

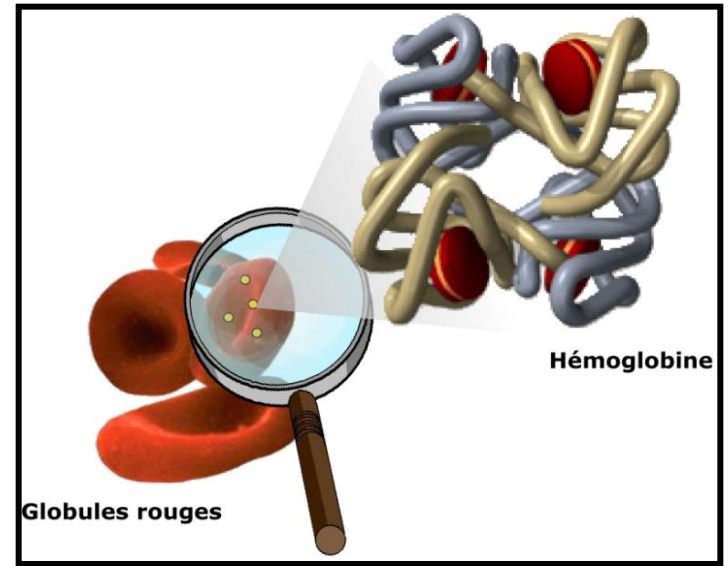
CENTRE DE REFERENCE



maladies rares



FACULTÉ  
DE SANTÉ



Règles de base en transfusion dans la drépanocytose  
Accidents hémolytiques post transfusionnels retardés dans  
la drépanocytose pédiatrique : Diagnostic, prise en charge  
et prévention

Corinne Pondarré, Bassem Khazem, Leila Yakhou CHIC  
France Pirenne EFS Mondor

25/04/2022

# Règles de base en transfusion dans la drépanocytose

## LE BILAN IMMUNO-HEMATOLOGIQUE **INITIAL** "pour anticiper les situations à risque"

- ❑ Phénotype sanguin ABO, RH (D, C, E, c, e), KEL (réalisé 2 fois sur 2 prélèvements distincts)
- ❑ **Phénotype étendu + Duffy FY, Kidd JK, MNS** (1 seule détermination): A réaliser avant transfusion (chez un patient polytransfusé, ne peut plus être fait car double population (recours à la biologie moléculaire)
  - Aide à la RAI
  - Dépistage de certains phénotypes rares (S-s-U-)

- ❑ Analyse moléculaire du système RH
  - Dépistage des antigènes partiels : conseil transfusionnel
  - Dépistage de certains phénotypes rares (RH:-18, RH:-34, RH:-46)

- ❑ En situation de sang rare : **RCP SITUATIONS TRANSFUSIONNELLES COMPLEXES**
  - Signalement au CNRGS : recours à des CGR congelés ou des donneurs convoqués
  - Signalement au clinicien : délai pour la mise à disposition des CGR, et ressources parfois très limitées (penser aux alternatives thérapeutiques, Hydroxyurée et greffe)

# LE BILAN IMMUNO-HEMATOLOGIQUE Pré-transfusionnel

## “juste avant chaque transfusion”

### ❑ Comme pour tout patient transfusé : GS + RAI

A pour but d'éviter une incompatibilité immédiate

#### Transfusion:

- Dans le système ABO : respect de la compatibilité ABO
- Respect également du phénotype RH (D, C, E, c, e) KEL (pour prévenir l'alloimmunisation)
- Respect des anticorps identifiés par la RAI dans les autres systèmes

### ❑ Spécifiquement pour le patient atteint de drépanocytose :

▪ Epreuve de compatibilité (serum du patient en contact avec les CGR qui doivent être délivrés: sécurité supplémentaire vis à vis d'un anticorps non détecté à la RAI (anti-privés)  
(Ne pas confondre avec le contrôle ultime au lit du patient qui vérifie la compatibilité ABO)

▪ En cas d'alloimmunisation dans les systèmes FY, JK, MNS, et dans la mesure du possible, transfuser en respectant l'ensemble du phénotype étendu

