

Anémie

Anémie : tableau clinique

- Symptômes et signes :
 - Dyspnée
 - Palpitations
 - Malaises, asthénie, lenteur d'idéation
 - Hypotension orthostatique, tachycardie
 - Pâleur
- complications :
 - Insuffisance cardiaque, dyspnée, OPH
 - Ischémie, angor, infarctus myocardique
 - Confusion, instuporation, AVC
 - Aggravation d'un état neurologique pathologique préexistant (ex. Parkinson)
 - Choc cardiovasculaire
 - Aggravation d'une artérite

Diagnostic différentiel

- Abord dynamique
- Abord morphologique

Abord dynamique

1. **Par réduction de production des globules rouges :**

- carences : fer, vitamine B12, folates
- atteinte médullaire : anémie aplasique, myélodysplasie, infiltration tumorale (anémie myélophthisique)
- toxicité médullaire : médicaments, chimiothérapie, radiothérapie
- carences hormonales : insuffisance rénale chronique ou traitement aux dérivés du platine (érythropoïétine), hypothyroïdie, hypogonadisme (androgènes)
- inflammation chronique : infections, cancer, maladies inflammatoires

2. **Par augmentation de destruction des globules rouges :**

- anémies hémolytiques

3. **Par pertes sanguines :**

- évidentes
- occultes

Abord morphologique

Via le volume corpusculaire moyen

1. Anémies macrocytaires

- réticulocytoses élevées (anémies hémolytiques, réponse à la perte sanguine, correction d'une carence)
- éthylysme
- carence en acide folique
- carence en vitamine B12
- médicaments
- syndromes myélodysplasiques
- leucémies aiguës
- hypothyroïdie
- maladies hépatiques

2. Anémies normocytaires

- perte aiguë de sang
- carence martiale au stade précoce
- anémies hémolytiques
- insuffisance rénale chronique
- hypothyroïdie
- anémies inflammatoires
- anémies aplasiques, anémies myélophthysiques, infiltrations médullaires

ANÉMIE NORMOCHROME ARÉGÉNÉRATIVE (réticulocytes < 150 000/mm³, VGM > 80 μm³, CCMH ≥ 32 %)

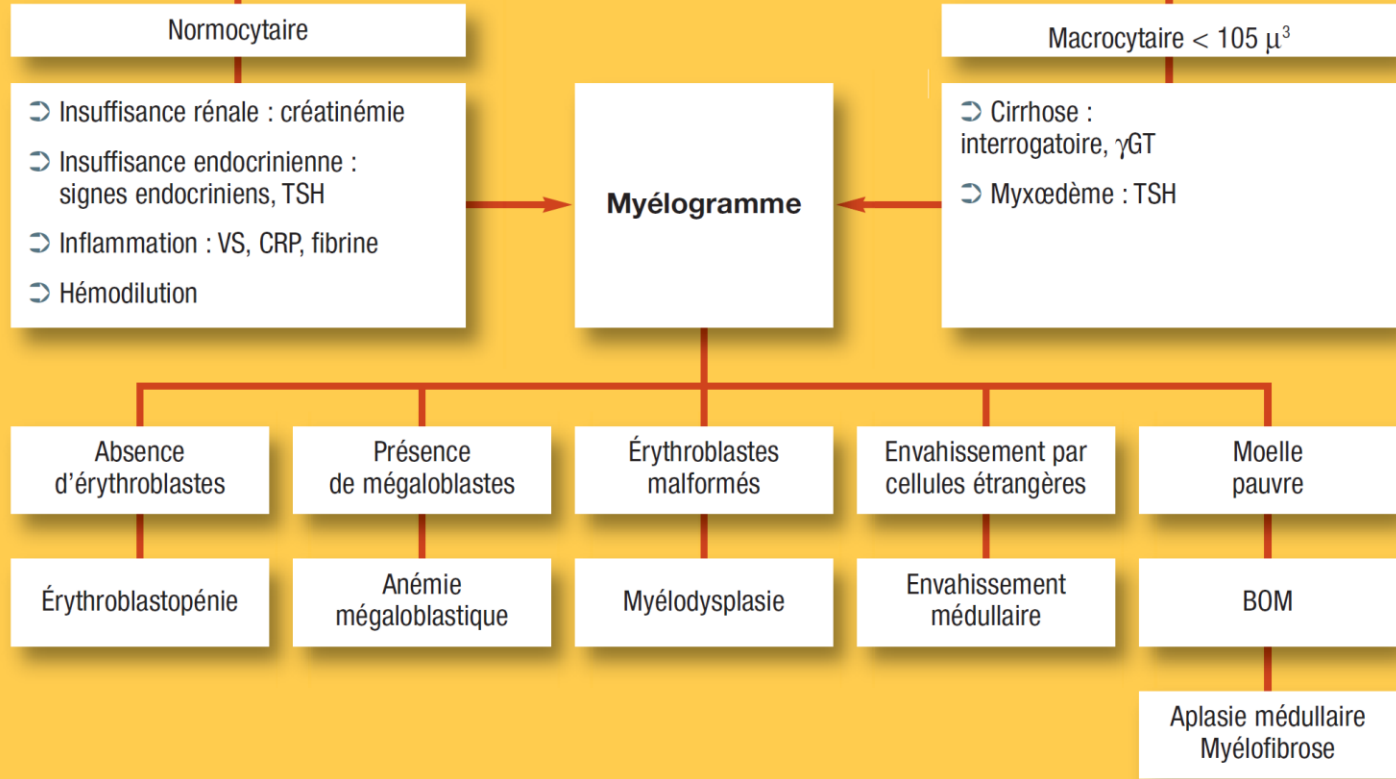


FIGURE 2 Anémie normochrome arégénérative (BOM : biopsie ostéo-médullaire).

ANÉMIE NORMOCHROME RÉGÉNÉRATIVE (réticulocytes > 150 000/ mm³, VGM > 80 μ³, CCMH ≥ 32 %)

Hémorragie aiguë

- Signe d'hémorragie aiguë
- TV, TR, sonde nasogastrique

Hyperhémolyse

- Absence d'hémorragie
- Bilirubine non conjuguée augmentée
- Haptoglobine effondrée

Réparation
d'une insuffisance
d'érythropoïèse

FIGURE 3 Anémie normochrome régénérative.

