

Deuxième partie :

Hématologie

1)- Thalassémie homozygote

I. Signes cliniques :

1. Mode de début : anémie légère, splénomégalie et hépatomégalie importantes (dès le 6^{ème} mois)
2. Pâleur constante, sub-ictère conjonctival
3. Splénomégalie importante
4. Aspect mongoloïde : élargissement des os malaires, hypertélorisme et aspect bridé des yeux
5. Retard staturo-pondéral
6. Cardiomégalie
7. Développement intellectuel normal

II. Signes radiologiques :

1. Crâne : épaissement important de la voûte « aspect en poils de brosse »
2. Ostéoporose généralisée
3. Fractures pathologiques très rares
4. Retard pubertaire

III. Signes hématologiques :

1. Anémie constante et importante, microcytaire, hypochrome
2. Résistance osmotique des hématies
3. Frottis sanguin : pâleur des hématies, hypochromie, anisocytose, poïkylocytose, hématies en cible
4. Taux de réticulocytes légèrement augmenté
5. Erythroblastes dans le sang circulant
6. Leucocytes et plaquettes normaux
7. Moelle riche : augmentation des érythroblastes

IV. Signes biochimiques :

1. Electrophorèse de l'Hb :
 - ✓ Hb F augmenté (40-90)
 - ✓ Hb A2 (moins de 10%), Hb A1 absente
2. Autres :
 - ✓ Hyper bilirubinémie non conjuguée
 - ✓ Siderémie augmentée
 - ✓ Ferritine sérique augmentée

2)- Anémies carentielles

I. Carence martiale :

1. Signes clinique :

a. *Symptômes* :

- ✓ Anorexie, apathie
- ✓ Pâleur constante longtemps isolée, nette aux conjonctives et aux plis de la pomme de la main
- ✓ Allongement du temps de recoloration cutanée (TRC)
- ✓ Ralentissements de la courbe de croissance
- ✓ Infections à répétition (surtout respiratoires)
- ✓ Troubles digestifs

b. *Examen physique* :

- ✓ Hépto-splénomégalie : inconstantes, modérées
- ✓ Souffle systolique en cas d'anémie marquée

2. Signes biologiques :

a. *FNS* :

- ✓ Diminution de l'Hb plus importante que celle des GR
- ✓ Anémie microcytaire hypochrome arégénérative
- ✓ Taux d'hématocrite bas
- ✓ Leucocytes normaux, thrombopénie modérée, taux de réticulocytes bas

b. *Frottis sanguin* :

Microcytose, hypochromie et hématies déformées

c. *Signes biochimiques* :

- ✓ Sidéremie basse (normes = 70-120 microg/100ml)
- ✓ TIBC élevée > 400 microg/100ml (normes = 250-330 microg/100 ml)
- ✓ Coefficient de saturation de la sidérophiline (CSS) < 16% (normes = 30%)
- ✓ Ferritine sérique < 10 micro g/l (meilleur indicateur de l'état de réserves en fer)

d. *Autres* :

- ✓ Atrophie villositaire partielle
- ✓ Carence immunitaire (surtout cellulaire)

II. Anémie mégaloblastique :

1. Définition :

Présence au niveau de la moelle osseuse de **mégalo blastes**

2. Signes cliniques :

- ✓ Anorexie, apathie
- ✓ Pâleur
- ✓ Hypotrophie
- ✓ Diarrhée
- ✓ Purpura ecchymotique

3. Signes biologiques :

- ✓ Anémie majeure (GR < 2M/mm², Hb ↓, Ht ↓)
- ✓ VGM > 100 fl (macrocytose)
- ✓ TGMH ↑ (> 33 pico gr)
- ✓ Taux de réticulocytes normal ou ↓
- ✓ Pancytopénie (si carence en acide folique)
- ✓ Frottis sanguin : macrocytose
- ✓ Sidérémie normale
- ✓ Moelle mégaloblastique
- ✓ Dosage plasmatique de la vit B12 et des folates