

# HÉMATOLOGIE

Formation paramédicale en soins  
primaires

Module:15  
Section:02



- Introduction
- Évaluation générale et traitement
- Problèmes concrets
- Produits et groupes sanguins
- Réactions transfusionnelles

- Hématologie
  - Étude du sang et des organes hématopoïétiques
- Hémopathies fréquentes
  - Rarement le problème principal
  - Génétiques ou acquises
  - Les symptômes n'indiquent habituellement pas un processus pathologique spécifique

- Antécédents
  - Les troubles hématologiques sont rarement la principale affection.
- Évaluation physique
  - Système nerveux
  - Signes cutanés
  - Signes lymphatiques
  - Signes gastro-intestinaux
  - Signes musculosquelettiques
  - Signes cardiorespiratoires
  - Signes génito-urinaires

- Maintenir l'ABC
  - Fournir un débit d'oxygène élevé ou assister la ventilation selon les indications
  - Envisager le remplacement du volume
- Surveiller le rythme cardiaque et les signes vitaux
  - Traiter les arythmies
- Rassurer le patient, lui prodiguer des soins de confort et le transporter

Urgences hématologiques

# **PROBLÈMES PARTICULIERS CHEZ LES PATIENTS**

- Maladies des globules rouges
- Maladies des globules blancs
- Maladies des plaquettes
- Troubles de coagulation du sang
- Maladie hémolytique

- Polycythémie
- Anémie
- Dysfonction des globules rouges

- Polycythémie
  - Excès de globules rouges
  - Affection rare, mais consécutive à plusieurs maladies
- Anémie
  - Manque de globules rouges ou d'hémoglobine
- Altération de la fonction des globules rouges
  - Problèmes avec la structure et la fonction de l'hémoglobine
  - Problèmes avec la membrane des globules rouges

- Surproduction de globules rouges
  - Primaire : causée par divers problèmes inhérents au processus de production des globules rouges
  - Secondaire : réponse à d'autres facteurs ou à d'autres affections sous-jacentes qui favorisent la production de globules rouges (déshydratation, hypoxie, etc.)
  - Peu fréquente, mais plusieurs maladies peuvent la causer
- Entraîne des saignements anormaux :
  - Épistaxis, ecchymoses spontanées, saignements gastro-intestinaux

## Signes et symptômes

- Non existants ou minimes
- Faiblesse, fatigue
- Céphalée
- Démangeaisons
- Ecchymoses
- Douleur articulaire
- Douleur abdominale

## Prise en charge

- Suivre les lignes directrices thérapeutiques générales

- Diminution du nombre de globules rouges ou faible quantité d'hémoglobine
- Entraîne une diminution de la capacité du sang à transporter l'oxygène
- Diverses affections entraînent de l'anémie comme symptôme

- Idiopathique
  - Aucune cause claire (peut être une mauvaise alimentation ou le stress)
- Alimentaire
  - Carence en fer (anémie ferriprive)
    - Touche plus les femmes que les hommes
  - Carence en vitamine B12
    - Nutriments nécessaires à la production des globules rouges (affection connue sous le nom d'« anémie pernicieuse »; peut également causer des symptômes neurologiques comme une paralysie et des problèmes cognitifs)
- Hémorragique
  - Anémie causée par une perte de sang; en général, la fuite est légère et continue (ulcères ou néphropathie)
- Aplasique
  - Trouble de la moelle osseuse; production faible, voire inexistante, des éléments figurés
  - Habituellement de nature auto-immune (l'anémie myélodysplasique est la production de cellules anormales et peut indiquer la présence d'un cancer)
- Secondaire
  - Complication d'une affection, y compris les suivantes : ulcères (perte de sang); néphropathie (fuite de globules rouges ou faible production d'érythropoïétine [EPO]); hépatite (non-dégradation des globules rouges réduisant les produits disponibles pour la production de nouveaux globules rouges); infection aiguë (en particulier la pneumonie); cancer (leucémie, myélome ou lymphome)

**Tableau 35-2** TYPES D'ANÉMIES

Cause	Type	Pathophysiologie
Production insuffisante de globules rouges	Aplasique	Incapacité de produire des globules rouges
	Ferriprive	Le fer est le principal composant de l'hémoglobine
	Pernicieuse	La vitamine B <sub>12</sub> est essentielle à la division cellulaire des globules rouges
	Drépanocytaire	Une altération génétique entraîne la production d'une hémoglobine qui donne une forme de « C » ou de faucille aux globules rouges dans des conditions pauvres en oxygène
Destruction excessive des globules rouges	Hémolytique	L'organisme détruit plus de globules rouges qu'il n'en produit; les résidus de globules rouges nuisent au flux sanguin
Perte de globules rouges ou dilution	Chronique	L'hémorragie entraîne une perte de globules rouges et la production excessive de liquide provoque une dilution de la concentration en globules rouges

