytes } ✦ 1,6 G/L (10 x 16,6) /100 => sup donc **monocytose**
 - ✦ PN éosinophile } ✦ 0,16 G/L (1 x 16,6) /100 => valeur dans la normale
- Hémoglobine très inférieure à la normale : **anémie sévère** car concentration < 7g/dL
- VGM dans la normale : **normocytaire**
- CCMH dans la normale : **normochrome**
- TCMH dans la normale
- Réticulocytes supérieurs à la normale (>150 G/L) : **régénérative**
- Plaquettes dans la normale
- Frottis : **hématies anormales** car défaut génétique de l'enzyme **G6PD**

Quels éléments de l'interrogatoire (anamnèse) orientent vers l'étiologie de cette anémie : déficit en G6PD ?

- Caractère brutal (en urgence)
- Notion de facteur déclenchant: prise d'un médicament
- Notion d'ATCD familial (contexte héréditaire)
- Age de découverte : 15 ans
- sexe des cas atteints : masculin (transmission de la maladie liée à l'X)

Remarque : La G6PD est une enzyme qui vient de la voie **pentose**, elle protège le GR des **attaques oxydantes** et du **stress oxydatif** en produisant du **glutathion réduit** par l'intermédiaire du **NADPH**.

Ce déficit congénital en G6PD entraîne donc une exposition du GR aux attaques extérieures de radicaux libres toxiques. C'est une **maladie génétique liée à l'X** : les femmes transmettent et les hommes sont atteints (possible que les femmes soient touchées aussi mais c'est plus rare).



G6PD = catalyse 1ère réaction de la voie des pentoses phosphates
 = Produit du NADPH

- ⇒ donneur d'hydrogène
- ⇒ indispensable à la survie des cellules car le NADPH conduit à la production de **Glutathion réduit** qui permet l'**élimination des radicaux libres** toxiques pour la cellule (lutte contre les oxydants et le stress oxydatif)
- ⇒ maintien protéines à l'état réduit et non oxydée indispensable pour Hb reste fonctionnelle

EN CONCLUSION on peut donc dire qu'il a une **anémie : profonde** à 4.5 g/dL, **normocytaire**, **régénérative** avec présence d'**hématies anormales** sur le frottis.

Daylan a une **hyperleucocytose** à 16.6 G/L avec **polynucléose neutrophile** à 12.4 G/L et **monocytose** à 1.6 G/L sans anomalie du nombre des plaquettes.

D'après les examens complémentaires, notre patient présente un déficit en G6PD : signe biologique d'une hémolyse.

⇒ C'est donc une anémie hémolytique **périphérique** de cause intrinsèque aux globules rouges dite **corpusculaire** (=globulaire) car **enzymatique**.

