

# L'anémie hémolytique auto-immune

[La maladie](#)

[Le diagnostic](#)

[Les aspects génétiques](#)

[Le traitement, la prise en charge, la prévention](#)

[Vivre avec](#)

[En savoir plus](#)

Madame, Monsieur,

Cette fiche est destinée à vous informer sur l'anémie hémolytique auto-immune. Elle ne se substitue pas à une consultation médicale. Elle a pour but de favoriser le dialogue avec votre médecin. N'hésitez pas à lui faire préciser les points qui ne vous paraîtraient pas suffisamment clairs et à demander des informations supplémentaires sur votre cas particulier. En effet, certaines informations contenues dans cette fiche peuvent ne pas être adaptées à votre cas : il faut se rappeler que chaque patient est particulier. Seul le médecin peut donner une information individualisée et adaptée.

## La maladie

### ● Qu'est-ce que l'anémie hémolytique auto-immune (AHAI) ?

L'anémie hémolytique auto-immune (AHAI) est une maladie du sang qui se traduit par une baisse anormale du nombre de globules rouges (aussi appelés hématies) et du taux d'hémoglobine, ce qu'on appelle une anémie. Chez les personnes atteintes d'AHAI, la durée de vie des globules rouges en circulation, qui est normalement de 120 jours, est nettement diminuée. La destruction accélérée des globules rouges (hémolyse) est due à la présence anormale dans le sang du malade de certains anticorps (substances fabriquées par le système immunitaire de défense de l'organisme). Ces anticorps sont des « auto-anticorps » car ils sont dirigés contre les propres globules rouges du malade. Du fait du rôle majeur de ces « auto-anticorps », on parle d'anémie hémolytique « auto-immune ».

### ● Existe-t-il différents types d'AHAI ?

Selon le type et les caractéristiques des auto-anticorps en cause, on distingue deux types d'AHAI :

- les AHAI à auto-anticorps dits « chauds » actifs à une température comprise entre 37 et 40°C. Elles sont les plus fréquentes (environ 70 % des cas) ;
- les AHAI à auto-anticorps dits « froids » actifs à des températures inférieures à 30°C. La « maladie chronique des agglutinines froides » (MAF) est la forme la plus fréquente d'AHAI à auto-anticorps « froids ».

### ● Combien de personnes sont atteintes de cette maladie ? Est-elle présente partout ?

Il n'y a pas de données précises en France. L'incidence (nombre de nouveaux cas par an) de la maladie dans les pays occidentaux est estimée à environ 1 nouveau cas par an pour 100 000 habitants, soit environ 600 nouveaux cas par an en France.

## ● Qui peut en être atteint ?

Bien qu'elle soit plus fréquente chez l'adulte (notamment entre 60 et 70 ans), l'AHAI peut survenir à tout âge de la vie, y compris chez le petit enfant avant 4 ans. Chez l'adulte, la maladie touche un peu plus souvent les femmes (60 % des cas) que les hommes. La « maladie des agglutinines froides » se voit, quant à elle, presque exclusivement chez des personnes de plus de 55 ans.

## ● Quelles sont les causes de l'anémie hémolytique auto-immune ?

Il s'agit d'une maladie « auto-immune » au cours de laquelle le système immunitaire, dont la fonction essentielle est normalement d'assurer la défense de l'organisme vis-à-vis des agressions extérieures (bactéries, virus,...), se « dérègle » en produisant de façon anormale des anticorps dirigés contre des composants (cellules, protéines) de la personne atteinte. Dans le cas de l'AHAI, ce sont les globules rouges qui sont ciblés et fragilisés par la présence des auto-anticorps.

En dehors de rares cas où certains facteurs déclenchants peuvent être identifiés (comme par exemple une infection virale ou la prise de certains médicaments), les causes exactes de l'AHAI ne sont pas connues. Chez l'adulte, dans environ la moitié des cas, l'AHAI peut être associée à une autre maladie auto-immune (un lupus par exemple) ou encore à la multiplication anormale de cellules des ganglions lymphatiques appelée lymphome. Chez l'enfant, l'AHAI s'associe parfois à un état de diminution des défenses immunitaires (immunodéficience). Environ la moitié des cas de AHAI sont associés à une autre maladie.