# LE BILAN IMMUNO-HEMATOLOGIQUE **POST TRANSFUSIONNEL**

## "RAI pour détecter une allo immunisation post transfusionnelle"

- Réaliser systématiquement une **RAI** post-transfusionnelle entre 3 semaines et 2 mois après une transfusion
  - Recherche d'anticorps d'allo-immunisation.
  - Ces anticorps peuvent disparaître du plasma (négativation ultérieure de la RAI (AC évanescents) mais peuvent être restimulés très rapidement et entraîner des hémolyses post-transfusionnelles:
    - **REGLE** : Tjs tenir compte de ces AC lors des prochaines transfusions, même s'ils ont disparu
    - D'ou l'importance de connaître l'historique transfusionnel du patient.

# I: Conduite à tenir devant un accident hémolytique retardé post transfusionnel (DHTR)

Def

Hémolyse survenant entre 5 à 21j après une transfusion, avec destruction préférentielle des GR transfusés  
 AC détectable dans 30-70% des cas seulement; indétectables dans 30% des cas  
**PEUT METTRE EN JEU LE PRONOSTIC VITAL et NEUROLOGIQUE**

Enjeux

**Reconnaitre précocement!**  
 Risque lié à l'accident HI et à la retransfusion

**Confirmer par l'étude du rendement transfusionnel**

**Prendre en charge en tenant compte des risques à transfuser et des risques à ne pas transfuser!**

Dg

**A suspecter devant tout sp anormal (CVO/ STA; fièvre; anémie) survenant après une Transfusion récente (5-21 jours)**  
 +- Tableau de CVO/STA modéré ou sévère,  
 +- fièvre (subfébrile) ou fièvre élevée mal tolérée (critères de gravité)  
 +- Tableau d'anémie modérée ou sévère  
 +- Urines foncées ou porto

Confirmation bio

- NFP + rétic: taux d'Hb plus bas que celui attendu
  - Thrombopénie possible, critère sévérité
  - +- rétic élevés (mais réticulopénie possible, critères de gravité)
- Iono urée créat (IRénale possible si hémolyse sévère)
- LDH + TGO+TGP et Bili=Taux LDH svt élevé, +- bili élevé,
- Coag avec fibrinogène (CIVD possible formes sévères)
- CRP svt élevée
- Hémoglobinurie :BU positive (sang mais pas de GR à l'ECBU) traduit hémolyse intravasculaire

**+ Enquête Immunohématologique**  
**« alerte biologiste et EFS Obligatoire »**  
**+ envois/bilans au CNRGS**  
**• RAI (conventionnelle en TIA + techniques sensibilisées) + Elution systématique + Coombs direct systématique (objectif: se donner max de possibilité d'identifier l'AC)**

**EVALUER LE RENDEMENT TRANSFUSIONNEL**  
**Electrophorèse Hb+++ Obligatoire**  
 DESTRUCTION PREFERENTIELLE DES GR TRANSFUSES:  
 Pas HbA ou taux HbA plus faible que celui attendu  
 Nomogram (ADULTES)

<http://www.reamondor.aphp.fr/nomogram-2/>

	1 <sup>st</sup> assessment (AFTER the index transfusion)	2 <sup>nd</sup> assessment (at DHTR suspicion)
Date	01/01/2015	06/01/2015
Total Hb, g/dL	11,0	4,0
HbA percentage, %	40,0	8,0

# II: Conduite à tenir devant un accident hémolytique retardé post transfusionnel (DHTR)

Traitement initial

Systématique et NON SPECIFIQUE

SI douleur/ CVO/STA

Si HTA

Scope et oxygénothérapie

Nubain ou Morphine/PEC STA

LOXEN PS (risque de PRESS)