Rouge = Dans le cas  
d'anémie grave

## Yeux

- Jaunissement

## Peau

- Pâleur
- Froideur
- Jaunissement

## Yeux

- Jaunissement

## Muscles

- Faiblesse

## Intestins

- Changement de couleur des selles

## SNC

- Fatigue
- Étourdissement
- **Évanouissement**

## Vaisseaux sanguins

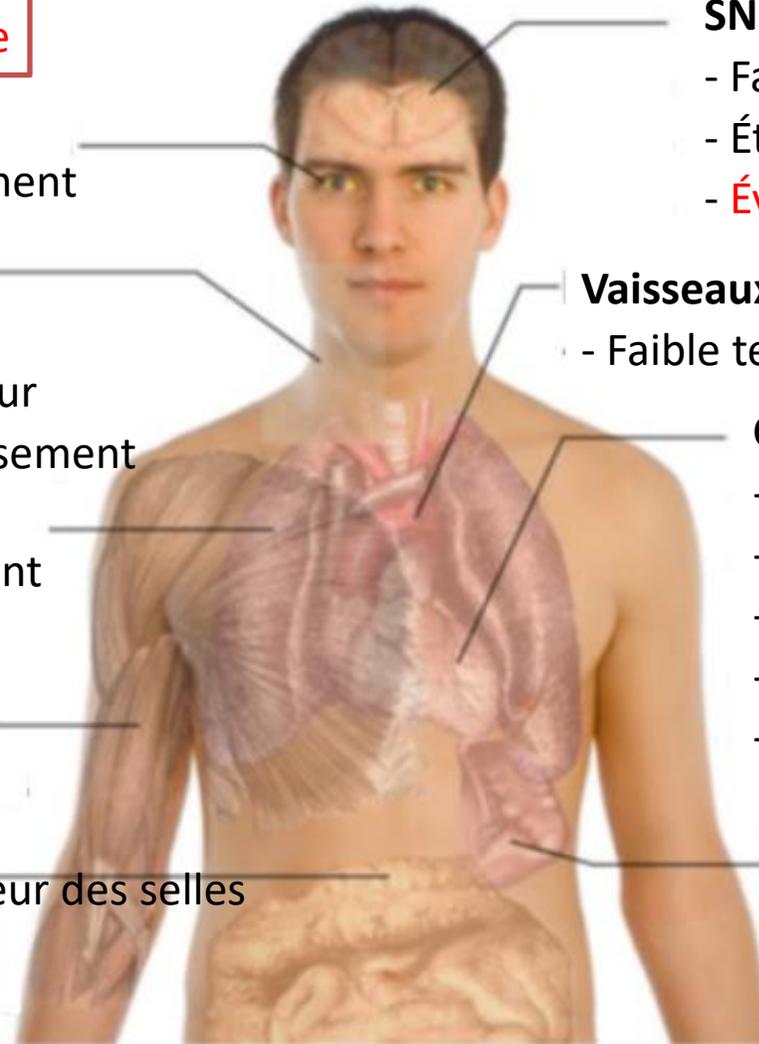
- Faible tension artérielle

## Cœur

- Palpitations
- Fréquence cardiaque rapide
- **Douleur thoracique**
- **Angine**
- **Crise cardiaque**

## Rate

- Hypertrophie



## Signes et symptômes

- Peuvent n'apparaître que lorsque l'organisme est soumis à un stress
- Différencient l'anémie chronique d'un épisode aigu

## Traiter les signes et les symptômes

- Maximiser l'oxygénation et limiter la perte de sang
- Effectuer un traitement intraveineux si indiqué

- Système de défense principal du corps
  - Leucopénie/neutropénie
  - Leucocytose

- Leucopénie/neutropénie
  - Insuffisance de globules blancs ou de neutrophiles
  - Les infections bactériennes posent un risque réel.
  - Suivre les directives générales de traitement et prodiguer des soins de soutien
- Leucocytose
  - Augmentation du nombre de globules blancs circulants, souvent consécutive à une infection
  - Réaction leucémoïde

- Touchent la coagulation ou les plaquettes
- Héritaires ou acquises
- Thrombocytose
  - Augmentation du nombre de plaquettes
- Thrombopénie
  - Diminution du nombre de plaquettes

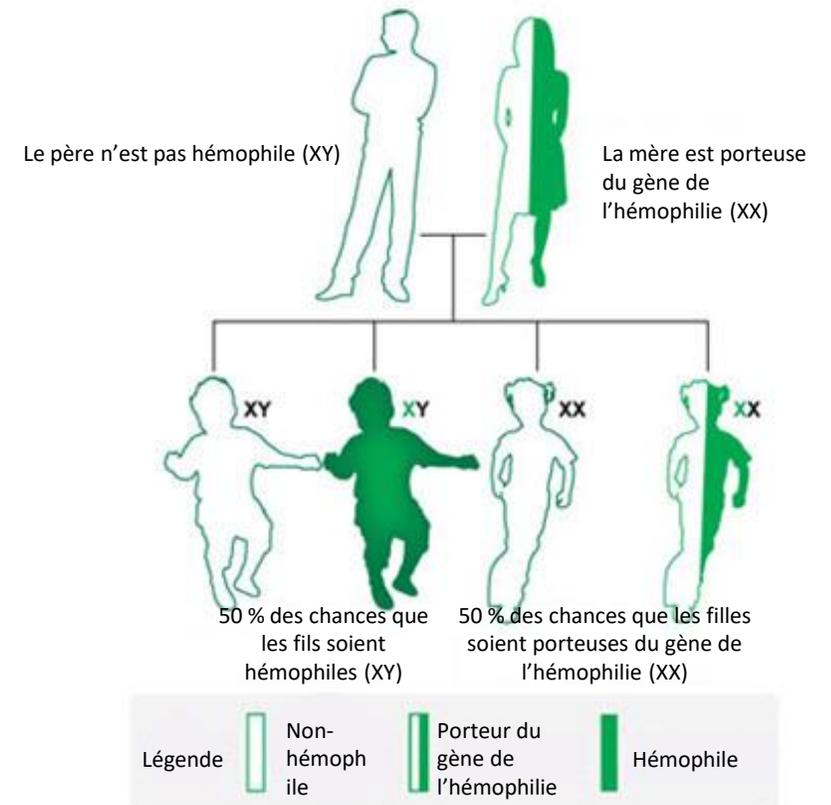
- Augmentation du nombre de plaquettes
  - Généralement due à une production accrue
  - Accompagne parfois la polycythémie
- Souvent une complication des :
  - Maladies malignes
  - Maladies hémolytiques
  - Maladies hémorragiques et inflammatoires
- Asymptomatique
  - Traitement généralement bénéfique

