

29 & 30 novembre 2019

Bordeaux - Hôtel Pullman



20^{èmes} Journées
d'Urgences Pédiatriques du Sud-Ouest



HÉMOLYSE AIGUË EN URGENCE

Dr Marie LAGARDE, pédiatre
CHU Bordeaux



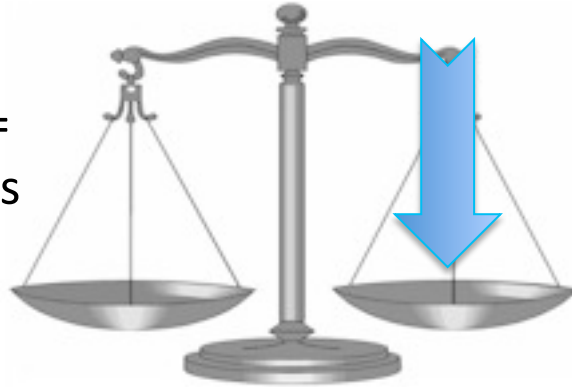
www.jupso.fr

Interface ville ■ hôpital



Hémolyse aigue = diminution de durée de vie des globules rouges

Production =
Réticulocytes



Destruction
=hémolyse

Majoration aigue
de la destruction

Aggravation d'hémolyse chronique
(majoration de la destruction
Ou arrêt de la production)



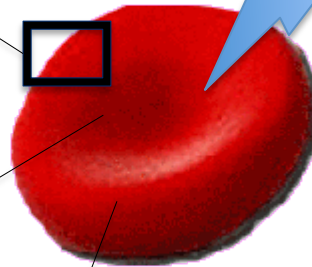


Anomalies CORPUSCULAIRES

MEMBRANE : Sphérocytose,
Elliptocytose, stomatocytose

HEMOGLOBINE :
drépanocytose, thalassémie

ENZYMATIQUE: déficit G6PD, PK



Anomalies EXTRA-CORPUSCULAIRES

- IMMUNOLOGIQUE
 - Incompatibilité foeto-maternelle
 - AHAI
 - Post-transfusionnel
- INFECTIEUSE
 - Paludisme
- MECANIQUE
 - SHU
 - CEC, valves, brûlures
- TOXIQUE
 - Venin, champignon





Lyse accélérée des GR



Lyse intra-tissulaire

- ✓ Splénomégalie
- ✓ Ictère

Anémie régénérative normocytaire

- ↗ LDH
- ↗ BILI NC
- ↘ Haptoglobine

Lyse intra-vasculaire

- ✓ Signes généraux
- ✓ Urines porto
- ✓ Pâleur



29 & 30 novembre 2019

Bordeaux - Hôtel Pullman



20^{èmes} Journées
d'Urgences Pédiatriques du Sud-Ouest



HÉMOLYSE EN PÉRIODE NÉONATALE



www.jupso.fr

Interface ville ■ hôpital



Hémolyse néonatale

- Clinique : ICTERE prolongé
- Diagnostic différentiel : ictère cholestatique
- Critères de gravité : éveil, alimentation/poids



Peu de réticulocytes avant 6 mois
Haptoglobine toujours effondrée





Etiologies des hémolyses néonatales

- ✓ INCOMPATIBILITE FOETO-MATERNELLES
- ✓ Anomalies constitutionnelles
 - DEFICIT EN G6PD
 - Sphérocytose héréditaire
 - α thalassémie
- ✓ (infection néonatale)





Hémolyse néonatale = Ictère sans signe de cholestase



Signes de gravité clinique?
↳ éveil, difficultés alimentaires



>420 μ mol/l après J4



Oui

Ictère nucléaire?
Anémie néonatale sévère?



Bilan urgent : NFS, réticulocytes
Bili , LDH +/- groupe RAI coombs

Non

Etiologie?



NFS réticulocytes, frottis, bili/LDH
COOMBS, groupe sanguin
Dosage G6PD
Electrophorèse de l'Hb, EMA



29 & 30 novembre 2019

Bordeaux - Hôtel Pullman



20^{èmes} Journées
d'Urgences Pédiatriques du Sud-Ouest



HÉMOLYSE HORS PÉRIODE NÉONATALE



www.jupso.fr

Interface ville ■ hôpital



1. RECONNAÎTRE LE TABLEAU HEMOLYTIQUE

- ✓ INTRA-TISSULAIRE
 - Ictère cutanéomuqueux
 - SPLENOMEGALIE

- ✓ INTRA-VASCULAIRE
 - Signes généraux : AEG, fièvre, douleurs abdominales/lombaires
 - Urines porto/coca-cola
 - Insuffisance circulatoire, tachycardie, sd anémique mal tolérée

*Installation progressive
Hémolyse chronique ou sub-
aigue*

*Installation brutale
Risque hémodynamique*

!! Diagnostic différentiel d'une hépatite/cause uro-nephrologique





2. EVALUER ET CONFIRMER L'HEMOLYSE

Signes de gravité?
Insuffisance circutoire, sd anémique mal tolérée

oui



1. Pose VVP, remplissage,

O₂

2. Bilan minimal

NFS réticulocytes

LDH, Bili, Hapto

Coombs, Groupe, RAI

non



Bilan minimal

+

3. Commande CGR



4. Bilan étiologique





3. COMPRENDRE L'HEMOLYSE

Clinique : origine, ATCD, contexte

ALLO EFS
= COOMBS?