Tableau 1 Signes cliniques évocateurs d'anémie hémolytique

<p>Syndrome anémique Pâleur cutanéomuqueuse Asthénie Dyspnée d'effort d'intensité variable Tachycardie / palpitations Hypoxie cérébrale : céphalées, acouphènes, myodésopsies...</p>	
<p>Hémolyse aiguë, intravasculaire Syndrome anémique bruyant Installation aiguë et brutale +/- fièvre / frissons État de choc / hypotension Hémoglobinurie* (urine rouge « porto ») Douleurs lombaires Ictère souvent retardé</p>	<p>Hémolyse chronique, intratissulaire Syndrome anémique d'intensité variable Installation subaiguë, progressive TRIADE : pâleur / splénomégalie / ictère Lithiase biliaire ± ulcères de jambe (AH corpusculaire constitutionnelle) Urines foncées, selles non décolorées (sauf complication biliaire intercurrente) Douleurs osseuses</p>
<p>* Une hémoglobinurie peut mimer une hématurie macroscopique avec laquelle elle ne doit pas être confondue (y compris sur une bandelette urinaire = intérêt de l'examen cyto bactériologique des urines)</p>	

Tableau 2 Signes biologiques évocateurs d'anémie hémolytique

Anémie hémolytique : anémie normochrome, normocytaire, régénérative (réticulocytes >120 000/mm³)* avec signes d'hémolyse : haptoglobine abaissée voire effondrée (< 0,5 g/L), lactico-déshydrogénases élevées et bilirubine libre augmentée

Hémolyse aiguë,
intravasculaire :
Macrocytose (passage
d'érythroblastes)
± Thrombocytose,
hyperleucocytose,
érythromyélocytose si
régénération massive
± Insuffisance rénale aiguë
± Hémoglobulinémie,
hémoglobulinurie,
hémossidérinurie

Hémolyse chronique,
intravasculaire :
Microcytaire, si
hémoglobinopathie
ou dysérythropoïèse
congénitale
Normocytaire (drépanocytose)
± Thrombopénie modérée
(hypersplénisme)
Parfois hémolyse compensée :
pas d'anémie !
± hypocholestérolémie

* Les réticulocytes peuvent être <120 G/L dans d'authentiques anémies hémolytiques (voir Tableau 3)

Tableau 3 Autres causes de modifications des paramètres d'hémolyse et présentations biologiques inhabituelles, source potentielle de « pièges diagnostiques »

Autres causes de modifications des paramètres d'hémolyse

Autres causes de baisse de l'haptoglobine	Insuffisance hépatocellulaire
Bilirubine libre augmentée	Déficit congénital (~ 3 % des sujets de race noire)
Élévation des LDH	Maladie de Gilbert (déficit en glucuronyl-transférase hépatique)
	Lyse cellulaire (foie, muscle, poumon, tumeur...)
Pièges diagnostiques	
AH avec haptoglobine normale	Inflammation sous-jacente (intérêt du rapport haptoglobine / orosomucoïde)
AH avec réticulocytes normaux (< 120 G/L) voire réticulocytopenie (< 20 G/L)	Carence en folates secondaire à l'hémolyse chronique (macrocytose)
	Hémolyse intramédullaire par carence en vitamine B12 (macrocytose, maladie de Biermer)
	Carence martiale associée (microcytose)
	AH au tout début (avant régénération)
	Anticorps antiréticulocytes (~ 10 % des AHAI)
	Primo-infection à <i>Parvovirus</i> B19
AH régénérative microcytaire	Thalassémies
	Dysérythropoïèse congénitale
AH régénérative normocytaire	Drépanocytose

AH : anémie hémolytique ; AHAI : anémie hémolytique auto-immune ; LDH : lactico-déshydrogénases

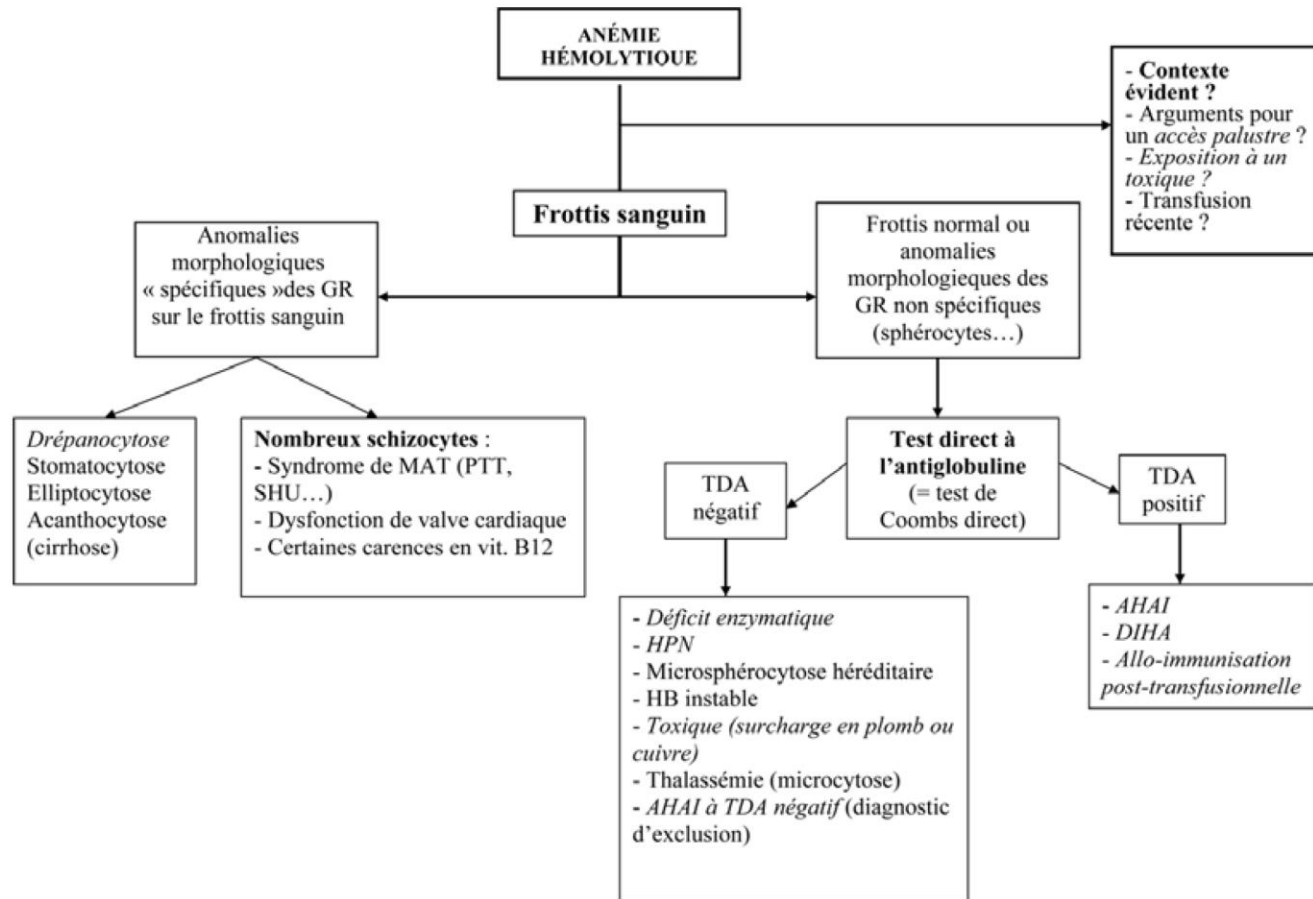


Fig. 2 Démarche diagnostique devant une anémie hémolytique de l'adulte. Hb = hémoglobine ; TDA = test direct à l'antiglobuline ; GR = globules rouges ; HPN = hémoglobinurie paroxystique nocturne ; MAT = microangiopathie thrombotique ; AHAI = anémie hémolytique auto-immune ; DIHA = *drug-induced immune hemolytic anemia* ; Pb = plomb ; Cu = cuivre.