- Diminution anormale du nombre de plaquettes
  - Baisse de la production
  - Séquestration splénique
  - Destruction des plaquettes
- Facteurs de causalité
  - Médicaments
  - Purpura thrombopénique idiopathique
- Asymptomatique
  - Traitement généralement bénéfique

- Hémophilie
- Coagulation intravasculaire disséminée

- Trouble génétique caractérisé par l'absence ou l'insuffisance de certaines protéines de coagulation
  - Entraîne des difficultés du sang à coaguler, ce qui produit des saignements excessifs (internes ou externes), même de blessures mineures
  - L'hémophilie peut être légère, modérée ou grave, selon le pourcentage normal de facteurs de coagulation présents dans le sang.
  - L'hémophilie est qualifiée de « grave » en présence de moins de 1 % de facteurs de coagulation dans le sang; elle est le type d'hémophilie le plus courant.

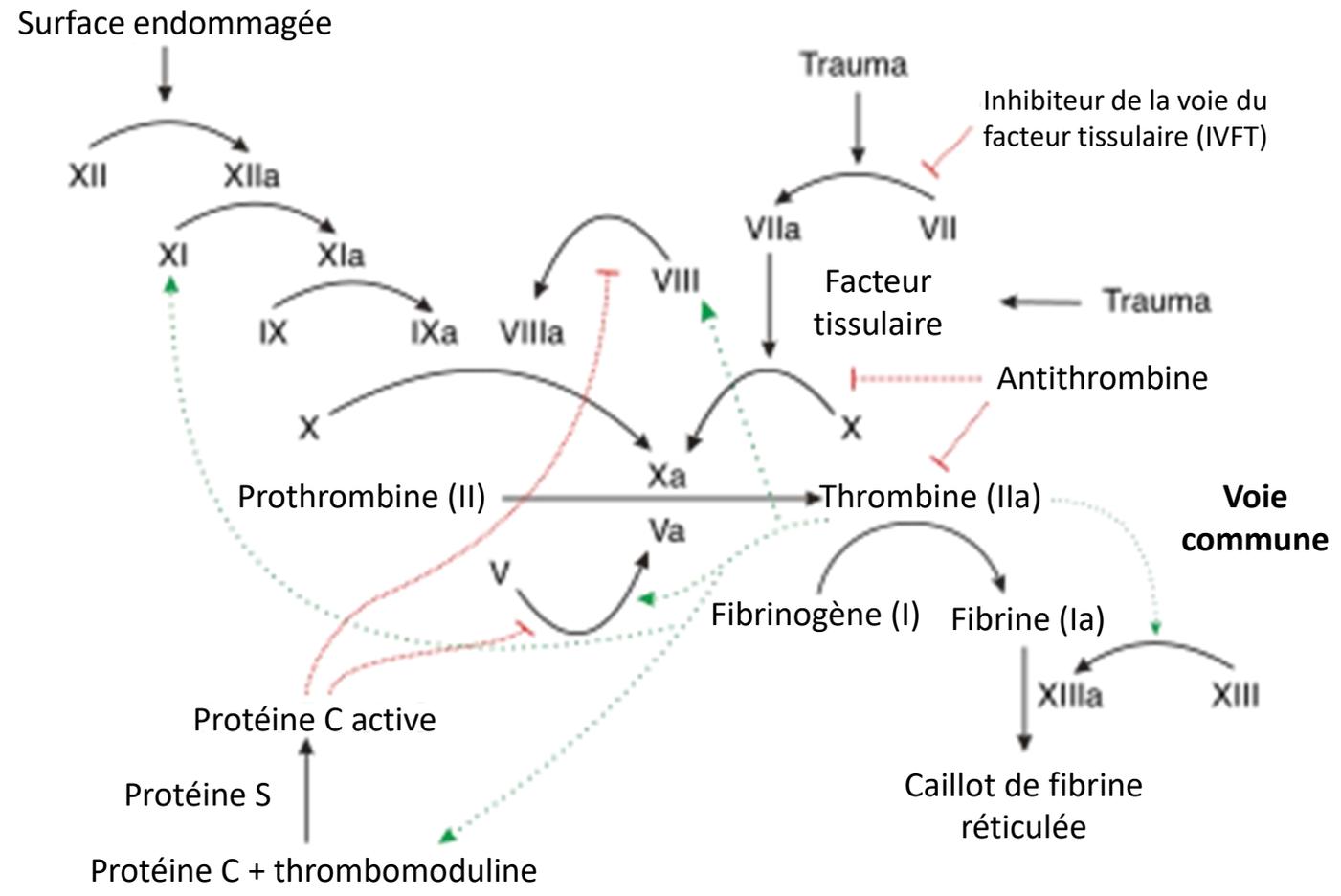
- Le déficit est un trouble héréditaire lié au sexe.
  - Gène défectueux porté par le chromosome X
  - Toutefois, incidence beaucoup plus importante chez les sujets de sexe masculin



