

La transfusion chez le patient drépanocytaire

J. Kaiser-Guignard, G. Canellini, Institut Central des Hôpitaux, Hôpital du Valais, Sion

Introduction

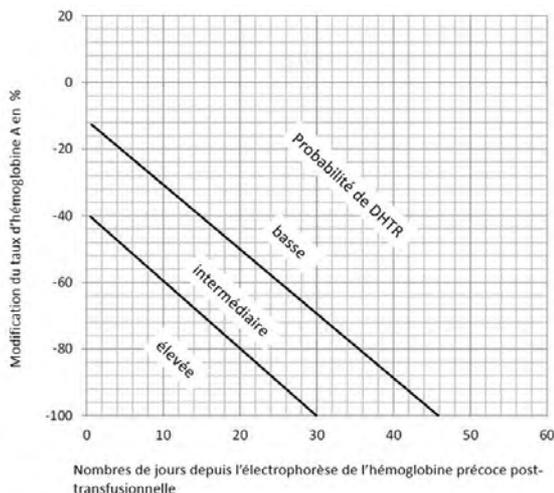
La drépanocytose est une pathologie héréditaire de l'hémoglobine fréquente dans les populations d'origine africaine, liée à une mutation sur la chaîne β de l'hémoglobine (HbS) qui induit une instabilité de cette dernière avec le risque de polymérisation et de déformation des globules rouges entraînant une hémolyse, des crises vaso-occlusives (CVO) et une inflammation endothéliale.

Les patients avec une maladie drépanocytaire (phénotypes HbSS, S β , SC) présentent une anémie hémolytique permanente et sont à risque de développer des atteintes chroniques ou aiguës d'organe (cerveau, poumon, rétine, rein, etc...) parfois sévères (1, 2).

Enjeux de la transfusion

La transfusion de culots érythrocytaires permet de diminuer le pourcentage d'hémoglobine anormale et la viscosité du sang et améliore le transport d'oxygène. Les modalités sont la transfusion simple ou les échanges (saignées puis transfusions) manuels ou automatisés. C'est donc une thérapie centrale de cette pathologie, mais elle est associée à des risques souvent peu connus des médecins prescripteurs:

- Risque d'allo-immunisation élevé pouvant entraîner des réactions hémolytiques post-transfusionnelles, voir une impasse transfusionnelle, en raison de différences et de variants dans les antigènes érythrocytaires. Par exemple le phénotype D+C-E- est retrouvé chez 60% des populations africaines mais seulement 2% des caucasiennes. Les taux d'allo-immunisation sont de 19-43% chez les patients drépanocytaires (contre 1-3% dans la population générale)(3). Des altérations dans la régulation de l'immunité (lymphocytes Trég diminués, altération du profil des cytokines) participent à ce phénomène. Pour des raisons encore peu claires, certains patients sont plus à risque de développer des allo-anticorps (*responders*) que d'autres. La variation du taux d'HbA mesurée 24h après la transfusion et dans les 60 jours suivant permet d'estimer la probabilité d'une hémolyse post-transfusionnelle retardée (Figure 1) puisque les paramètres d'hémolyse peuvent être aussi augmentés lors de CVO(4).
- Risque de syndrome d'hyperhémolyse: indiqué par un taux d'hémoglobine post-transfusionnel inférieur à la valeur pré-transfusion avec augmentation des paramètres d'hémolyse et hémoglobinurie. Des transfusions supplémentaires peuvent aggraver la réaction et doivent paradoxalement être évitées.
- Risque d'hyperviscosité: le taux d'hémoglobine ne devrait pas dépasser les 100 g/l, au-delà une augmentation de la viscosité sanguine peut aggraver les troubles circulatoires.
- Surcharge en fer avec le risque de développer une insuffisance cardiaque, une cirrhose, un diabète.



(DHTR =Delayed Hemolytic Transfusion Reaction)

Figure 1 (adaptée de (4)): Normogramme d'aide au diagnostic de réaction transfusionnelle retardée chez le patient drépanocytaire

Indications

Les indications reconnues à la transfusion sont résumées dans la Figure 2(5). Ainsi la transfusion n'est pas recommandée pour le traitement d'une CVO simple sans anémie symptomatique.