ALLO BIOLOGISTE
= FROTTIS SANGUIN?

Electrophorèse de l'hémoglobine, dosage G6PD
Fonction rénale





Hémolyse aigue mal tolérée
Installation rapide, INTRA-VASCULAIRE

Urgence diagnostique et thérapeutique

AHAI

Déficit en G6PD

SHU





Anémie hémolytique auto-immune

= Présence d'auto-Ac dirigés contre 1 ou des Ag membranaires érythrocytaires

Urgence **diagnostique** et thérapeutique

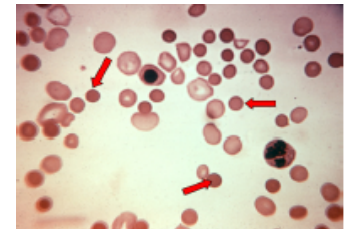
- Contexte : post-infectieux (60%), terrain dysimmunitaire/auto-immun
- Clinique: 3% sévérité clinique initiale (HD, neuro, rénale)
- Biologie : anémie relativement profonde (médiane Hb 6g/dl), 39% réticulopénie



ALLO EFS =
COOMBS+

Données CEREVANCE

ALLO BIOLOGISTE=
sphérocytes





Anémie hémolytique auto-immune

Urgence diagnostique et **thérapeutique**

↪ STOPPER LA CRISE HEMOLYTIQUE
Corticothérapie 2mg/kg/j pendant 3-4 semaines

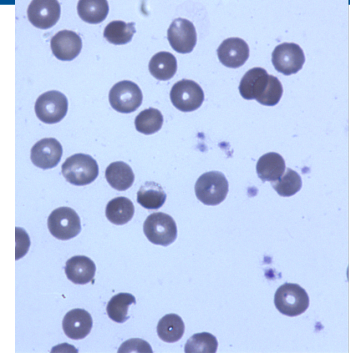
Mauvaise tolérance clinique, rapidité/profondeur d'installation
→ Discussion clinicien, hématologue spécialisé, EFS
→ Transfusion CGR?





Déficit en G6PD

Fréquent et à risque



- Contexte : ingestion de fèves ou médicaments oxydants, garçon bien portant
- Clinique: néonatale/hors période néonatale
- Biologie : anémie profonde, possible réticulopénie

ALLO EFS =
COOMBS-

ALLO BIOLOGISTE=
Anisocytose, hématies ghost

Dosage enzymatique +/- étude moléculaire





Contre-indiquée

- Acide nalidixique
- Dapsone
- Nitrofurantoïne
- Noramidopyrine / Métamizole sodique
- Rasburicase
- Sulfadiazine (voie orale)
- Sulfafurazol
- Sulfaguanidine
- Sulfaméthoxazole (voies orale et injectable)
- Sulfasalazine
- Triméthoprime (voies orale et injectable)

Déconseillée (sauf situation particulière) en raison de cas observés d'hémolyse aiguë

- Chloroquine
- Ciprofloxacine (voies orale et injectable)
- Dimercaprol
- Glibenclamide
- Lévofloxacine (voies orale et injectable)
- Norfloxacine (voie orale)
- Phytoménadione (vitamine K1)
- Spiramycine (voies orale et injectable)
- Sulfadiazine (voie locale)

Déconseillée (sauf situation particulière) en raison de l'appartenance à une classe pharmacologique à risque, ou d'un risque potentiel d'hémolyse

- Acide pipémidique
- Carbutamide
- Enoxacine
- Fluméquine
- Glibornuride
- Gliclazide
- Glimépiride
- Glipizide
- Hydroxychloroquine
- Loméfloxacine
- Moxifloxacine
- Ofloxacine (voies orale et injectable)
- Péfloxacine (voies orale et injectable)
- Phénazone (voie locale)
- Prilocaine
- Quinine
- Sulfacétamide
- Sulfadoxine
- Sulfaméthizol

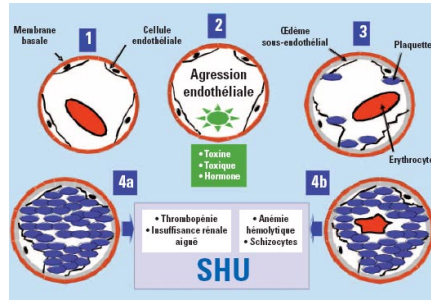
Déconseillée à posologie élevée

- Acide acétylsalicylique
- Acide ascorbique
- Bénorilate
- Carbasalate calcique
- Paracétamol



