



K-KLINIK-1

Cas clinique présenté et
expertisé par :

Dr COITO Sylvie
Médecin spécialiste en biologie
Laboratoires Ketterthill

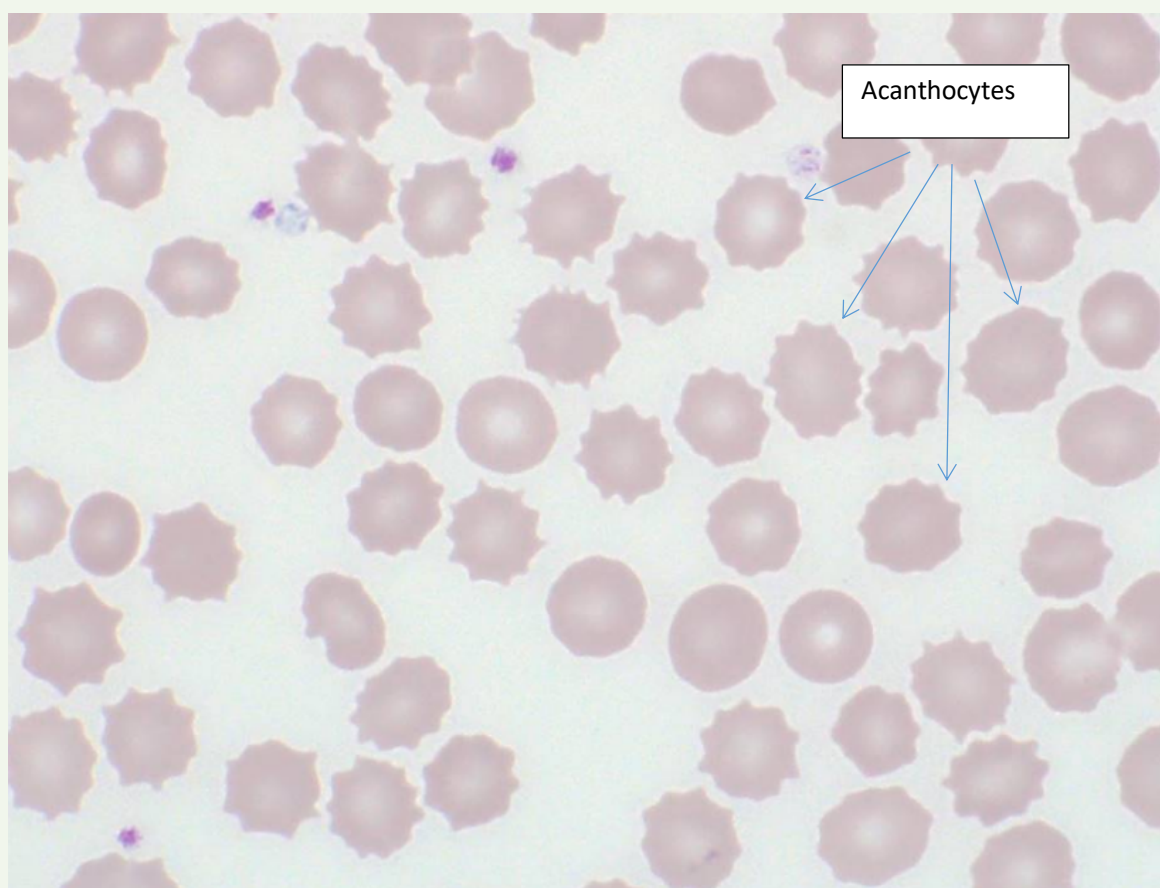
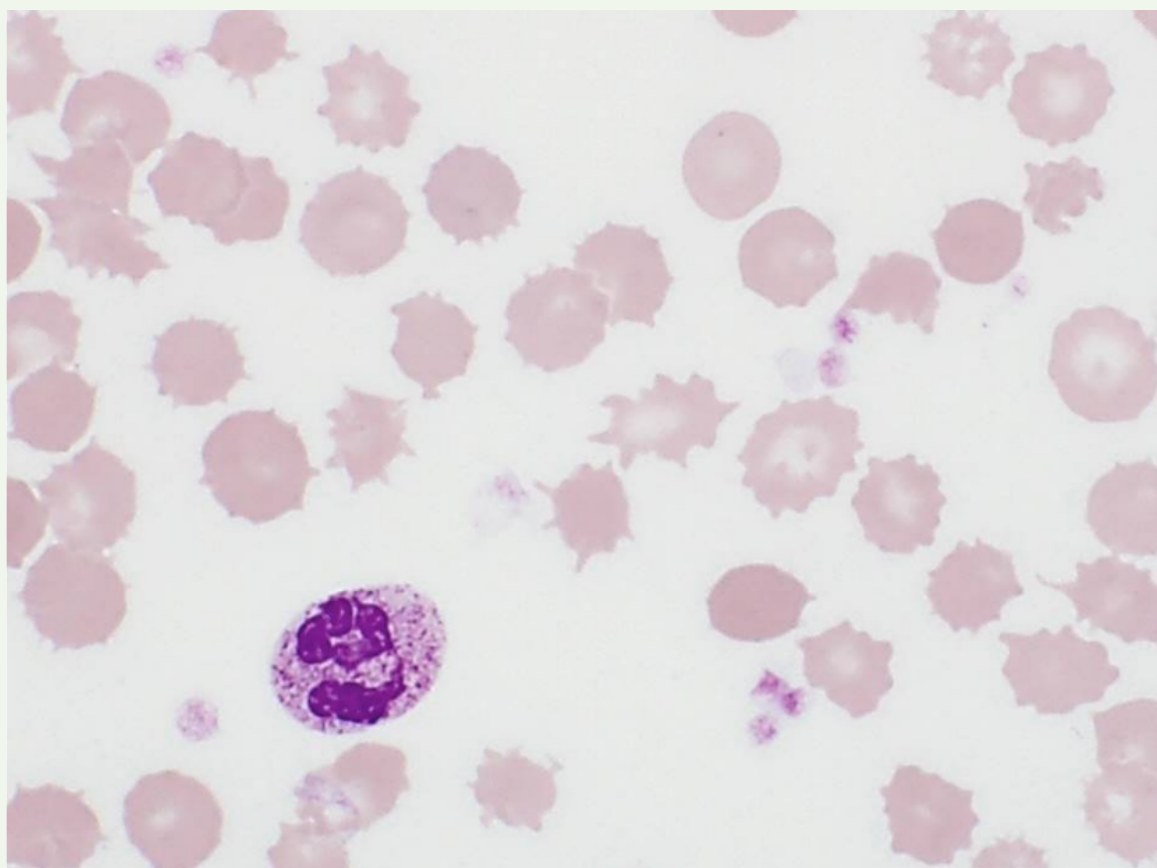
ANÉMIE HÉMOLYTIQUE CHEZ UN SUJET CIRRHOTIQUE