## ● Est-elle contagieuse ?

Non, l'anémie hémolytique auto-immune n'est pas contagieuse.

## ● Quelles en sont les manifestations ?

Cette maladie provoque deux grands types de manifestations :

- des manifestations liées à la baisse de la quantité de globules rouges dans le sang (anémie), c'est-à-dire un essoufflement pour des efforts peu importants, une pâleur, une fatigue générale, des palpitations, parfois des maux de tête et des difficultés à réaliser les activités quotidiennes habituelles (scolaires, professionnelles, sportives ou de loisirs).
- des manifestations liées à la destruction accrue des globules rouges (hémolyse) avec une coloration jaunâtre de la peau et/ou des conjonctives (blanc de l'œil), appelée ictère ou jaunisse, et des urines qui peuvent parfois être très foncées (rouge/brun).

## ● Comment expliquer les symptômes ?

Les anticorps anormaux (auto-anticorps) provoquent la destruction des globules rouges, l'hémolyse. L'hémoglobine, qui est une protéine contenue dans les globules rouges et qui distribue l'oxygène à tout l'organisme, se retrouve alors détruite. C'est cette destruction qui explique à la fois l'anémie (sans hémoglobine, le sang ne peut plus transporter l'oxygène ce qui provoque les manifestations décrites plus haut) mais aussi la jaunisse (ictère) et la coloration foncée des urines. En effet, l'hémoglobine est rapidement transformée en bilirubine.

bine, qui est un pigment brun-jaune. C'est cette bilirubine libre qui, en s'accumulant dans le sang, va colorer la peau et les yeux et être responsable de la jaunisse.

## ● Quelle est son évolution ?

En dehors des rares cas d'AHAI faisant suite à une infection ou à la prise d'un médicament et qui peuvent guérir rapidement, les AHAI ont le plus souvent une évolution sur plusieurs mois ou années.

## Le diagnostic

### ● Comment fait-on le diagnostic de cette maladie ?

Le diagnostic repose sur les trois étapes suivantes :

1) La mise en évidence de l'anémie : lorsque le médecin suspecte une anémie devant les manifestations de la personne, il demande un examen sanguin simple appelé « Numération Formule Sanguine » (NFS) pour confirmer la baisse de la quantité de globules rouges dans le sang. Le taux d'hémoglobine dans le sang est également mesuré. Il est compris normalement à l'âge adulte entre 11 et 15 g/dL (grammes par décilitre) chez la femme et 12 et 16 g/dL chez l'homme. Au cours d'une AHAI, ce taux peut chuter brutalement, de façon rapide ou importante, parfois jusqu'à moins de 5 g/dL.

2) L'existence d'une destruction accélérée des globules rouges (hémolyse) est confirmée par d'autres tests sanguins (dosage du taux de LDH, de la bilirubine, de l'haptoglobine) et également le taux de réticulocytes dans le sang (cellules sanguines qui correspondent à des formes jeunes de globules rouges), augmenté en cas d'hémolyse. Tous ces examens se font sur simple prise de sang.

3) Enfin, la mise en évidence d'auto-anticorps dirigés contre les propres globules rouges de la personne atteinte repose sur un test sanguin simple et rapide, appelé test direct à l'antiglobuline ou encore test de Coombs direct. Si ce test est positif et qu'il n'existe pas d'autre cause identifiable d'anémie, le diagnostic d'AHAI est confirmé.

### ● En quoi consistent les examens complémentaires ? A quoi vont-ils servir ?

Le diagnostic d'AHAI repose exclusivement sur des tests sanguins relativement simples. Une fois le diagnostic d'AHAI confirmé et son type précisé (auto-anticorps « chauds » ou « froids »), un certain nombre d'examens parmi les suivants pourront être demandés par le médecin spécialiste à la recherche d'une maladie associée à l'AHAI : scanner (tomodensitométrie ou TDM) du thorax et/ou de l'abdomen à la recherche notamment de « ganglions » ; biopsie de la moelle osseuse (prélèvement au niveau de l'os du bassin sous anesthésie locale) ; recherche d'autres types d'auto-anticorps (anticorps anti-nucléaires...) sur prise de sang ; dosage des gammaglobulines et recherche, à l'analyse du sang, d'anomalies évocatrices d'une réduction des cellules du système immunitaire; recherche d'infections virales (mononucléose, hépatite C...). En effet, s'il existe une maladie associée (la moitié des cas d'AHAI), cela peut parfois influencer la nature et la durée du traitement et/ou les modalités de surveillance à long terme.