* les cases à fond coloré correspondent aux causes d'AH pouvant conduire « directement » le patient en réanimation

Hémoglobinopathies

TABLEAU

Principaux génotypes drépanocytaires majeurs

Allèles	Abréviation
HbS - HbS	SS
HbS - HbC	SC
HbS associée à une thalassémie majeure	S/ β^0 thalassémie
HbS associée à une thalassémie mineure ou intermédiaire	S/ β^+ thalassémie
HbS - HbD-Punjab	SD-Punjab
HbS - Hb-Antilles	S-Antilles

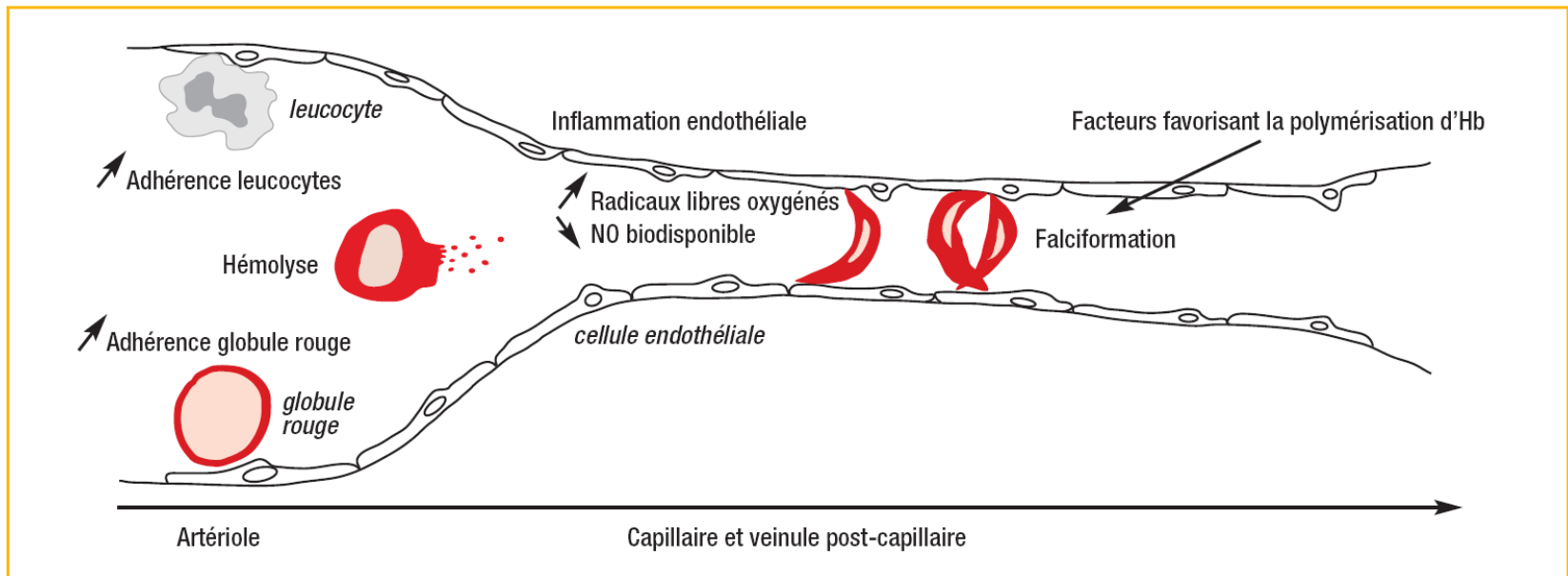


FIGURE 1 Mécanismes impliqués dans la vaso-occlusion drépanocytaire. Hb : hémoglobine ; NO : monoxyde d'azote.
D'après la réf. 15.

Facteurs déclenchant des crises vaso-occlusives osseuses

Fièvre et déshydratation : chaleur, transpiration, diarrhées, vomissements

Variations climatiques

Inflammation : chute de température principalement, infection, poussée de maladies inflammatoires

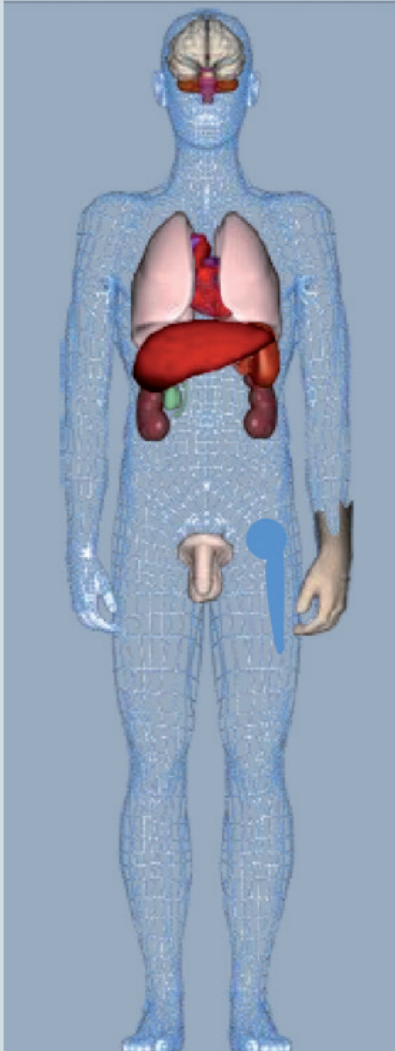
Acidose : acidose tubulaire rénale, infection sévère, diarrhées, hypercapnie

Toute intervention chirurgicale

Hypoxie tissulaire : effort physique intense, altitude, voyage en avion, obstruction des voies aériennes supérieures, apnées du sommeil, crise d'asthme, pneumopathie, embolie pulmonaire, insuffisance cardiaque ou respiratoire sévère.

Facteurs psychologiques : stress ou traumatisme, anxiété, dépression, examen scolaire ou professionnel

Médicaments : corticoïdes, vasoconstricteurs, sildénafil...



- Vasculopathie cérébrale
- Rétinopathies
- Atteintes sensorielles auditives et vestibulaires
- Hypertension pulmonaire, pneumopathie séquellaire de syndrome thoracique aigu
- Cardiomyopathie dilatée, ischémique, trouble de la fonction diastolique et systolique, hyperdébit
- Hépatopathie
- Néphropathies (glomérulaires et tubulaires)
- Ostéonécroses aseptiques
- Priapisme
- Ulcères cutanés

FIGURE 1 Principales atteintes chroniques de la drépanocytose.