- Insuffisance ou absence de facteurs de coagulation
  - L'insuffisance de facteurs VIII provoque l'hémophilie A.
  - La plus courante
- L'insuffisance de facteurs IX provoque l'hémophilie B.
  - Également appelée « maladie de Christmas »
  - Environ 15 % de tous les cas
- Symptômes
  - Nombreuses ecchymoses, saignements musculaires profonds et saignements articulaires

Voie d'activation par contact (voie intrinsèque)

Voie du facteur tissulaire (voie extrinsèque)



## Blessure

- 1 La lésion du vaisseau sanguin entraîne un saignement
- 2 Le vaisseau se contracte et les facteurs de coagulation sont activés



### Normal

- 3 Conjointement avec d'autres substances, le facteur de coagulation VIII provoque la formation d'un solide bouchon plaquettaire
- 4 Un caillot de fibrine stable se forme par-dessus le bouchon plaquettaire afin de sceller définitivement la lésion, ce qui met fin au saignement



### Hémophilie A

- 3 L'absence du facteur de coagulation VIII entraîne la formation d'un bouchon plaquettaire peu solide
- 4 Le caillot de fibrine incomplet ou tardif est incapable d'arrêter le saignement

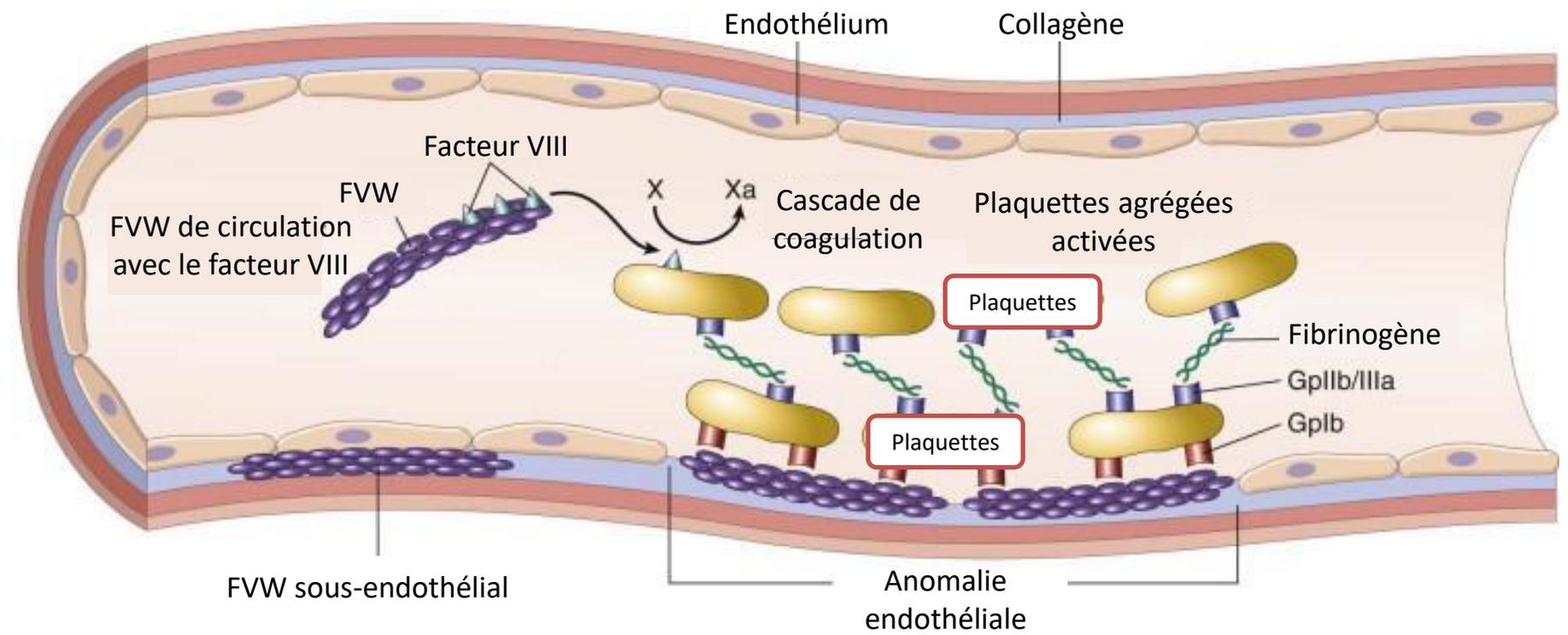


## Prise en charge

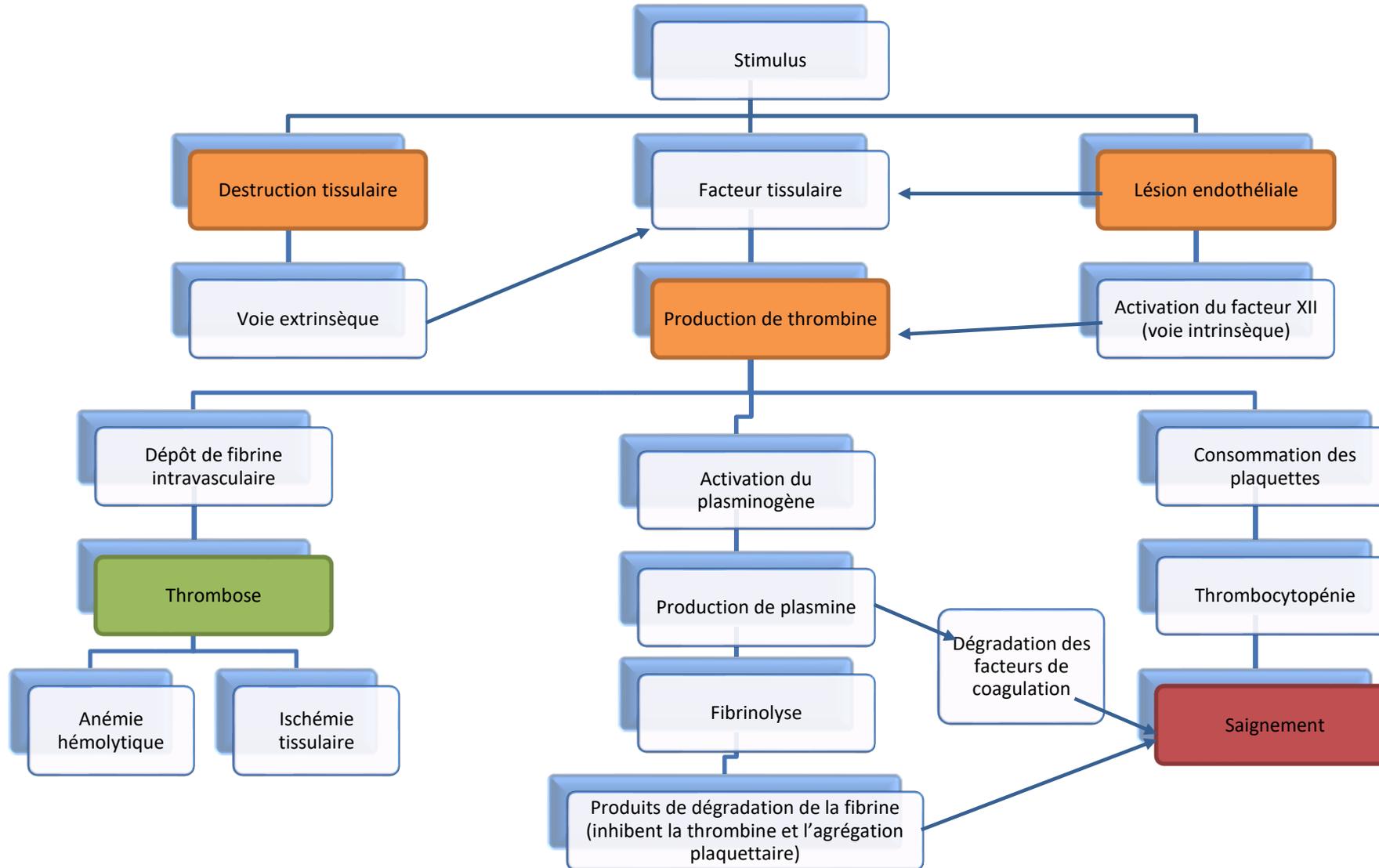
- Traiter le patient comme les autres
- Administrer de l'oxygène d'appoint
- Installer un accès intraveineux
- Être à l'affût des saignements récurrents ou prolongés
- Prévenir les traumatismes supplémentaires

- Également héréditaire (mais non lié au chromosome X)
  - Non liée à un problème de production de facteurs de coagulation