## ● Peut-on confondre cette maladie avec d'autres ? Lesquelles ? Comment faire la différence ?

Dès lors que l'anémie est confirmée par une prise de sang, le médecin s'efforce d'écarter rapidement les autres causes plus fréquentes d'anémie (saignement, manque de fer, carence en certaines vitamines, maladie inflammatoire, dysfonctionnement de la glande thyroïde, etc.).

Du fait des signes liés à l'hémolyse tel que l'ictère (coloration jaune des yeux et/ou de la peau), un problème venant du foie (hépatique) peut parfois être suspecté. Enfin, lorsque la destruction des globules rouges se fait de façon brutale et intense, la coloration rouge-brun foncée des urines qui s'en suit, peut être interprétée, à tort, comme la présence de sang dans les urines. Une simple analyse d'urine permet d'écarter rapidement cette éventualité.

## ● Peut-on dépister cette maladie avant qu'elle ne se déclare ?

Non, il n'est pas possible de dépister cette maladie avant qu'elle ne se déclare.

## Les aspects génétiques

### ● Quels sont les risques de transmission ?

L'AHAI n'est pas une maladie héréditaire, il n'y a donc pas de risque de transmission familiale. Une prédisposition génétique à développer une maladie auto-immune a néanmoins été évoquée.

## Le traitement, la prise en charge, la prévention

### ● Existe-t-il un traitement pour les AHAI ?

Oui, et dans le cas des AHAI à auto-anticorps « chauds » ce traitement est quasiment toujours nécessaire. Celui-ci repose avant tout sur des médicaments, les corticoïdes (cortisone ou ses dérivés) sous forme de comprimés. Lorsque la prise en charge débute, et en cas d'anémie particulièrement marquée, des corticoïdes à plus forte dose peuvent être administrés par injection dans une veine à l'aide d'une seringue (voie intraveineuse). La forte dose initiale est maintenue pendant 4 à 6 semaines, puis, si le traitement semble efficace, les doses sont progressivement réduites pour une durée totale de traitement comprise habituellement entre 12 et 18 mois. En moyenne, 80 % des malades répondent favorablement au traitement par corticoïdes (corticothérapie) dans les premiers jours ou les premières semaines. Dans les cas où cette réponse n'est pas obtenue, d'autres traitements (danazol et/ou immunosuppresseurs) peuvent être indiqués selon les cas. Des mesures importantes doivent être associées à la corticothérapie (prévention de l'ostéoporose, prise de potassium, règles hygiéno-diététiques...) afin de minimiser le risque d'effets indésirables liés au traitement (voir plus loin).

Des transfusions sanguines peuvent également être nécessaires pour « passer un cap » au début, lorsque l'anémie est importante et mal supportée par la personne et ce, en attendant l'efficacité du traitement médicamenteux.

En cas de rechute après une bonne réponse initiale ou lorsqu'il n'est pas possible d'arrêter

le traitement sans qu'il y ait une rechute (on parle de dépendance au traitement), il existe d'autres possibilités de traitements. Un traitement par le rituximab peut être proposé à ce stade. Ce médicament, administré par voie veineuse, cible directement les cellules immunitaires (lymphocytes B) responsables de la production des auto-anticorps, et peut permettre de stopper ainsi la destruction des globules rouges. D'autres traitements immunosuppresseurs peuvent être envisagés même s'ils exposent la personne à un risque accru d'infections. On peut également proposer de retirer la rate par chirurgie (intervention appelée splénectomie), ce qui permet de guérir 50 % à 60 % de malades. En effet, une des fonctions normales de la rate est d'éliminer les globules rouges qui terminent leur cycle de vie. Cette activité est augmentée en cas d'hémolyse, ce qui explique que le fait de retirer la rate limite la destruction des globules rouges.