Principales formes d'alpha-thalassémie

	Nombre de gènes délétés	Génotype	Données hématologiques	Analyse des hémoglobines
Alpha-thalassémie silencieuse	1	α^+ Thal hétérozygote ($-\alpha/\alpha\alpha$)	Taux d'hémoglobine normal Microcytose inconstante	Naissance : 1 - 2 % Hb Bart's Adulte : normale
Alpha-thalassémie mineure	2	α^0 Thal hétérozygote (cis) ($--/\alpha\alpha$) α^+ Thal homozygote (trans) ($-\alpha/-\alpha$)	Taux d'hémoglobine normal ou discrètement abaissé Microcytose et hypochromie	Naissance : 5 - 10 % Hb Bart's Adulte : HbA ₂ normale ou abaissée
Hémoglobinose H	3	($--/-\alpha$)	Anémie hémolytique de degré variable, régénérative, microcytaire et hypochrome	Naissance : 20 - 40 % Hb Bart's Adulte : 5 à 30 % d'HbH ; HbA ₂ souvent abaissée
<i>Hydrops fetalis</i>	4	α^0 Thal homozygote ($--/--$)	Anémie sévère avec anasarque fœtoplacentaire Décès fœtal ou néonatal	Naissance : > 80 % Hb Bart's

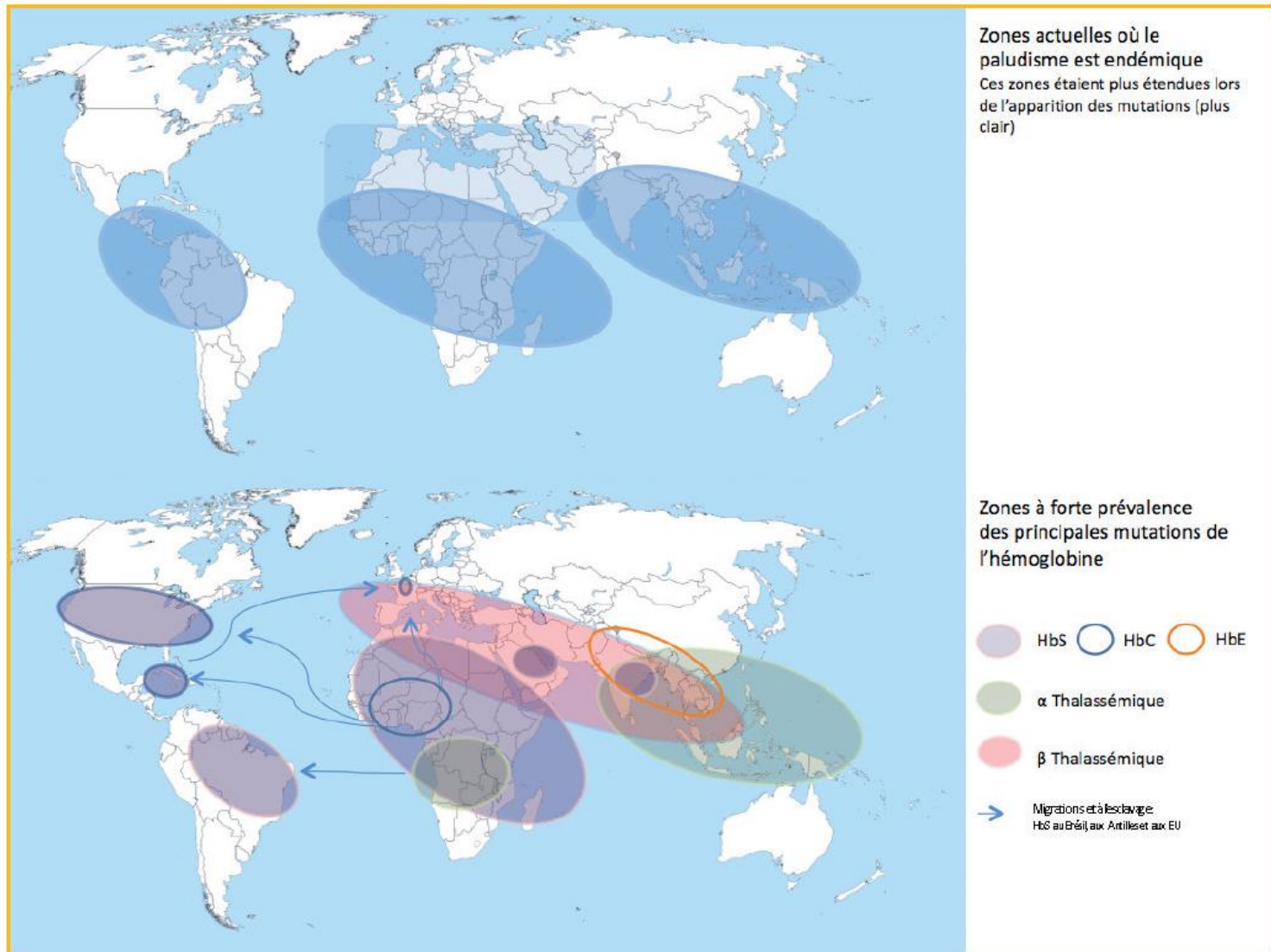


FIGURE Zones endémiques du paludisme et zones à haute prévalence des hémoglobinopathies.