- La paroi endothéliale des vaisseaux sanguins ne produit pas de facteur de von Willebrand (FVW).
  - Le FVW est habituellement sécrété par les cellules endothéliales endommagées afin de favoriser l'adhésion des plaquettes.
- Entraîne généralement un saignement excessif
- N'est pas grave en général
  - Fournir des soins de soutien

# Maladie de von Willebrand



- Activation de la cascade de coagulation dans tout l'organisme
  - Thrombose répandue
  - Ischémie occasionnelle dans les organes cibles
- Facteurs causaux
  - Septicémie, hypotension, complications obstétriques
  - Lésion tissulaire ou cérébrale grave
  - Cancer et réactions hémolytiques majeures



- **Saignement**
  - Ecchymoses spontanées
  - Pétéchies
  - Saignement prolongé des points de ponction veineuse, des cathéters artériels, etc.
  - Saignement dans le tube digestif ou les poumons
  - Saignement secondaire après une chirurgie
  - Coma (hémorragie intracérébrale)
- **Coagulation**
  - Insuffisance rénale aiguë (ischémie du cortex rénal)
  - Thromboembolie veineuse
  - Nécrose cutanée ou gangrène
  - Insuffisance hépatique (due à une infection et à une hypotension)
  - Coma (infarctus cérébral)
- **Choc**
  - Causé par une maladie sous-jacente et la coagulation intravasculaire disséminée
- **Systeme nerveux central**
  - Signes et symptômes neurologiques transitoires
  - Coma
  - Délire
- **Poumons**
  - Hypoxémie transitoire
  - Hémorragie pulmonaire
  - Syndrome de détresse respiratoire aiguë de l'adulte (SDRA)