+ Hyperhydratation IV : Solutés ionisés 1.5 à 2L/m<sup>2</sup>/24h

Cf protocole CVO

**EVITER  
transfusion**

**EVALUER Balance  
risques/bénéfices!!!**

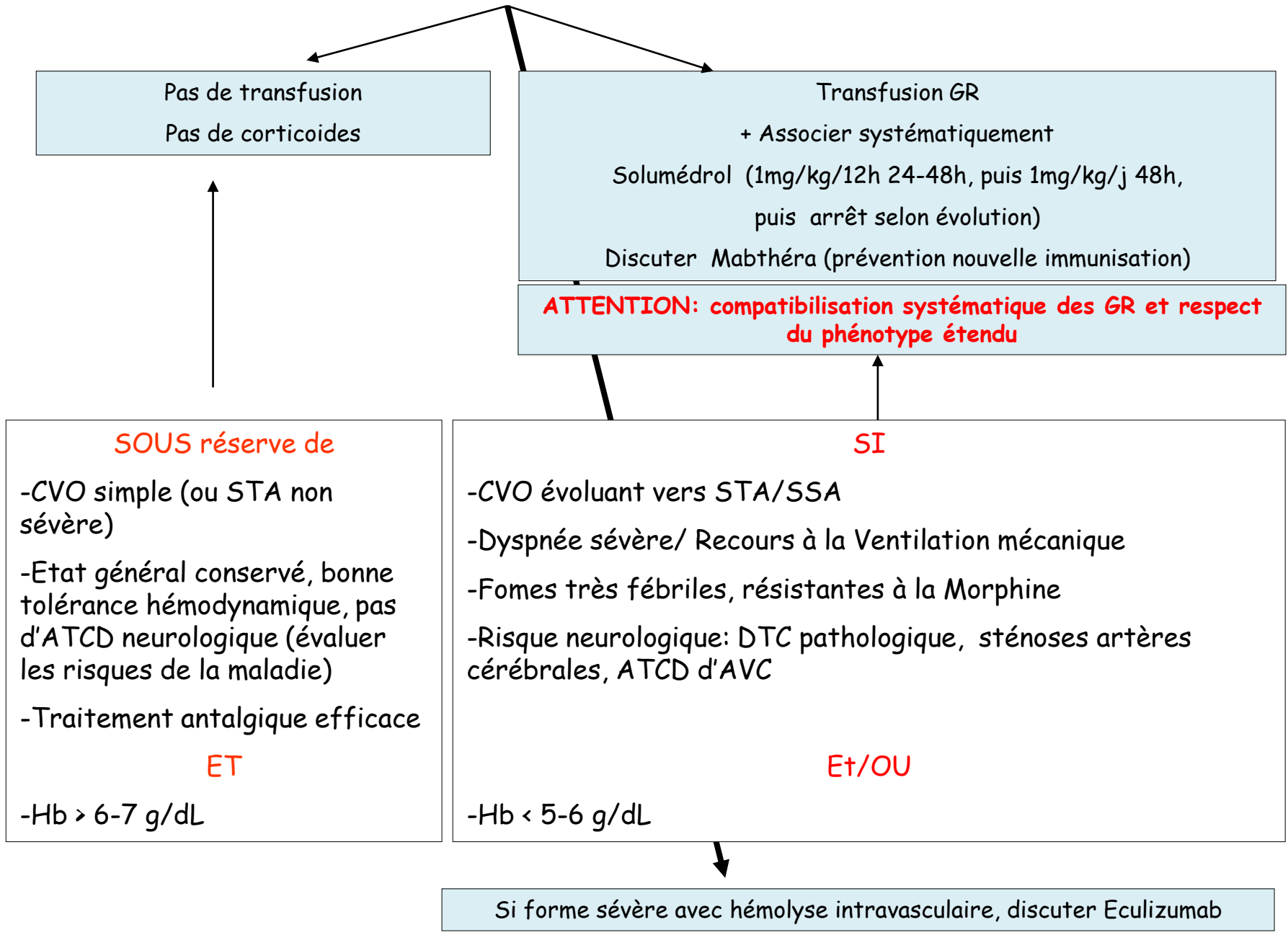


**AVIS CONJOINT BIOLOGISTE  
DEPOT DE SNAG/ EFS + SENIOR  
DREPANOCYTOSE avant toute  
REtransfusion**

**Se laisser le temps de l'enquête  
immunohématologique avant  
Retransfusion**

# III: Conduite à tenir devant un accident hémolytique retardé post transfusionnel (DHTR):

Prise en charge spécifique



**Sous réserve de**

- CVO simple (ou STA non sévère)
  - Etat général conservé, bonne tolérance hémodynamique, pas d'ATCD neurologique (évaluer les risques de la maladie)
  - Traitement antalgique efficace
- ET**
- Hb > 6-7 g/dL