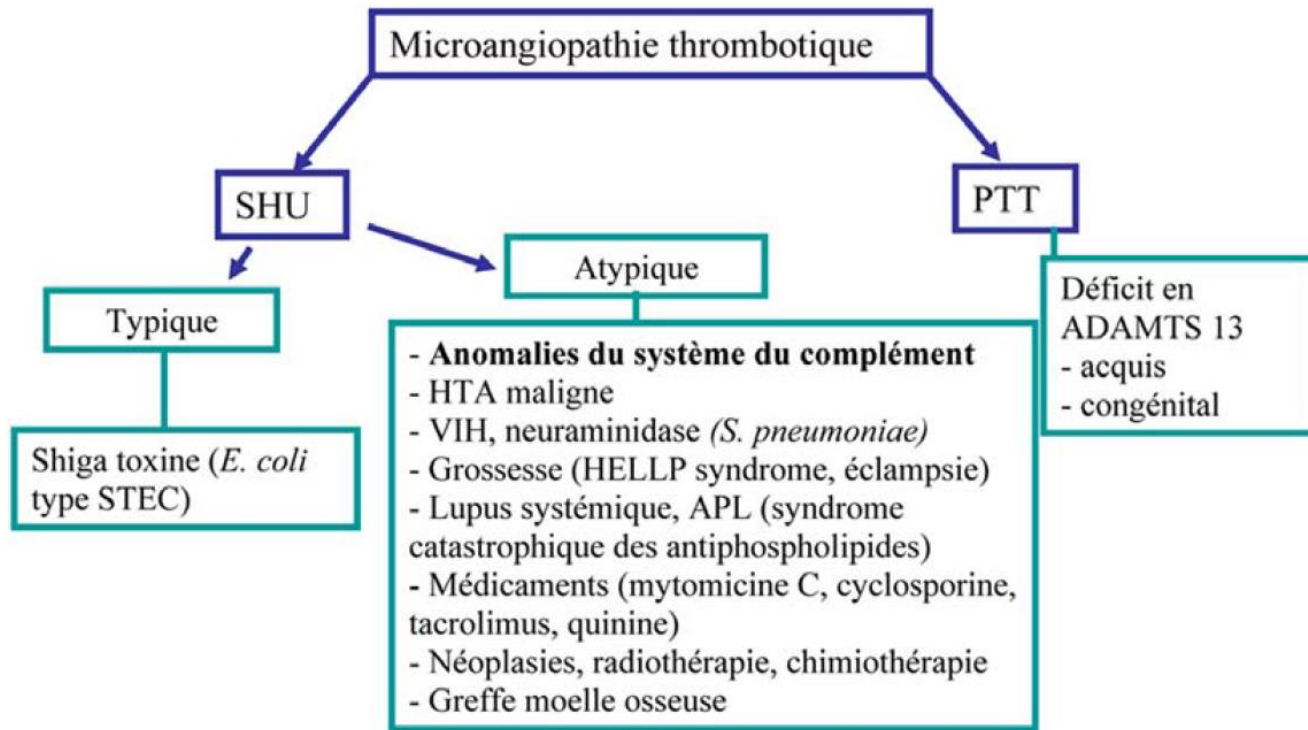


Fig. 1 Classification des microangiopathies thrombotiques. SHU = syndrome hémolytique et urémique ; PTT = purpura thrombotique thrombocytopénique ; HTA = hypertension artérielle ; VIH = virus de l’immunodéficience humaine ; STEC = *shiga toxin producing Escherichia coli*, ADAMTS 13 = *a disintegrin and metalloproteinase with a thrombospondin type 1 motif, member 13*

Tableau 4 Caractéristiques principales des AH par déficit enzymatique			
	Déficit en G6PD [19]	Déficit en pyruvate kinase [21]	Déficit en 5' pyrimidine nucléotidase [22]
Transmission	Liée à l'X	Autosomique récessif	Autosomique récessif
Mutation	Locus <i>Xq28</i> => 150 variantes de G6PD	Locus <i>1q21</i> => 150 mutations	Locus <i>7p15-p14</i> => 14 mutations
Fréquence	Fréquent, ≥ 400 millions de personnes dans monde	Rare, non connue avec précision. Prévalence des hétérozygotes : 0,1 à 6 %	Très rare : 40 patients décrits (sous-diagnostiqué)
Répartition géographique	Ubiquitaire Prédominant dans les pays impaludés	Ubiquitaire	Ubiquitaire
S. cliniques	<i>Surtout chez l'homme, rarement symptomatique chez la femme (lyonisation ou hétérozygotes composites)</i> - Symptomatologie en fonction du type biologico-clinique - Ictère néonatal => crise hémolytique sévère après stress oxydant (classes II et III) - Anémie hémolytique chronique non sphérocytaire (classe I)	<i>Que chez les homozygotes ou hétérozygotes composites</i> - Anémie hémolytique variable - Grave si associé à une hémoglobine S : syndrome drépanocytaire majeur néonatal	Ictère néo-natal Anémie hémolytique chronique avec splénomégalie et épisodes ictériques Sensibilité aux métaux lourds (saturnisme)
Frottis	Normal en dehors des crises hémolytiques En phase hémolytique aiguë : - Corps de Heinz (non spécifiques) - <i>Blisters cells</i> - Kératocyte - Hématies « mordues » ou « fantômes »	Normal +/- ecchinocytes	- Ponctuations basophiles (accumulation de pyrimidine nucléotides)
Diagnostic	À distance d'un épisode hémolytique : Dosage enzymatique par spectrophotométrie (N>8UI) +/- biologie moléculaire pour caractériser les mutations	Dosage enzymatique	Dosage enzymatique +/- biologie moléculaire (recherche)

G6PD : glucose-6-phosphate déshydrogénase

Tableau 5 Principales caractéristiques des anémies hémolytiques auto-immunes (AHAI) [45]					
	AHAI à Ac « chauds »	MAF	AHAI à Ac « froids » transitoires	Hémoglobinurie paroxystique <i>a frigore</i>	AHAI « mixte »
Terrain / clinique	Adulte>enfant - Hémolyse extravasculaire - Installation subaiguë	>50ans - Hémolyse extravasculaire +/- acrosyndrome	Enfant, adulte jeune Hémolyse intravasculaire	Exceptionnelle chez l'adulte Hémolyse aiguë intravasculaire	Adulte
Fréquence au sein des AHAI [26]	63 %	29 %		1 %	7 %
Formes secondaires	≈ 50 % des cas	IgM kappa monoclonale : 90 % des cas +/- lymphome lymphoplasmocytaire	Infections (mycoplasme, EBV...)	Infections (mycoplasme, syphilis, virus)	LMNH
Classe d'Ig	IgG>>IgA, IgM	IgM>>IgA ou IgG AF>1/500	IgM polyclonale AF≥1/64	IgG (hémolysine biphasique de Donath- Landsteiner)	IgG, IgM +/- AF≈ 1/500
Optimum thermique de l'Ac	37°C	4°C	4°C	>30°C	Large amplitude 4-37°C
Spécificité TDA	IgG +/- C3d	C3	C3	C3	IgG +/- C3
Éluat	IgG	Négatif	Négatif	Négatif	IgG
Spécificité de l'anticorps	Pan-spécifique (anti-rhésus)	I>i>>Pr	I>i	P+c	Pan-sp écifique
Ac : anticorps ; AHAI : anémie hémolytique auto-immune ; MAF : maladie des agglutinines froides ; LMNH : lymphome malin non hodgkinien ; EBV : Epstein-Barr Virus					

Tableau 6 Anémies hémolytiques d'origine médicamenteuse : mécanismes de destruction évoqués et principaux médicaments impliqués [26,27]

Toxicité directe

ribavirine, disulone, fludarabine...

Mécanisme immuno-allergique « Ac anti-médicament ou anti-GR/médicament »

– Liaison forte covalente / adsorption, Ac anti-haptène
=> hémolyse extravasculaire, TDA + IgG

céphalosporines de troisième génération (ceftriaxone, cefotetan), pénicilline... [27]

– Liaison faible, complexe médicament/Ac
=> hémolyse intravasculaire, TDA + C3

AINS, quinine, oxaliplatine, pénicilline, céphalosporines de troisième génération, lévofloxacine...

Mécanisme auto-immun « Ac anti-GR »

– α -métyldopa : >10 % des patients traités >trois mois ont un TDA+, et 0,3 à 1 % => AHAI (IgG anti-Rh) [27]

– pénicilline à fortes doses IV : 3 % des patients ont un TDA+, AHAI rarissime

– fludarabine, cyclosporine, IFN- α ...

Induction de stress oxydatif dans le cadre des déficits enzymatiques (déficit en G6PD) ou hémoglobinopathies

Sulfamides, fluoroquinolones, anthracyclines...

Induction de microangiopathie

Quinine, ciclosporine, antiagrégants (ticlopidine >> clopidrogel)...