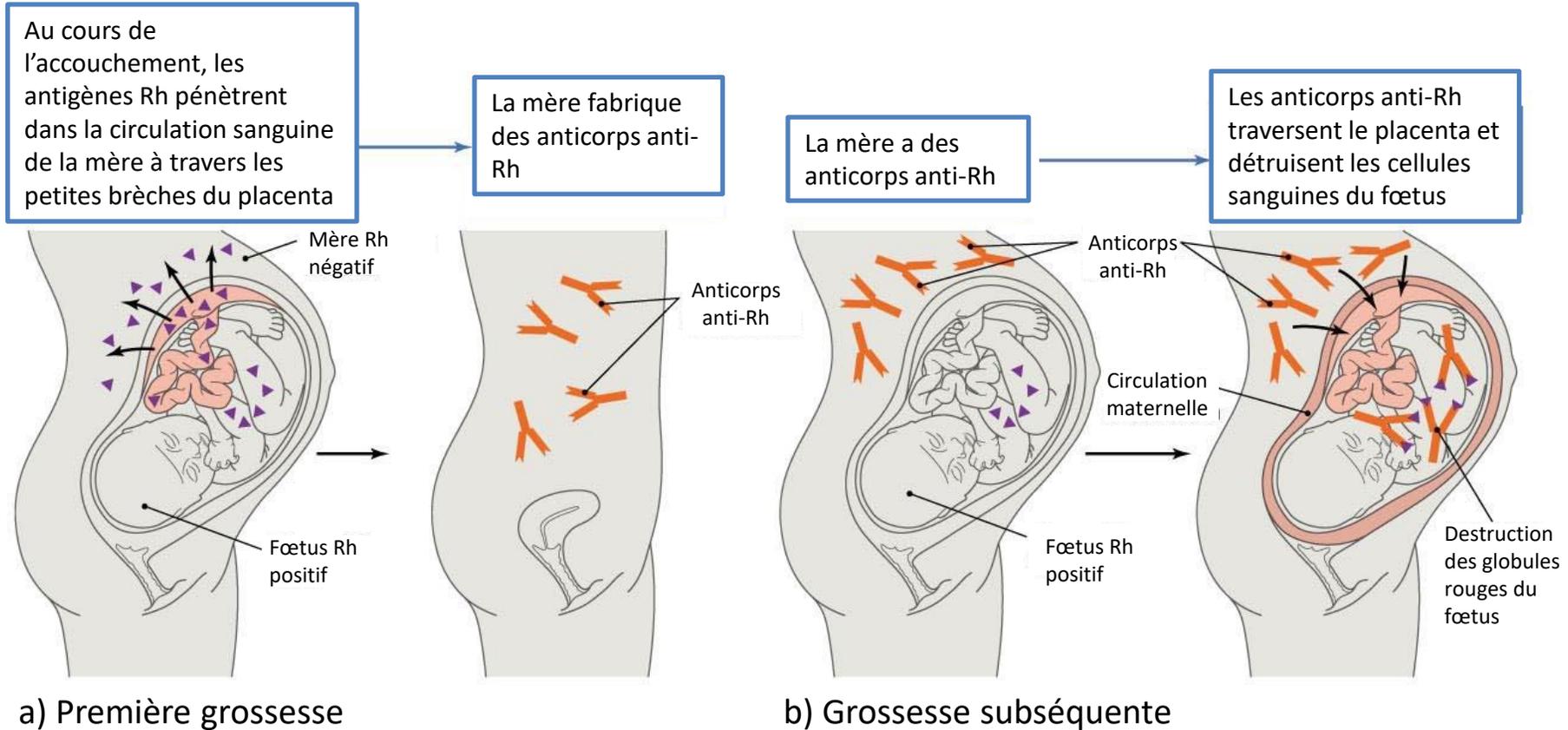
## Prise en charge

- Soins symptomatiques
- Peut nécessiter une réanimation liquidienne
- La prise en charge définitive comprend l'administration de plasma frais congelé.

- Mère Rh<sup>-</sup> et père Rh<sup>+</sup>
- Le bébé hérite des globules rouges Rh<sup>+</sup> du père.
- La mère développe des agglutinines anti-Rh.
- La grossesse suivante d'un bébé Rh<sup>+</sup> provoque l'activation des agglutinines anti-Rh chez la mère, ce qui entraîne une érythroblastose foetale.
  - Hémolyse des globules rouges du bébé