Patient de 40 adressé au laboratoire avec la notion de cirrhose décompensée sur l'ordonnance.

NFS :

Leucocytes :	4.4	G / L	LDH :	570	UI / L
Erythrocytes :	2.1	T / L	ASAT	48	UI / L
Hémoglobine :	6.9	g / dL	ALAT	18	UI / L
Hématocrite :	19.5	%	PAL	165	UI / L
TCMH :	35.7	pg	Na :	138	mmol / L
CCMH :	35.4	g / dL	K :	3.1	mmol / L
MCV :	101	fL	Cl :	103	mmol / L
Plaquettes :	121	g / L	CRP :	9	mg / L
Neutrophiles :	2.090	g / L	Protéine :	77	g / L
Lymphocytes :	1.760	g / L	Albumine :	30	g / L
Monocytes :	0.260	g / L	Ferritine :	323	ng / dL
Eosinophiles :	0.270	g / L	Vitamine B12 :	1397	pg / mL
Basophiles :	0.030	g / L	Folate :	4.4	ng / mL
Réticulocytes :	157	g / L	Haptoglobine :	< 0.20	mg / dL
TQ	30	%	Bilirubine Totale	29.9	mg / dL
Test direct a l'antiglobuline (test de coombs) :	Négatif		Bilirubine Conjugée :	21.8	mg / dL
Urée	38	mg / dL	Bilirubine Libre :	8.1	mg / dL
Créatinine :	0.7	mg / dL			

Sur le frottis sanguin, présence de nombreux acanthocytes sans anomalies morphologiques de la lignée leucocytaire.



- 1- Quelle est l'interprétation de ce bilan sanguin ?
- 2- Devant ce bilan, quelles hypothèses sont à envisager ?
- 3- Quelles sont les situations où on peut rencontrer des acanthocytes ?

1- Quelle est l'interprétation de ce bilan sanguin ?

L'hémogramme montre une anémie sévère, normochrome discrètement macrocytaire, plutôt régénérative. Une thrombopénie est associée.

Des perturbations biologiques sont en faveur d'une anémie hémolytique : haptoglobine effondrée, LDH élevées, importante augmentation de la bilirubine libre, augmentation du nombre des réticulocytes et à priori non immune avec un test de Coombs négatif.

Sur le frottis sanguin, on retrouve des hématies spiculées de manière irrégulière, émettant quelques projections denses (2 à 12) en forme de pointes dont la forme, la largeur, la longueur et la distribution varient, appelées acanthocytes (du grec ancien akantha, « piquant, épine »).

2- Devant ce bilan, quelles hypothèses sont à envisager ?