Ac : anticorps ; AHAI : anémie hémolytique auto-immune ; AINS : anti-inflammatoires non stéroïdiens ; G6PD : glucose-6-phosphate déshydrogénase ; IFN- α : interféron-alpha ; TDA : test direct à l'antiglobuline

3. Anémies microcytaires

- anémie ferriprive
- syndrome inflammatoire
- thalassémies
- anémies sidéroblastiques

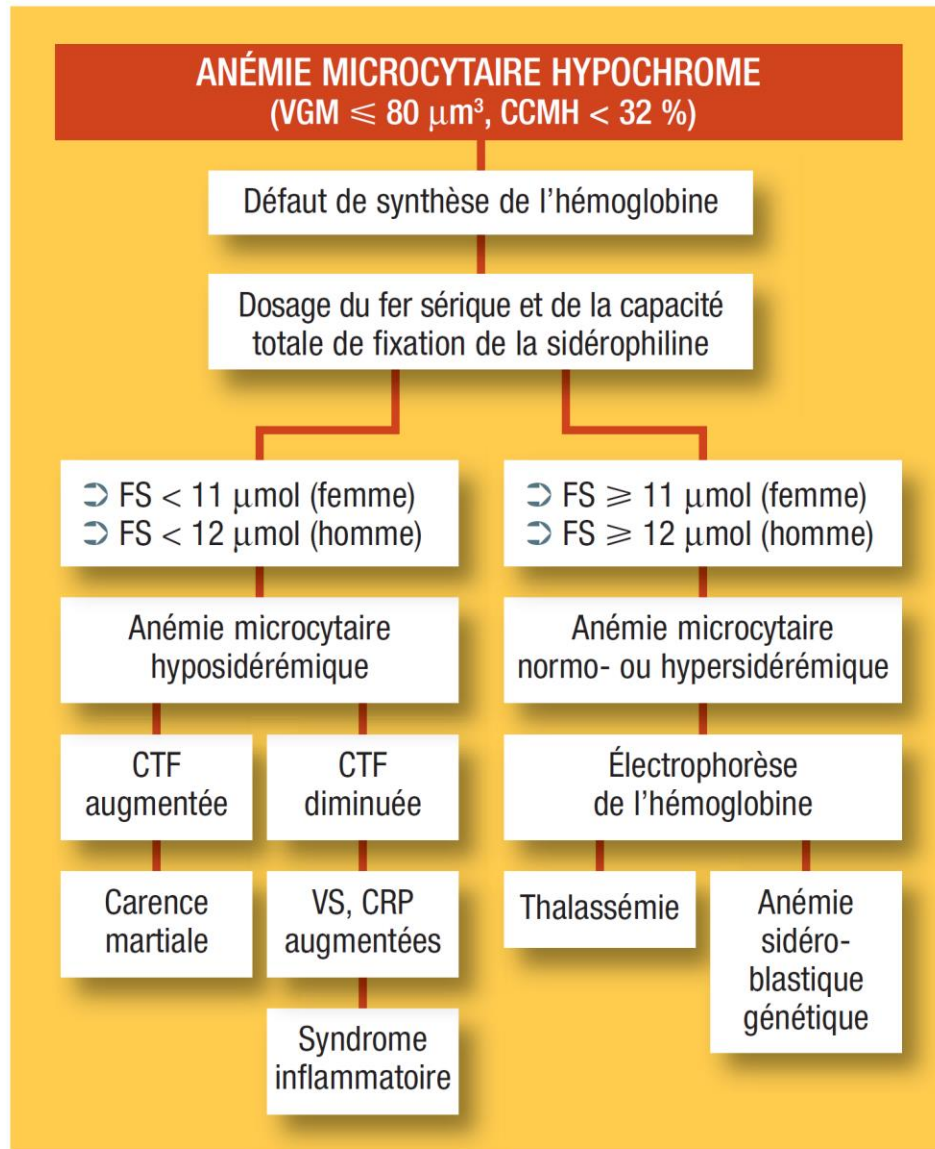


FIGURE 1 Anémie microcytaire hypochrome : orientation diagnostique.

Table 1. Causes of Iron Deficiency.

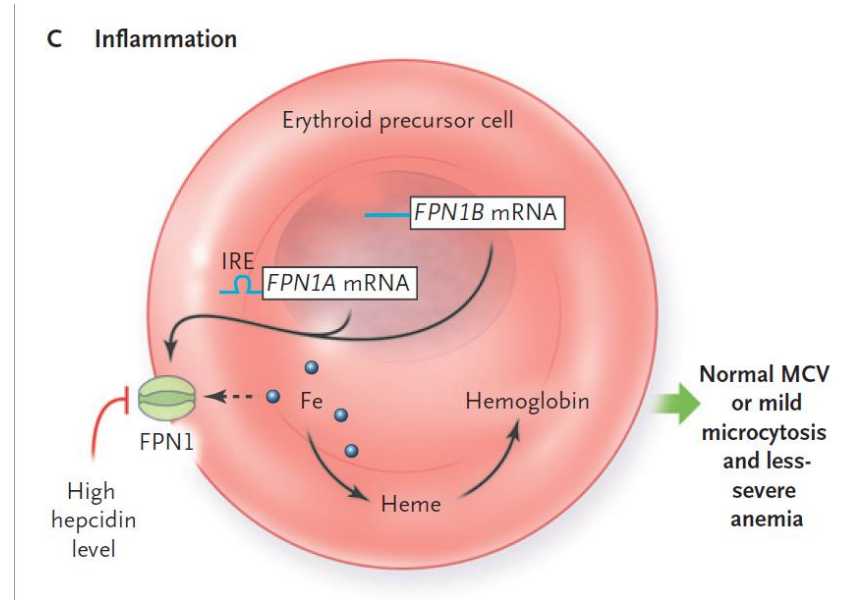
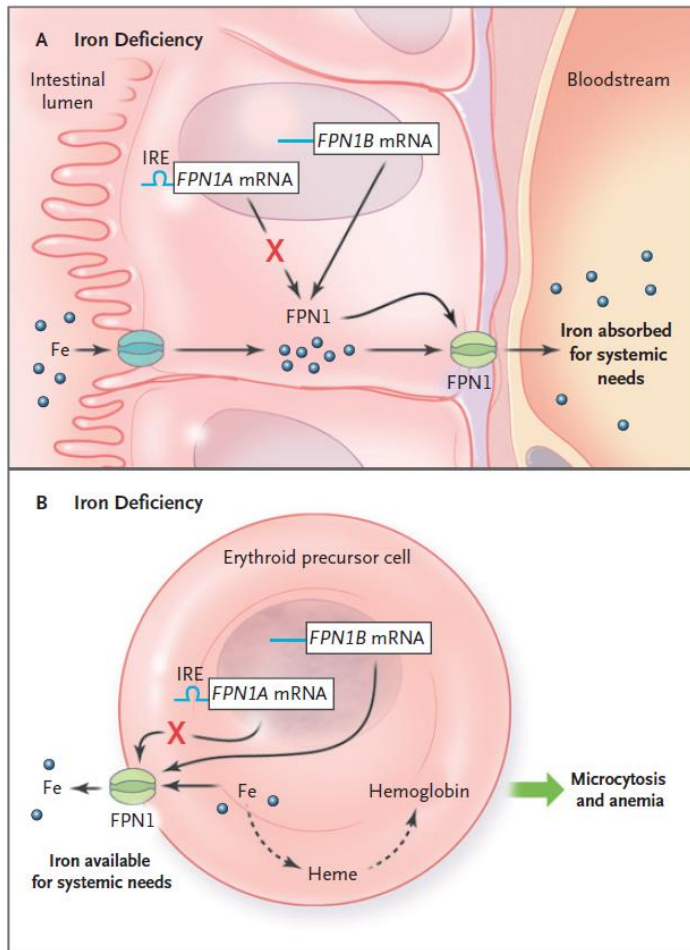
Cause	Example
Physiologic	
Increased demand	Infancy, rapid growth (adolescence), menstrual blood loss, pregnancy (second and third trimesters), blood donation
Environmental	Insufficient intake, resulting from poverty, malnutrition, diet (e.g., vegetarian, vegan, iron-poor)
Pathologic	
Decreased absorption	Gastrectomy, duodenal bypass, bariatric surgery, <i>Helicobacter pylori</i> infection, celiac sprue, atrophic gastritis, inflammatory bowel diseases (e.g., ulcerative colitis, Crohn's disease)*
Chronic blood loss	Gastrointestinal tract, including esophagitis, erosive gastritis, peptic ulcer, diverticulitis, benign tumors, intestinal cancer, inflammatory bowel diseases, angiodysplasia, hemorrhoids, hookworm infestation, obscure source Genitourinary system, including heavy menses, menorrhagia, intravascular hemolysis (e.g., paroxysmal nocturnal hemoglobinuria, autoimmune hemolytic anemia with cold antibodies, march hemoglobinuria, damaged heart valves, microangiopathic hemolysis) Systemic bleeding, including hemorrhagic telangiectasia, chronic schistosomiasis, Munchausen's syndrome (e.g., self-induced hemorrhages)
Drug-related	Glucocorticoids, salicylates, NSAIDs, proton-pump inhibitors
Genetic	Iron-refractory iron-deficiency anemia
Iron-restricted erythropoietic	Treatment with erythropoiesis-stimulating agents, anemia of chronic disease, chronic kidney disease*