# Réactions hémolytiques



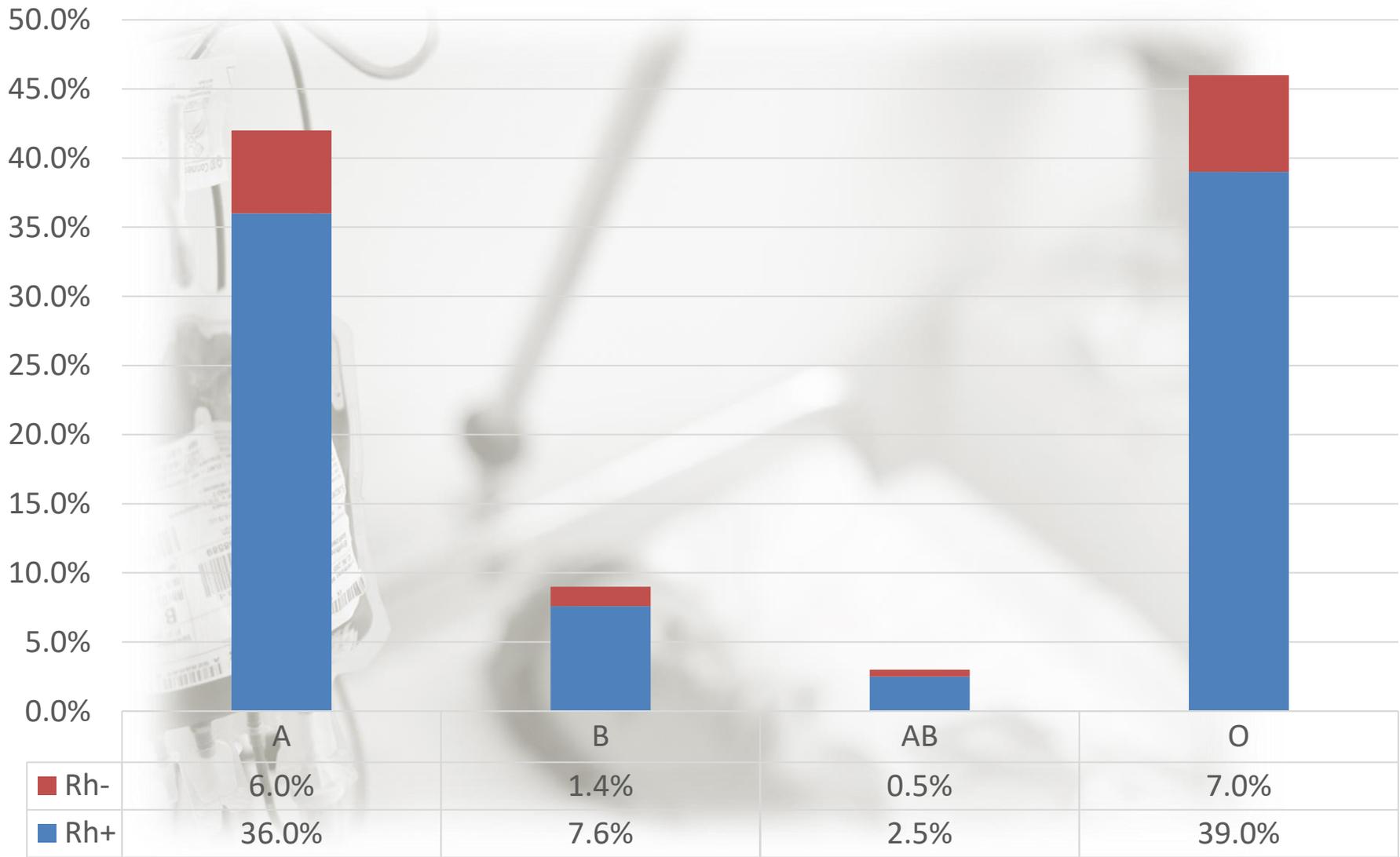
- La capacité de transport de l'O<sub>2</sub> est réduite et les taux de bilirubine augmentent.
- Cela peut entraîner des lésions cérébrales.
- Les mères Rh<sup>-</sup> ayant des bébés Rh<sup>+</sup> se font prescrire des médicaments empêchant leur organisme de fabriquer des anticorps anti-Rh.

- Le bébé ne tarde pas à remplacer ses globules rouges Rh<sup>+</sup> par des globules rouges Rh<sup>-</sup> lorsque la maladie hémolytique apparaît.
- Les globules rouges Rh<sup>-</sup> s'épuisent selon leur durée de vie normale; une fois la transfusion de globules rouges Rh<sup>-</sup> terminée, les globules rouges Rh<sup>+</sup> sont réintroduits par la moelle osseuse

Urgences hématologiques

# PRODUITS SANGUINS

- Transfusion
  - Injection de sang ou d'un composant sanguin
- Antigènes
  - Protéines de surface qui distinguent le soi du non-soi
  - Doivent être compatibles pour une transfusion réussie
- Épreuve de compatibilité croisée
  - Vérification des échantillons du donneur et du receveur pour en assurer la compatibilité



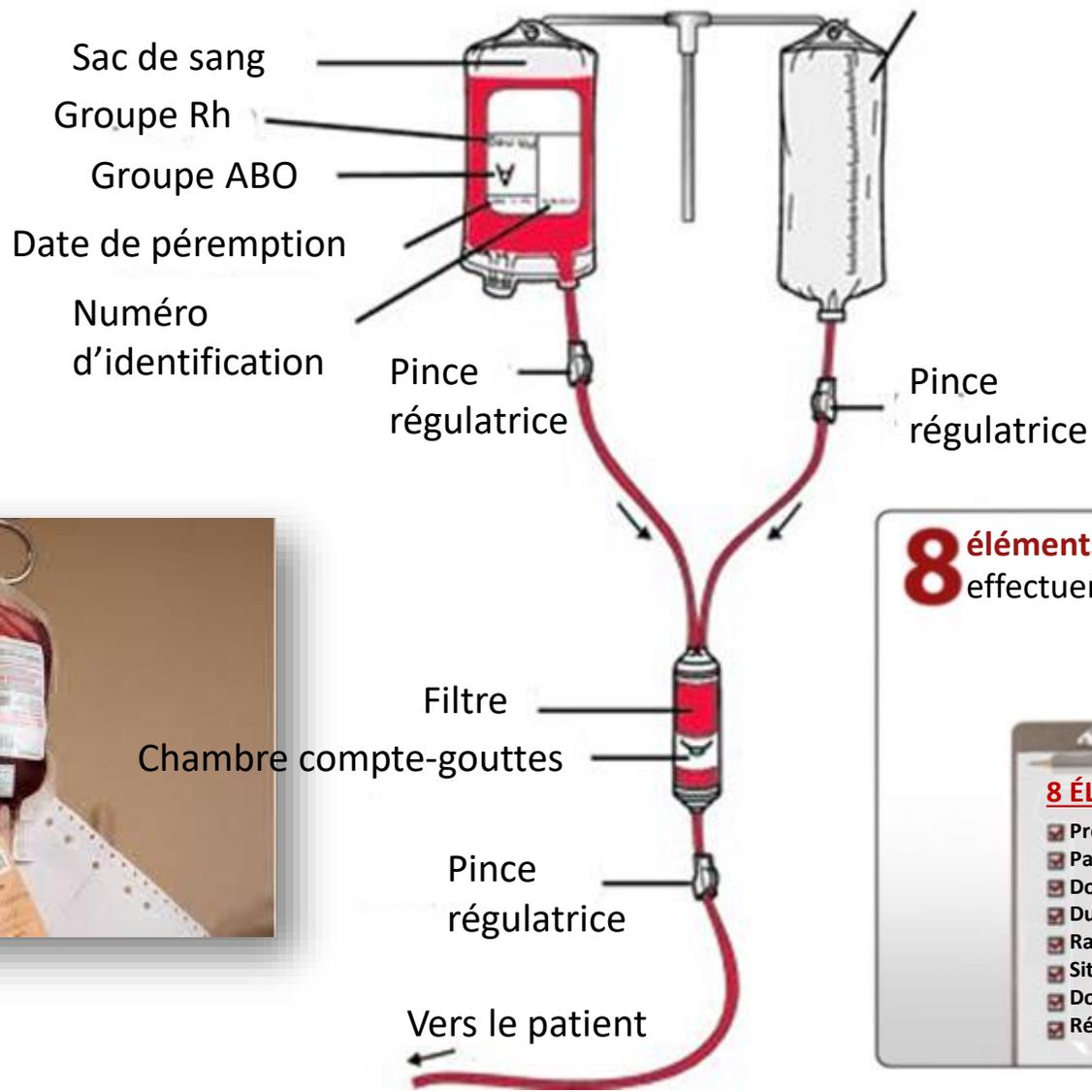
Compatibilité des  
**GROUPES SANGUINS**