PNDS juin 2017





SHU

Urgence diagnostique

- Contexte : infection digestive, parfois terrain dysimmunitaire
- Clinique: signes digestifs/hématologiques/rénaux
- Biologie : anémie , thrombopénie, ins rénale aigüe

ALLO EFS =
COOMBS-

ALLO BIOLOGISTE=
SCHIZOCYTES





Cas de Tao, 11 mois

- Consultation en août 2017 pour ictère, fièvre et urines rouges chez un enfant sans ATCD.
- Maman asiatique, papa caucasien
- Ins circulatoire++, sat 80% en AA, csce OK
- Prise de fèves il y a 48h

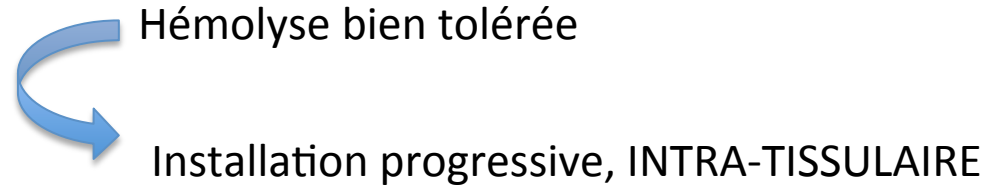
Allo EFS COOMBS négatif

Allo biologiste : anisocytose, présences d'hématies hémi-ghost, pas de schizocytes

Hb	5,1g/dl
Retic	108G/L
VGM	88fl
Plaquettes	280G/L
LDH	hémolysé
Bili	20μmol/L
Hapto	<0,08g/L
Urée/créat	7,1mmol/L /29μmol/L



Activité G6PD diminuée, Eph normale, test moléculaire à faire



Démarche étiologique

Allo biologiste
= frottis?

Anomalie de l'hémoglobine
Ou membranaire

AHAI à Ac froids (30%)
Post MNI/mycoplasme

Allo EFS
=COOMBS?



PNDS Drépanocytose janvier 2010
PNDS Thalassémie 2008



Cas de Zina, 2 ans

- Consultation en avril 2019 pour dyspnée et fièvre chez une enfant asthmatique.
 - Origine maghrébine, ictère NN
 - Sibilants, fébrile, amélioration sous ventoline
 - Splénomégalie 2 TDD, ictère, urines foncées, p^â...
- Allo EFS COOMBS négatif

Hb	8g/dl
Retic	492G/L
VGM	78fl
Plaquettes	301G/L
LDH	519UI/L
Bili	40µmol/L
Hapto	<0,08g/L
Urée/créat	4,5mmol/L /23µmol/L

Allo biologiste : présences de sphérocytes, discordance du VGMs
 (discordance >10% : sens 100%; spé: 90%, automate LH Beckman Coulter)



Test EMA : confirme la sphérocytose



*Sphérocytose héréditaire,
C Guitten*



Eviter les pièges de l'hémolyse aigue

Production =
Réticulocytes

Normaux ou abaissés



Destruction
= hémolyse

Allo biologiste

- Sphérocytes?
- G6PD?

- Rapidité d'installation
- Infection parvoV
- Nouveau-né

Allo EFS

- RAI neg?





Cas de Marie-Ange, 3 ans

- Consultation en janvier 2015 pour fièvre et douleur abdominale chez une enfant drépanocytaire SS.
- Syndrome thoracique aigu il y a 15j, évolution favorable sous O2 transfu
- Fébrile, PALE++, léger ictère, débord rate

Allo EFS COOMBS négatif, RAI négative

Allo biologiste : Electrophorèse en urgence 0% Hb A

HEMOLYSE RETARDEE POST TRANSFU : CI TRANSFUSION, réa/EPO/corticothérapie

RAI à 1 mois : allo anti M, allo anti FY1, FY5, e



Hb	3,2g/dl
Retic	243G/L
VGM	90fl
Plaquettes	372G/L
LDH	1097UI/L
Bili	28µmol/L
Hapto	
Urée/créat	3,8mmol/L /22µmol/L



Hémolyse de l'enfant = ictère , pâleur, urines foncées/porto, splénomégalie

↓
Signes de gravité clinique?
Défaillance hémodynamique

←
Oui



- 1) VVP, remplissage, O2
- 2) NFS retic groupe RAI COOMBS
- 3) Commande CGR
- 4) Bilan étiologique avant CGR

→
Non

Etiologie?



Clinique (ATCD/contexte/origine)
Bilan étiologique : FROTTIS/COOMBS
Traitement spécifique (AHAI, drépano)
Acide folique





L'hémolyse aux urgences pédiatriques

- ✓ Quelques tableaux sévères à connaître
 - Ictère sévère néonatal/hémolyse intra-vasculaire
 - Évaluation des signes de gravité et soins de support
- ✓ Hémolyse chronique, révélation fortuite ou contexte infectieux

Urgence diagnostique/ thérapeutique : mécanisme immunologique, AHAI++

La clé : collaboration clinicien/biologiste
Clinique-frottis sanguin-Coombs