* Inflammatory conditions may be associated with iron deficiency. NSAIDs denotes nonsteroidal antiinflammatory drugs.

The Microcytic Red Cell and the Anemia of Inflammation

Siobán B. Keel, M.D., and Janis L. Abkowicz, M.D.

N ENGL J MED 361;19 NEJM.ORG NOVEMBER 5, 2009



Faire les prélèvements adéquats si possible avant transfusion

- EHC + réticulocytose
- urée, créatinine
- bilirubinémie, LDH, haptoglobine, Coombs, schistocytes
- tests inflammatoires (VS, CRP...)
- fer sérique, saturation transferrine, ferritine
- vitamine B12, folates
- tests thyroïdiens
- moelle osseuse

Transfusion de globules rouges concentrés

Indications

- anémie mal tolérée : ischémie myocardique, insuffisance cardiaque, collapsus, confusion mentale ou aggravation d'un état neurologique pathologique préexistant (ex. Parkinson), AVC, aggravation d'une artérite
- anémie avec symptômes gênants : dyspnée, palpitations, malaises, asthénie, lenteur d'idéation, hypotension orthostatique
- anémie majeure avec taux d'Hb < 7 g/100 ml
- anémie d'hémorragie aiguë

Objectif

- Corriger les symptômes du patient si gênants
- Aux soins intensifs, en dehors du syndrome coronarien aigu : maintenir le taux d'hémoglobine entre 7 et 9 g/dL
- En moyenne, pour un patient de 60 kg, 1 culot globulaire (Hte = 70%) amène 1 g Hb ou augmente l'Hte de 3 %

Seuil transfusionnel

- transfusion recommandée si le taux d'hémoglobine est inférieur à 7 g/dl, et non recommandée au-delà de 10 g/dl
- En l'absence de signes de mauvaise tolérance, le seuil sera dans les situations suivantes :
 - 10 g/dl : syndrome coronarien aigu
 - 9 g/dl : cardiopathie ischémique et insuffisance cardiaques stables
 - 8 g/dl : patient âgé ; période post-opératoire de chirurgie cardiaque et/ou vasculaire ; prise en charge initiale du choc septique
 - 7 g/dl : tous les autres cas

Précautions

- prélever pour le diagnostic (si nécessaire) avant la transfusion : dosage folates et vitamine B12, tests d'hémolyse...
- débit : 10 à 15 ml/min. La durée totale de perfusion d'un CGR ne doit pas excéder 2 heures (risque infectieux)
- en cas d'insuffisance cardiaque : la transfusion sera donnée très lentement (1 U toutes les 12 à 24h) sous O₂
- ne pas faire couler, en même temps que la transfusion, du glucosé pur (doit être en NaCl 0,45 % ou 0,9 %)

Concentrés de globules rouges particuliers

- **phénotypés** : pour autres groupes que ABO ou rhésus
- **CMV négatif** : immunodéprimés CMV-négatifs (greffés de moelle)
- **irradiés** : en cas de greffe de moelle et de chimiothérapie lourde (cf transfusions de plaquettes)

Accidents aigus 1

1. **Œdème pulmonaire hémodynamique:** par surcharge volémique
2. **Accident hémolytique par incompatibilité ABO** (ou agglutinines irrégulières)
 - douleurs lombaires, oligo-anurie, angoisse, tachycardie, malaise, urines rouges, collapsus. Ictère retardé
 - faire analyser poche de sang, groupe, Coombs direct
 - réanimation selon clinique
3. **Alloimmunisation anti-HLA**
 - frissons, fièvre
 - faire analyse poche de sang
 - corticoïdes, antihistaminiques éventuellement
 - indication de concentrés déleucocytés

Accidents aigus 2.

4. Choc septique

- malaise, nausées-vomissements, fièvre, frissons, diarrhée, choc
- faire culture poche de sang, hémoculture
- antibiothérapie et réanimation (cf sepsis)

5. Œdème pulmonaire lésionnel (TRALI)

- réaction aux leucoagglutinines
- SDRA
- Réanimation (VNI) et corticothérapie à haute dose (méthylprednisolone 1 g i.v. /12 h)

Polyglobulie

- L'hématocrite >49 % chez l'homme, 48 % chez la femme; Hb : > 16,5g/dL chez l'homme, >16 chez la femme
- Primitive: maladie de Vaquez...
- Secondaire:
 - hypoxie: tabac, BPCO, insuffisance respiratoire chronique, cardiopathie cyanogène,...
 - EPO: tumeur du rein

Polynucléose

neutrophiles supérieurs à 7 000/mm³.