		<b>Donneur</b>							
		0-	0+	B-	B+	A-	A+	AB-	AB+
<b>Receveur</b>	AB+	●	●	●	●	●	●	●	●
	AB-	●		●		●		●	
	A+	●	●			●	●		
	A-	●				●			
	B+	●	●	●	●				
	B-	●		●					
	0+	●	●						
	0-	●							



Type	Contenu	Utilisation
Sang total	Tous types de cellules, plaquettes, facteurs de coagulation et plasma	Remplacer le sang perdu lors d'une hémorragie
Concentré de globules rouges	Concentré de globules rouges et une certaine quantité de plasma	Remplacer les globules rouges chez les patients anémiques
Plaquettes	Thrombocytes et une certaine quantité de plasma	Remplacer les plaquettes chez les patients souffrant de thrombocytopénie
Plasma frais congelé	Plasma, une combinaison de liquides, de facteurs de coagulation et de protéines	Remplacer le volume liquidien perdu chez un patient brûlé ou présentant une hypovolémie entraînée par une faible pression oncotique
Facteurs de coagulation	Facteurs de coagulation particuliers nécessaires à la coagulation	Remplace les facteurs manquants dus à une production inadéquate (hémophilie)

# Mise en place de la transfusion



**8 éléments** à approuver pour effectuer une transfusion

**8 ÉLÉMENTS:**

- Produit
- Patient
- Dose
- Durée
- Raison
- Site
- Documentation
- Réponse

- Réactions hémolytiques
- Réactions fébriles non hémolytiques
- Réaction allergique
- Atteinte pulmonaire aiguë liée à la transfusion (TRALI, pour *Transfusion Related Acute Lung Injury*)
- Surcharge circulatoire associée à la transfusion (TACO, pour *Transfusion Associated Circulatory Overload*)

Complication	Signes et symptômes	Traitement	Remarques
Réaction transfusionnelle fébrile	<ul style="list-style-type: none"> <li>Augmentation de la température de 1 degré</li> <li>Frissons et malaise possibles</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Mesures de soutien</li> <li>Acétaminophène</li> </ul>	Complication la plus courante
Réaction transfusionnelle hémolytique	<ul style="list-style-type: none"> <li>Fièvre, frissons, douleur à l'endroit de la réaction, nausées et vomissements, choc, urines foncées</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>ARRÊTER la transfusion</li> <li>Bolus de solution i.v.</li> </ul>	Pire réaction Incompatibilité ABO
Réaction allergique	<ul style="list-style-type: none"> <li>Urticaire, prurit</li> <li>Anaphylaxie (rare)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Symptomatique               <ul style="list-style-type: none"> <li>Antihistaminiques</li> <li>Traiter l'anaphylaxie selon le protocole</li> </ul> </li> <li>NE PAS arrêter la transfusion</li> </ul>	La réaction allergique n'est pas dans le sang, mais bien entraînée par les anticorps dans le sang
TRALI	<ul style="list-style-type: none"> <li>Dyspnée, hypoxémie, SDRA</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>ARRÊTER la transfusion</li> <li>Contrôle des voies respiratoires, soins de soutien</li> </ul>	Cause la plus fréquente de décès associé aux transfusions
TACO	<ul style="list-style-type: none"> <li>Dyspnée, œdème</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Ralentir le débit de la transfusion</li> </ul>	Complication fréquente chez les personnes âgées ou les personnes anémiques de façon chronique

- Évaluation générale et traitement
- Problèmes particuliers chez les patients
- Produits sanguins et classement hématologique
- Réactions transfusionnelles