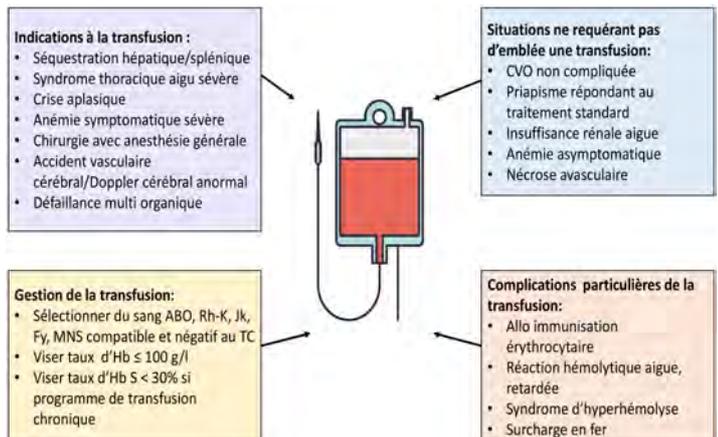


Fig. 2: Indications, cibles et complications de la transfusion chez le patient drépanocytaire. Adaptée de Russel E Ware et al., Lancet 2017 ;390 :311-23. (TC=test de compatibilité, Hb= hémoglobine, CVO=crise vaso-occlusive)

Recommandations en pratique

Pour chaque patient drépanocytaire de type HbSS, S β ou SC le médecin traitant doit:

- Connaître son taux d'hémoglobine de base; son histoire transfusionnelle (antécédents de réaction transfusionnelle) et s'il a développé des anticorps irréguliers (inscrits sur la carte de groupe sanguin).
- S'assurer qu'une détermination du groupe sanguin et du phénotype érythrocytaire élargi par phénotypage ou génotypage (ABO, Rhésus-Kell, systèmes Duffy, Kidd, MNS) aient été réalisés afin de sélectionner du sang le plus compatible possible.

Si la question d'une transfusion se pose :

- Evaluer le risque/bénéfice de la transfusion avec l'aide d'un hématologue.
- Informer le laboratoire de la situation clinique (avertir qu'il s'agit d'un patient drépanocytaire), des antécédents transfusionnels et d'éventuels alloanticorps irréguliers connus (transmettre la carte de groupe).
- Réaliser systématiquement une recherche d'anticorps irréguliers (RAI) et un test de compatibilité avant la transfusion.
- Sélectionner le sang le plus compatible possible.
- Un contrôle biologique dans les 2 à 3 semaines suivant la transfusion est souhaitable, ainsi qu'une RAI 6 à 12 semaines après la dernière transfusion.

Références

- 1) Piel FB, Steinberg MH, Rees DC. Sickle Cell Disease. N Engl J Med. 2017;377(3):305.
- 2) Sundt P, Gladwin MT, Novelli EM. Pathophysiology of Sickle Cell Disease. Annu Rev Pathol. 2019;14:263-92.
- 3) Yazdambakhsh K, Ware RE, Noizat-Pirenne F. Red blood cell alloimmunization in sickle cell disease: pathophysiology, risk factors, and transfusion management. Blood. 2012;120(3):528-37.
- 4) Mekontso Dessap A, Pirenne F, Razazi K, Moutereau S, Abid S, Brun-Buisson C, et al. A diagnostic nomogram for delayed hemolytic transfusion reaction in sickle cell disease. Am J Hematol. 2016;91(12):1181-4.
- 5) Yawn BP, Buchanan GR, Afeniyi-Annan AN, Ballas SK, Hassell KL, James AH, et al. Management of sickle cell disease: summary of the 2014 evidence-based report by expert panel members. JAMA. 2014;312(10):1033-48.

Personnes de contact

Dr Julie Kaiser-Guignard
Dr Giorgia Canellini

julie.kaiser@hopitalvs.ch
giorgia.canellini@hopitalvs.ch