- physiologique pendant la grossesse.
- infection, essentiellement bactérienne
- inflammation chronique
- nécrose tissulaire (pancréatite, infarctus du myocarde...)
- prise de corticostéroïdes, lithium
- syndrome myéloprolifératif (LMC), hémopathie lymphoïde (Hodgkin), tumeur solide (polynucléose « paranéoplasique »)
- Tabac

Frottis sanguin(+/- moëlle)

Neutropénie

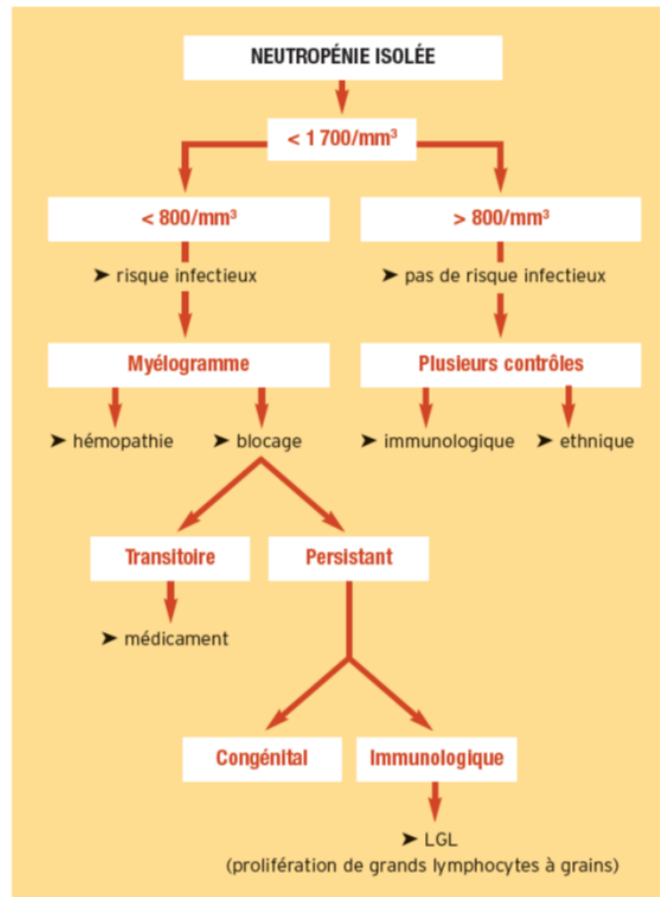


FIGURE 3 Conduite à tenir devant une neutropénie.

Lymphopénie

- HIV, hépatite, grippe, tuberculose, fièvre typhoïde, le sepsis
- Carence alimentaire ou en zinc
- Iatrogène après utilisation d'une chimiothérapie corticoïdes, immunosuppresseurs, radiothérapie
- Troubles systémiques à caractère auto-immun, aplasie médullaire, Hodgkin, entéropathie exsudative, polyarthrite rhumatoïde, insuffisance rénale, sarcoïdose, lupus, brûlures
- Héritaire

Lymphocytose

- Infection dont virose (mononucléose....)
- Hémopathie lymphoïde (LLC...)
- Tabac

Monocytose-pénie

Monocytose

Une monocytose aiguë peut accompagner une polynucléose lors d'un syndrome infectieux, ou la régénération d'une aplasie médullaire.

En dehors de ce contexte, une monocytose chronique est le plus souvent le signe d'une hémopathie myéloïde (leucémie myélomonocytaire chronique) nécessitant un bilan spécialisé.

Monocytopénie

Si elle est isolée, et plus encore si elle est associée à une pancytopénie plus marquée sur les polynucléaires neutrophiles, le diagnostic à évoquer est celui d'une leucémie à tricholeucocytes nécessitant un contrôle du frottis sanguin et un myélogramme.

Myélémie

Myélémie

Il s'agit de passage sanguin de cellules médullaires myéloïdes : promyélocytes, myélocytes, métamyélocytes.

Elle est appréciée sur des critères quantitatifs (pourcentage de cellules) et qualitatifs (type de cellules ? anomalies morphologiques ? équilibre de maturation ?).

Une myélémie transitoire peut accompagner une infection sévère ou la régénération d'une aplasie médullaire, par exemple secondaire à une chimiothérapie.

Dans tout autre cas, une pathologie médullaire doit être évoquée : syndrome myéloprolifératif (en particulier la leucémie myéloïde chronique), envahissement (leucémie, lymphome, métastases).

Cas particulier, la présence d'érythroblastes (érythromyélie) évoque particulièrement la métastase d'une tumeur solide ou une myélofibrose.*

Thrombopénie

Thrombopénie

La conduite à tenir fait l'objet d'une question spécifique du programme (v. question n° 335).

Un piège classique est celui de la fausse thrombopénie liée à l'EDTA (anticoagulant présent dans le tube de prélèvement). Dans ce cas, il n'existe évidemment pas de symptômes hémorragiques, et la thrombopénie est toujours modérée, supérieure à $50\ 000/\text{mm}^3$. Le diagnostic est porté par le compte des plaquettes sur tube citraté et par la présence d'agrégats de plaquettes sur le frottis sanguin qui doit toujours être contrôlé.

1) centrale (mégacaryocytes absents ou dysmorphiques, voire présence de cellules anormales dans la moelle osseuse)

Aplasie-fibrose médullaire

Hémopathie-myélodysplasie

2) périphérique (moelle riche en mégacaryocytes normaux, pas de cellule anormale dans la moelle osseuse).

Destruction :

- *immune* : soit la thrombopénie participe à un mécanisme large (anticorps antinucléaires du lupus, facteur rhumatoïde, hépatite chronique active) soit elle est isolée (anticorps antiglycoprotéine plaquettaire dont la prescription relève du spécialiste).
+ allo-immunisation post-transfusionnelle
- *infectieuse* : HIV, EBV, CMV, hépatite B et C (rubéole, rougeole)
- *médicamenteuse* : suspecter tout médicament nouvellement introduit et l'héparine

Séquestration : hypersplénisme

Consommation : CIVD, infection bactérienne, microangiopathie thrombotique

Thrombocytose

Thrombocytose

La thrombocytose est définie par un chiffre de plaquettes supérieur à 500 000/mm³.

Trois causes secondaires sont à évoquer :

- la carence martiale : le bilan martial est à contrôler (ferritinémie ou fer sérique et capacité totale de fixation de la transferrine) ;
- l'asplénie réelle (splénectomie) ou fonctionnelle (asplénie du drépanocytaire par exemple). Il existe, dans ce cas, des corps de Jolly au frottis sanguin ;
- l'inflammation aiguë ou chronique : un bilan inflammatoire est à contrôler (CRP...). Il faut noter qu'un problème infectieux aigu sévère est susceptible de faire monter les plaquettes à plus de 1 000 000/mm³ et qu'il est, en pratique, impossible de faire la différence entre inflammation et syndrome myéloprolifératif dans cette situation, sauf si des hémogrammes antérieurs sont disponibles.

Ces 3 causes étant éliminées, il s'agit le plus souvent d'un syndrome myéloprolifératif : thrombocytémie primitive si la thrombocytose est isolée, maladie de Vaquez si l'hématocrite est élevé, leucémie myéloïde chronique s'il existe une hyperleucocytose avec une myélémie, splénomégalie myéloïde s'il existe une érythromyélocytose et des dacryocytes sur le frottis sanguin. Beaucoup plus rarement, il pourra s'agir d'une myélobdysplasie qui nécessite un myélogramme.