

DIAGNOSTIC D'UNE ANEMIE HEMOLYTIQUE AUTO IMMUNE (AHAI)

DEVANT UNE ANEMIE PROFONDE ET D'APPARITION BRUTALE

Eliminer un contexte hémorragique

Prendre en compte l'ensemble de la NFS

Thrombopénie < 150 000 /mm³ ou neutropénie < 1500 / mm³

Compatible avec une cause centrale, ou un syndrome d'Evans (AHAI + PTI) et / ou une pancytopénie auto-immune.

Myélogramme en cas de bi-ou tri-cytopénie, de réticulopénie

Rechercher les arguments en faveur d'une hémolyse

Ictère cutanéomuqueux, anomalie de coloration des urines, splénomégalie
Réticulocytes, VGM, LDH, haptoglobine, bilirubine

NB : la réticulocytose initiale est parfois basse, temporairement (sidération médullaire compte tenu de la brutalité de l'hémolyse, auto-immunité centrale atteignant les progéniteurs érythroblastiques, infection par le Parvovirus). Répéter la demande de réticulocytes sur chaque NFS.

Evoquer une origine constitutionnelle (membrane, enzymes, hémoglobine)

Ethnie, âge, antécédents, facteur déclenchant alimentaire ou médicamenteux

Frottis sanguin +++ (morphologie des hématies, schizocytes, ...)

Test de résistance osmotique des GR, éktacytométrie, cytométrie de flux...

Dosage et activité enzymatique : G6PD, Pyruvate Kinase, ...

Electrophorèse de l'hémoglobine

Rechercher une cause acquise (médicaments, virus, auto-immunité, micro-angiopathie)

Frottis sanguin +++ (schizocytes), fonction rénale

Sérologies (EBV, CMV, mycoplasme, parvovirus, autre selon clinique)

Test de Coombs direct et indirect

NB : Si le test de Coombs est négatif :

- Contacter le laboratoire de l'EFS pour demander une recherche plus large (Coombs IgA...)
- Répéter les recherches des causes d'hémolyse constitutionnelle
- Evoquer un purpura thrombotique thrombocytopénique (déficit constitutionnel ou acquis en ADAMTS 13) devant une anémie hémolytique à Coombs négatif, avec schizocytes et thrombopénie volontiers profonde, et demander un dosage de la protéine ADAMTS 13 (von Willebrand factor cleaving protéase).

PARMI LES ETIOLOGIES D'ANEMIE HEMOLYTIQUE, L'AHAI CONSTITUE UNE URGENCE DIAGNOSTIC ET THERAPEUTIQUE

Déglobulisation souvent imprévisible, profonde et / ou brutale

Risque de choc, de malaise grave, d'insuffisance rénale aiguë, d'hépatite cholestatique d'allure fulminante.

Détermination du groupe sanguin souvent délicate en raison de la présence d'auto-anticorps en grande quantité sur les hématies : contact direct avec l'EFS.

Les indications de transfusion sont fonction de la sévérité clinique et biologique. Un cercle vicieux est parfois initié par l'hémolyse du culot transfusé.

L'indication et les modalités d'une corticothérapie initiale sont à discuter rapidement (cf recommandations)

L'EVOLUTION ULTERIEURE EST IMPREVISIBLE, PARFOIS PROLONGEE

Un contexte dys-immunitaire familial et personnel doit être recherché attentivement, au diagnostic et au cours du suivi, même en cas d'étiologie infectieuse documentée.

En cas d'échec de la corticothérapie, les indications et modalités des traitements immunosuppresseurs longue durée sont à discuter avec une équipe spécialisée.

C'EST POURQUOI UN CONTACT TELEPHONIQUE PRECOCE AVEC UN CENTRE D'HEMATO-IMMUNOLOGIE DE REFERENCE EST RECOMMANDE (liste régionale disponible sur le site de la SFP-SHIP)

DEPUIS LE 1^{ER} JANVIER 2004, TOUS LES ENFANTS DE MOINS DE 18 ANS, PRESENTANT UNE AHAI SONT ENREGISTRES DANS UNE COHORTE PROSPECTIVE NATIONALE DE SUIVI (cf modalités sur le site de la SFP-SHIP)

Adresser la fiche d'inclusion ET tous les courriers d'hospitalisation ou de consultation, par la poste, par mail ou par fax

Dr Nathalie ALADJIDI
Médecin coordinateur du CEREVANCE
Hôpital de Enfants – PELLEGRIN
Place Amélie-Raba Léon
BORDEAUX
Tel : 05 56 79 59 62
Fax : 05 56 79 48 05
Mail : nathalie.aladjidi@chu-bordeaux.fr

ou Florence VIARD
ARC de la cohorte CEREVANCE
Hôpital des Enfants – PELLEGRIN
Place Amélie-Raba Léon
BORDEAUX
Tel : 05 57 82 02 61
Fax : 05 57 82 02 79
Mail : florence.viard@chu-bordeaux.fr