Dans le cas particulier de la « maladie des agglutinines froides », l'anémie est le plus souvent modérée, et de simples mesures de protection vis-à-vis du froid (port de gants et de vêtements chauds en période hivernale...) permettent en règle générale d'éviter une anémie trop importante. De temps en temps, en cas d'anémie plus marquée, des transfusions de globules rouges peuvent s'avérer nécessaires, notamment chez les personnes les plus âgées. A l'inverse des AHAI à auto-anticorps « chauds », les corticoïdes et l'ablation de la rate sont inefficaces et les traitements par d'autres médicaments (immunosuppresseurs) sont réservés aux formes les plus graves. Le rituximab peut également être indiqué dans certains cas.

Dans tous les types d'AHAI, la prise régulière de « folates » (vitamine B9) est utile pour faciliter la fabrication plus rapide des globules rouges par la moelle osseuse.

## ● Quels bénéfices attendre des traitements ?

La corticothérapie est efficace dans au moins 80 % des cas d'AHAI à auto-anticorps « chauds ». Elle permet de limiter la destruction importante des globules rouges, de corriger l'anémie en quelques semaines et donc d'améliorer l'état général de la personne en diminuant la sensation de fatigue ainsi que les autres manifestations de l'anémie. L'action du rituximab est également assez rapide avec une amélioration dans les 8 à 10 semaines suivant le traitement. L'efficacité des traitements immunosuppresseurs est en revanche plus lente.

## ● Quels sont les risques des traitements ?

Les corticoïdes sont efficaces mais leur administration prolongée (12 à 18 mois au moins) expose à de nombreux effets indésirables potentiels. Malgré ces effets secondaires, il est important de noter que le choix du traitement repose sur une évaluation précise des besoins de la personne atteinte. Le médecin détermine précisément les doses à administrer afin de permettre d'améliorer l'état du malade, sans qu'il ne subisse pour autant trop d'effets indésirables. Le traitement doit donc faire l'objet d'une surveillance étroite et ne doit jamais être interrompu brutalement ou sans avis du médecin. Le médecin surveillera notamment le poids, la pression artérielle et prescrira des analyses sanguines pour surveiller, entre autres, le taux de sucre dans le sang (glycémie). Les effets secondaires les plus fréquents des corticoïdes sont une possible prise de poids avec gonflement du visage et du haut du torse, des troubles du sommeil et/ou de l'humeur (« moral »/comportement), l'élévation de la pression artérielle (hypertension artérielle), une perte des sels minéraux (déméralisation) contenus dans les os (ostéoporose), l'élévation de la glycémie avec risque de survenue d'un diabète. La plupart de ces effets peuvent être, au moins en partie, prévenus ou corri-

gés (respect des consignes d'hygiène de vie et du régime prescrit par le médecin, prise de vitamine D et de calcium, traitement de l'hypertension artérielle...) et disparaissent après l'arrêt du traitement. Il est à noter également que les corticoïdes, en diminuant de façon globale les défenses immunitaires de l'organisme, augmentent le risque d'infections.

Les traitements immunosuppresseurs s'accompagnent tous d'une diminution des défenses contre les infections. Il est recommandé de consulter son médecin traitant en cas de fièvre.

De même, si l'on peut vivre tout à fait normalement sans rate, la splénectomie entraîne un risque accru de développer certaines infections. A titre préventif, certaines vaccinations doivent donc être réalisées avant l'intervention et répétées tous les 5 ans et un traitement antibiotique par pénicilline V est habituellement recommandé dans les 2 ans suivant l'intervention.

## ● **Quelles sont les conséquences du traitement pour la vie quotidienne ?**

Le caractère imprévisible des poussées de la maladie et la longue durée des traitements peuvent perturber la vie quotidienne du malade et de son entourage.