**SI**

- CVO évoluant vers STA/SSA
  - Dyspnée sévère/ Recours à la Ventilation mécanique
  - Fomes très fébriles, résistantes à la Morphine
  - Risque neurologique: DTC pathologique, sténoses artères cérébrales, ATCD d'AVC
- Et/OU**
- Hb < 5-6 g/dL

**ATTENTION: compatibilisation systématique des GR et respect du phénotype étendu**

Si forme sévère avec hémolyse intravasculaire, discuter Eculizumab

# IV: Conduite à tenir devant un accident hémolytique retardé post transfusionnel (DHTR)

Suivi

Pour tous

- NFP + rétic +/- coag
- Iono urée créat + CRP
- LDH + TGO+TGP + Bili
- Electrophorèse Hb
- +BU

Suivre la cinétique, 1 à 2 fois par jour initialement selon gravité avec BU à chaque miction

Si retransfusion en cours DHTR

- Faire électrophorèse et NFP post transfusion et cinétique selon contexte

•RAI conventionnelle en TIA + techniques sensibilisées) + Coombs direct + Éluion (même si RAI et Coombs direct neg) : À 1 sem et à 3 sem de l'accident

Si nouvelle transfusion à distance

**Anticiper : RCP situations transfusionnelles complexes**

Discussion conjointe avec méd EFS avec résultats enquête IH et évolution clinique et biologique du DHTR

**Discuter Mabthéra (si transfusion programmée)**

Si oui, faire à 3M, 6M, 9M et 12M:

- NFP + retic
- Dosage IgG, M
- Profil lymphocytaire (B)

•Faire systématiquement électrophorèse et NFP post transfusionnelle

•RAI + éluion + coombs direct + Eporèse et NFP rétic à 3sem-1 mois de la transfusion

**1/ DECLARATION HEMOCOVIGILANCE obligatoire dès la suspicion diagnostique (par médecin référent)**

•2/ Avant toute transfusion (et dès l'initiation du suivi), vérifier EN AMONT si transfusion antérieure dans un autre établissement de santé et demander enquête immunohématologique à la recherche d'ATCD de RAI (via EFS) ou ATCD clinique d'accident transfusionnel

•Informez le Dépôt de sang/ EFS des suivis antérieurs et précisez les lieux de prise en charge antérieure

•3/ Pensez aux RAI post transfusionnelles (entre 3 semaines et 2 mois après toute transfusion)

•4/ Après toute transfusion en situation aiguë (hors programme transfusionnel régulier), faire SYSTEMATIQUÉMENT Eporèse et NFP post transfusion (H24 ou H48)

Prévention



## DECLARATION HEMOCOVIIGILANCE obligatoire (par médecin référent)

Mail groupé à : [France.pirene@efs.sante.fr](mailto:France.pirene@efs.sante.fr); [btissam.chami@efs.sante.fr](mailto:btissam.chami@efs.sante.fr);  
[ferial.begga@efs.sante.fr](mailto:ferial.begga@efs.sante.fr); [bassem.khazem@chicreteil.fr](mailto:bassem.khazem@chicreteil.fr); [leila.yakhou@chicreteil.fr](mailto:leila.yakhou@chicreteil.fr);

## •NOMOGRAMM

•<http://www.reamondor.aphp.fr/nomogram-2/>

- RCP SITUATIONS TRANSFUSIONNELLES COMPLEXES
- 3ième mardi mois impairs (pédiatrie)/ en urgence si besoin
- [Corinne.pondarre@chicreteil.fr](mailto:Corinne.pondarre@chicreteil.fr)
- [France.pirene@efs.sante.fr](mailto:France.pirene@efs.sante.fr)