

Anémies hémolytiques auto-immunes à test direct à l'antiglobuline (Coombs) négatif



Contexte



Meulenbroeck et al, *Blood Rev*, 2015

Mécanismes invoqués
faible quantité des Ac
faible affinité des Ac
non médié par Ac (T/NK
cytotoxiques)?

5% des AHAI

Barcellini, *Blood*, 2014

Diagnostic d'élimination (IgA++, HPN, MAT, valvulopathie, congénitales)

Pas de définition consensuelle

Peu de données dans la littérature : plus sévères ?

séries de laboratoire IH

Karafin, *Immunohematology*, 2015 ; Kamesaki, *AJH*, 2012 ; Ravindran, *ASH*, 2016

cohorte GIMEMA

Barcellini, *Blood*, 2014

Série rétrospective d'AHAI à TDA négatif

- caractéristiques initiales
- évolution, réponse aux traitements

Critères d'inclusion

- âge > 16 ans
- AHAï acquise avec taux minimal d'Hb ≤ 10 g/dL
- TDA négatif dans un laboratoire hospitalier
- pas d'autre cause manifeste d'hémolyse acquise ou congénitale
- traitement introduit

Résultats préliminaires (1)

10 patients issus de 7 centres

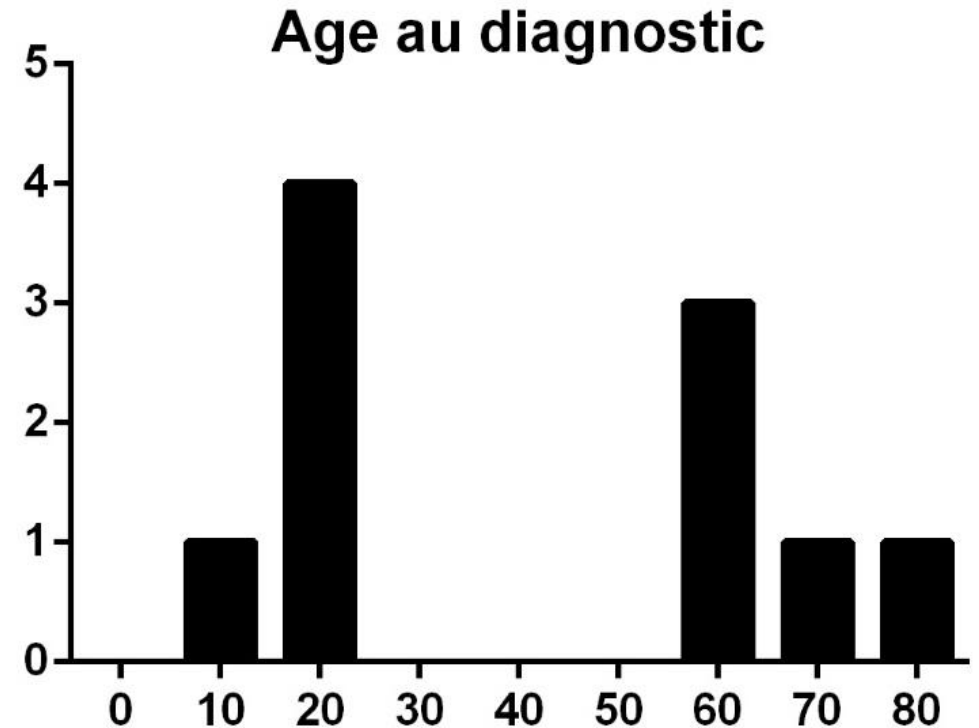
3 hommes, 7 femmes

âge médian 38 ans [7-75]

Circonstances diagnostiques

- anémie aiguë symptomatique (n=5)
- découverte sur un bilan biologique (n=4)
- cirrhose sur hémochromatose (n=1)

Délai diagnostique médian : 8 semaines [48h-71 semaines]



Résultats préliminaires (2)