Les données biologiques (avant réalisation du frottis sanguin) évoquent différentes étiologies : séquestration splénique, carence vitaminique, hémolyse, anémie ferriprive par saignements œsophagiens et/ou gastriques chroniques, myélodysplasie...

L'absence de microcytose, d'hypochromie et le taux normal de ferritine récusent ici l'origine ferriprive. La très discrète augmentation de la CRP ne plaide pas non plus pour une situation inflammatoire sévère chronique. La macrocytose modérée et le taux limite des folates peuvent suggérer la participation débutante d'une carence en vitamine B9, d'autant que des signes d'hémolyse sont souvent associés à la mégalo blastose carentielle (= avortement intra-médullaire) mais ni l'aspect des hématies ni celui des polynucléaires ne sont pas en faveur de cette hypothèse. Il n'y a pas de schizocytes sur le frottis sanguin et l'absence d'insuffisance rénale sont en défaveur d'une microangiopathie thrombotique (la diminution des plaquettes est à mettre sur le compte d'un vraisemblable hypersplénisme).

L'anémie chez le patient cirrhotique est fréquente (jusqu'à 70 %) et d'origine souvent complexe et multifactorielle. Y participent notamment la dénutrition + / - gastropathie et malabsorption digestive avec carences vitaminiques en acide folique ou en vitamine B12, une dysérythropoïèse par action suppressive sur la moelle osseuse, des saignements digestifs chroniques avec déplétion martiale, parfois des hémorragies aiguës par rupture de varices œsophagiennes, un hyperplénisme par hypertension portale, et plus rarement une hémolyse, alors souvent mal reconnue.

Au final, il s'agit d'une anémie hémolytique acanthocytaire au cours d'une cirrhose alcoolique avancée.

L'anémie hémolytique acanthocytaire (spur cells anemia) est une forme d'anémie hémolytique acquise observée chez environ 5 % des patients atteints d'une maladie hépatique sévère, en particulier chez les patients atteints de cirrhose alcoolique à un stade avancé. Le diagnostic doit être suspecté lorsqu'une anémie sévère nécessitant de fréquentes transfusions de globules rouges se produit avec une insuffisance hépatique progressive, un ictère, une coagulopathie

et une encéphalopathie. Les patients ne répondent généralement pas aux transfusions sanguines, car les globules rouges transfusés acquièrent rapidement l'aspect d'acanthocytes. La présence de 5 % ou plus d'acanthocytes est associée à un mauvais pronostic, précédant la mort de quelques semaines à quelques mois.

La plupart des patients meurent d'hémorragie gastro-intestinale, d'encéphalopathie hépatique ou de sepsis. Un diagnostic précoce, pour lequel l'évaluation de la morphologie des globules rouges peut représenter une étape critique, apparaît donc crucial et est proposé par certains auteurs comme un critère de priorité pour une transplantation hépatique et pour l'amélioration des taux de survie péri- et post-transplantation.

3- Quelles sont les situations où on peut rencontrer des acanthocytes ?**• Pathologies acquises :**

- Au premier plan, les hépatopathies sévères :
 - ◊ La cirrhose hépatique alcoolique avancée est l'étiologie largement prédominante
 - ◊ Autres : stéatohépatite non alcoolique (NASH, qui peut évoluer vers la cirrhose), l'hépatite virale sévère, hépatite néonatale, cirrhose cardiaque, hémochromatose, maladie de Wilson...
 - ◊ Le syndrome de Zieve : situation aiguë à évoquer chez un alcoolique chronique après un épisode d'excès (hépatite aiguë alcoolique) sans signe évident de saignement et qui présente des douleurs abdominales, un ictère à bilirubine libre, une anémie hémolytique avec des acanthocytes associée à une hyperlipidémie (=lipolyse hépatique aiguë).
- Autres situations :
 - ◊ Anémie hémolytique des grands brûlés
 - ◊ L'hypobétalipoprotéinémie par malnutrition ou privation de lipides,
 - ◊ Déficit en vitamine E
 - ◊ Pycnocytose infantile
 - ◊ Un petit nombre d'acanthocytes peut être observé en post splénectomie, dans l'asplénie fonctionnelle, l'anorexie mentale, l'hypothyroïdie et les syndromes myélodysplasiques.
 - ◊ Plus récemment, l'alectinib, un inhibiteur de la lymphokine anaplasique (ALK) utilisé pour le traitement du cancer du poumon non à petites cellules, a été associé à une sphéroacanthocytose sans provoquer d'anémie hémolytique significative. Il est suggéré que le médicament affecte le cytosquelette pendant l'érythropoïèse.

• Pathologies constitutionnelles :

- Situations très rares regroupées sous le terme de neuro-acanthocytose, comportant notamment l'a-béta-lipoprotéinémie et le syndrome de chorée-acanthocytose, associées à des troubles héréditaires neuro-dégénératifs et parfois des anomalies de groupes sanguins (phénotypes McLeod).