Le traitement par corticoïdes et ses effets secondaires potentiels imposent de respecter un certain nombre de règles hygiéno-diététiques qui peuvent s'avérer contraignantes au quotidien : régime sans sel, régime pauvre en sucres d'absorption rapide... Par ailleurs certains des effets secondaires de la corticothérapie (modification de l'humeur et/ou du comportement avec parfois tendance à l'irritabilité et/ou à l'insomnie, stimulation de l'appétit rendant plus difficile le régime, rétention d'eau favorisant la prise de poids) peuvent également être mal vécus. L'ensemble des inconvénients liés à la prise de corticoïdes et notamment les troubles psychiques ont tendance à diminuer rapidement lorsque la dose est plus faible et à régresser dans des délais variables à l'arrêt du traitement.

En cas de fièvre, notamment pour les personnes à qui on a retiré la rate (splénectomisés), il est impératif de consulter sans délai son médecin et de prendre immédiatement un traitement antibiotique qui aura été prescrit au préalable par le médecin spécialiste.

## ● **Un soutien psychologique est-il souhaitable ?**

La fatigue liée à l'anémie, le caractère imprévisible des poussées d'hémolyse, les contraintes et risques liés aux traitements (transfusions, corticoïdes, immunosuppresseurs) et l'évolution potentiellement longue de la maladie peuvent altérer la qualité de vie des personnes atteintes et de leurs familles. Chez certaines personnes, l'anxiété liée à la maladie et/ou les troubles psychiques induits par les corticoïdes peuvent justifier un soutien psychologique si la personne en ressent le besoin.

## ● **Que peut-on faire soi-même pour se soigner ?**

Il est important de bien connaître les symptômes en rapport avec les poussées d'hémolyse (pâleur, jaunisse, changement de coloration des urines) pour consulter sans délai un médecin qui réadaptera le traitement. Il est également important que les personnes traitées par corticoïdes respectent les règles hygiéno-diététiques énoncées par leur médecin afin de limiter les effets secondaires. Elles ne doivent notamment jamais interrompre leur traitement brutalement ou sans l'avis du médecin.



## ● Comment se faire suivre ?

Le suivi se fait dans des consultations spécialisées dans les maladies du sang (consultations d'hématologie), de médecine interne ou d'hématologie pédiatrique, dont les coordonnées se trouvent sur le site Orphanet ([www.orphanet.fr](http://www.orphanet.fr)). Le médecin spécialiste prescrit le traitement et s'assure, par des examens biologiques réguliers et lors des consultations, que celui-ci est efficace et bien toléré. Le médecin généraliste référent (ou le pédiatre chez l'enfant) participe activement en parallèle à la prise en charge notamment dans le dépistage d'éventuels effets secondaires du traitement. Le rythme des consultations spécialisées peut varier entre une visite mensuelle au début, à une visite tous les 3 à 4 mois lorsque la maladie est bien contrôlée.

## ● Quelles sont les informations à connaître et à faire connaître en cas d'urgence ?

La personne atteinte d'AHAI doit porter en permanence sa carte de groupe sanguin. Il est important d'informer le personnel soignant du traitement en cours pour son AHAI (notamment le traitement par corticoïdes) afin d'éviter d'éventuelles interactions médicamenteuses et fournir si possible les dernières analyses de sang (NFS) en sa possession. Il doit communiquer les coordonnées de son médecin spécialiste afin que le ou les autres médecins en charge de l'urgence puissent obtenir des informations complémentaires sur la maladie et le traitement. En cas d'intervention, il est notamment important que la corticothérapie ne soit pas interrompue brutalement. Pour les personnes splénectomisées, il est important de le signaler à toute consultation pour fièvre.

## ● Peut-on prévenir cette maladie ?

Non, il n'existe à l'heure actuelle aucun moyen de prévention.

## Vivre avec

## ● Quelles sont les conséquences de la maladie sur la vie familiale, professionnelle, sociale, scolaire ou sportive ?

L'anémie, lorsqu'elle est importante, peut entraîner un état de fatigue qui rend difficile la poursuite de l'activité professionnelle, ou une scolarité normale dans le cas des enfants. Des arrêts de travail plus ou moins longs, voire une reconversion professionnelle, peuvent alors être nécessaires. Pour les enfants en âge d'aller à l'école, la scolarisation peut être assurée et aménagée grâce à un projet d'accueil individualisé (PAI). Il s'agit d'une convention associant la famille, l'école et le médecin scolaire, qui permet de répondre aux besoins de l'enfant et d'informer les enseignants sur la maladie. De même, une scolarisation à domicile peut être prévue pendant certaines périodes si l'anémie contraint l'enfant à ne pas pouvoir se rendre à l'école. En ce qui concerne la pratique ou la reprise d'une activité sportive, celle-ci ne pourra être envisagée que de façon progressive et seulement une fois que l'anémie sera corrigée sous traitement.