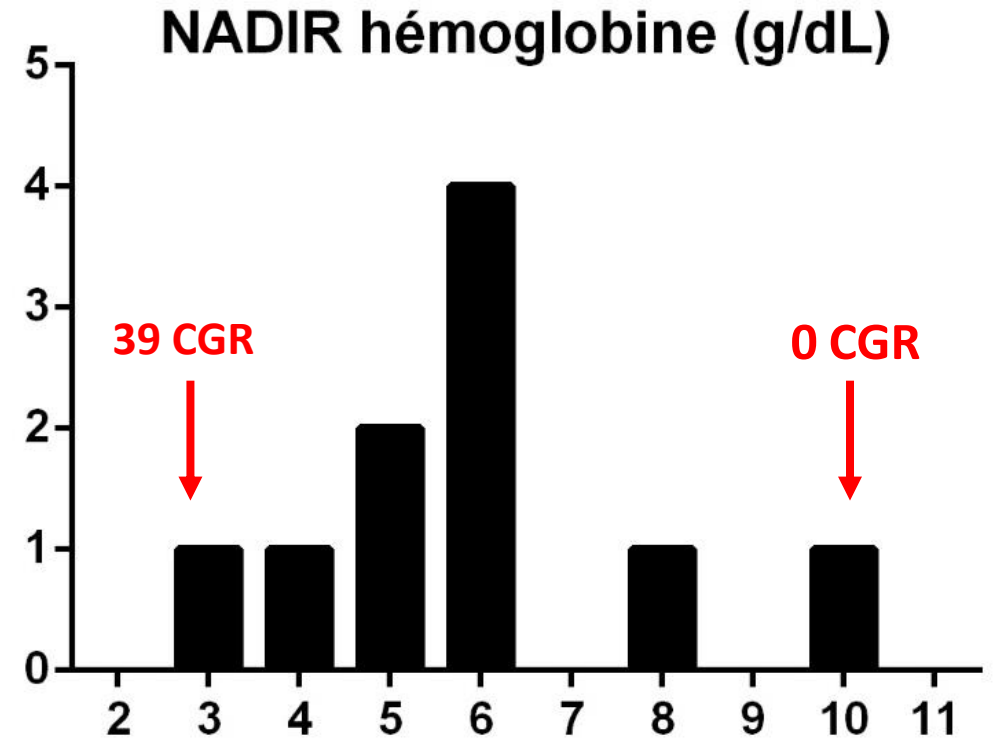
Intensité de l'hémolyse

NADIR hémoglobine 6 g/dL [2,8-10,3]
à l'acmé 4 CGR/mois [0-39]

Réticulocytes médians 236 G/L

Marqueurs biochimiques

haptoglobine effondrée chez 8/10
LDH 1,5 N [1-4,7]
bilirubine totale 39 $\mu\text{mol/L}$ [17-231]



Résultats préliminaires (3)

Idiopathique chez 8/10

Bilan	Etudié chez :	Anomalies
Syndrome tumoral ?	8/8	adénopathie (n=1) splénomégalie (n=4)
Gammaglobulines ?	EPP 6/8 (IEP chez 3/8) dosage pondéral 2/8	
Anomalie L circulants ?	5/8	hyperL CD8+ (n=1), lymphopénie B (n=1)
FAN ?	8/8	1/320 sans spécificité (n=1)

Association avec d'autres CAI chez 3 patients

- neutropénie AI puis AHAI (délai 12 ans) LGL
- AHAI puis neutropénie (délai 1 mois) LLC traitée par RFC
- AHAI puis PTI (délai 4 ans) homme de 19 ans

Résultats préliminaires (4)

- Corticothérapie (n=7)

dose médiane 1 mg/kg/j [0,7-2]

Réponse complète n=3

Réponse partielle n=2

Echec n=1

Corticodépendance n=2 (12 et 20 mg)

- Splénectomie (n=1) : réponse complète
- Rituximab (n=1)

Remerciements

Dr Durin, Dr Gouache (H Trousseau)

Dr Morin (Bry-sur-Marne)

Dr Lega (Lyon)

Dr Gobert (H Saint Antoine)

Dr Pica (Chambéry)

Dr Rumpler (Besançon)

Dr Goulabchand (Montpellier)

Appel à observations

caroline.morbieu@gmail.com

marc.michel2@aphp.fr

- âge > 16 ans
- AHAI acquise avec taux minimal d'Hb ≤ 10 g/dL
- TDA négatif dans un laboratoire hospitalier
- pas d'autre cause manifeste d'hémolyse acquise ou congénitale
- traitement spécifique

Résultats préliminaires

Bilan	Etudié chez :
Coombs élargi	6/7
Frottis sanguin	10/10
Clone HPN	10/10
Ektacytométrie	5/8
EMA	4/9
Electrophorèse de l'hémoglobine	4/8
Dosage G6PD, PK, hexokinase	7/9, 7/9, 3/9
Myélogramme	8/10