Les conséquences sur la vie familiale et sociale sont essentiellement liées, pour les personnes traitées par corticoïdes, à la nécessité ou non de modifier les habitudes alimentaires afin de respecter le régime préconisé par le médecin.

Pour les femmes en âge de procréer, il est conseillé de parler au médecin spécialiste d'un

désir de grossesse. Le fait d'avoir eu une AHAI n'est pas en soi une contre-indication à la grossesse mais il vaut mieux éviter de débiter une grossesse si la maladie n'est pas bien contrôlée et si la dose de corticoïdes est encore importante.

## ● ● ● En savoir plus

### ● Où en est la recherche ?

Si les mécanismes qui conduisent à la destruction accélérée des globules rouges au cours des AHAI sont assez bien connus, les causes même de la maladie le sont beaucoup moins. De nombreuses recherches sont en cours, dans le domaine des AHAI de l'enfant, et dans d'autres maladies du système immunitaire qui peuvent parfois s'y associer (lupus, polyarthrite rhumatoïde, déficits immunitaires...). Elles devraient permettre de mieux comprendre les mécanismes en jeu dans la survenue de ces maladies et d'améliorer les traitements. Les recherches en cours ou à venir dans les AHAI visent essentiellement à évaluer l'efficacité et la place de nouveaux traitements déjà disponibles appelés « biothérapies » (et notamment le rituximab) dans le but de limiter le recours aux corticoïdes.

### ● Comment entrer en relation avec d'autres malades atteints de la maladie ?

Il n'existe pas en France d'association de patients spécifiquement dédiée aux AHAI de l'adulte, mais les personnes qui le souhaitent peuvent utiliser le service de mise en relation des malades en appelant **Maladies Rares Info Services au 01 56 53 81 36**. Pour les enfants, il existe une association appelée « Association Française du Syndrome d'Evans (AFSE) ». Elle rassemble les familles d'enfants atteints d'AHAI, de syndrome d'Evans ou de Purpura Thrombopénique Immunologique chronique. Vous trouverez ses coordonnées en appelant Maladies Rares Info Services ou sur le site **Orphanet** ([www.orphanet.fr](http://www.orphanet.fr)).

### ● Les prestations sociales en France

En France, les personnes, enfants ou adultes, ayant une anémie hémolytique auto-immune, peuvent bénéficier, dans certains cas et suivant la gravité de la maladie, d'une prise en charge à 100 % par la Sécurité Sociale pour le remboursement des frais médicaux. Les familles peuvent, en cas de besoin, obtenir une allocation d'éducation de l'enfant handicapé (AEEH) pour les enfants atteints en déposant une demande auprès de la Maison départementale des personnes handicapées (MDPH).

Pour plus de précisions, vous pouvez consulter le cahier Orphanet « *Vivre avec une maladie rare en France : aides et prestations* », qui compile toutes les informations sur la législation en cours, les aides, les modalités de scolarisation et d'insertion professionnelle disponibles pour les personnes atteintes de maladies rares.



POUR OBTENIR D'AUTRES INFORMATIONS SUR CETTE MALADIE

**CONTACTEZ**

Maladies Rares Info Services au 01 56 53 81 36  
(Appel non surtaxé)

**OU CONSULTEZ ORPHANET** [www.orphanet.fr](http://www.orphanet.fr)

CE DOCUMENT A ÉTÉ RÉALISÉ PAR :

orphanet

**AVEC LA COLLABORATION DE :**

*Professeur Bertrand Godeau -  
Professeur Marc Michel -  
Docteur Mehdi Khellaf*

Centre de référence des cytopé-  
nies auto-immunes de l'adulte  
CHU Henri Mondor, Créteil

Association Française du Syndrome  
d'Evans et anémie hémolytique  
auto-immune

