

ETUDE RÉTROSPECTIVE DES PATIENTS DRÉPANOCYTAIRES EN OCCITANIE

Transfusion et allo-immunisation



**Donnons
au sang**
*Le pouvoir
de soigner*

2022 © SFVTT – Tous droits réservés – Toute repro
2022 © SFVTT – Tous droits réservés – Toute reproduction même partielle est interdite.
2022 © SFVTT – Tous droits réservés – Toute reproduction même partielle est interdite.

Drépanocytose

Transfusion

Indication

- Pour prévenir un risque vaso-occlusif important ou contribuer à interrompre un processus vaso-occlusif grave en cours
- Pour prévenir la récurrence d'une macro-vasculopathie grave
- Pour prévenir l'aggravation d'une complication chronique

But : diminuer rapidement la proportion de GR contenant de l'HbS

➔ Enrayer la cascade physiopathologique délétère

Modalités :

- Transfusion simple ou échanges érythrocytaires
- Indication ponctuelle ou programme régulier
- Traitement curatif ou préventif

RISQUES

- Aggravation paradoxale de l'état clinique par hyperviscosité ($Hb \leq 10-11$ g/dL)
 - Allo-immunisation fréquente (polymorphisme des groupes sanguins)
- Hémolyse retardée post-transfusionnelle
 - Surcharge en fer

Problèmes transfusionnels : problème de compatibilité phénotypique entre donneurs et receveurs

Drépanocytose

Particularités IH du drépanocytaire

Polymorphisme entre donneurs d'origine caucasienne et receveurs d'origine afro-antillaise

Polymorphisme entre donneurs et receveurs de la même origine afro-antillaise

Phénotype R0r (D+ C- E-)

D	C	E	c	e	Fréquence en France	Fréquence Afro-antillais
+	+	-	+	+	34.4 %	
+	+	-	-	+	19.6 %	
-	-	-	+	+	15.4 %	
+	+	+	+	+	12.7 %	
+	-	+	+	+	12.7 %	
+	-	-	+	+	2 %	50 à 75 %

Consommation de CGR rr pour éviter l'immunisation

Phénotype étendu

	Phénotype	Afro-antillais	Européens
Système FY	Fya-	90 %	33 %
Système JK	Jkb-	51 %	26 %
Système MNS		69 %	45 %

20% des patients drépanocytaires sont :
D+C-E- K- Fya-Fyb-Jkb-S-
Fréquence <1/4000 dans la population des donneurs

20 % des afro-antillais expriment des Ag privés
RH20 (VS), RH46, RH23, RH30, KEL6 ...

Problématiques

Démographie des patients drépanocytaires

Facteurs de risque d'allo-immunisation

Ressources limitées en CGR phénotypés au-delà de RH-K

Analyse de l'évolution des pratiques transfusionnelles en OCPM

- caractéristiques de la population
- prise en charge transfusionnelle
- allo-immunisations

Evolution des recommandations de 2000 à 2021 (ANSM/ HAS/ EFS)

Assurer la sécurité transfusionnelle

2022 © SFVTT – Tous droits réservés – Toute reproduction même partielle est interdite.



01

2022 © SFVTT – Tous droits réservés – Toute repro

2022 © SFVTT – Tous droits réservés – Toute reproduction même partielle est interdite.

TRANSFUSION

Etude rétrospective des patients
drépanocytaires transfusés
de 2018 à 2021

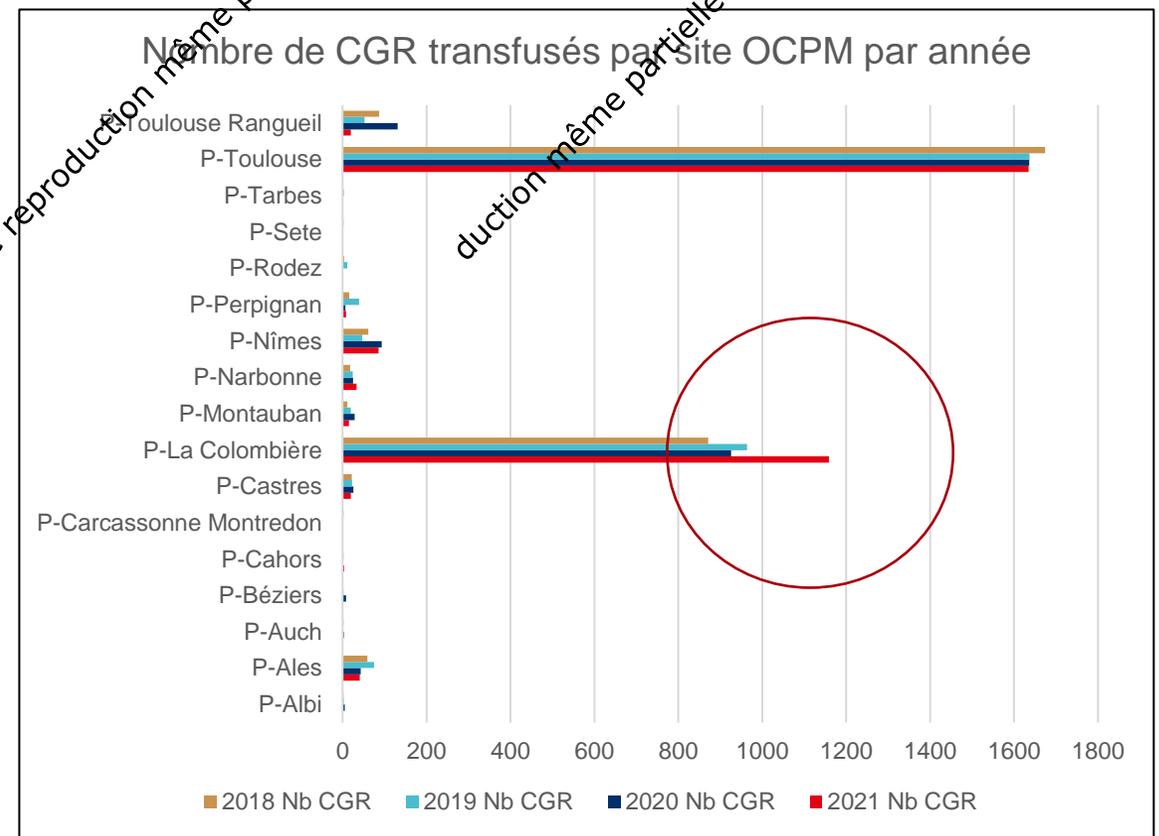
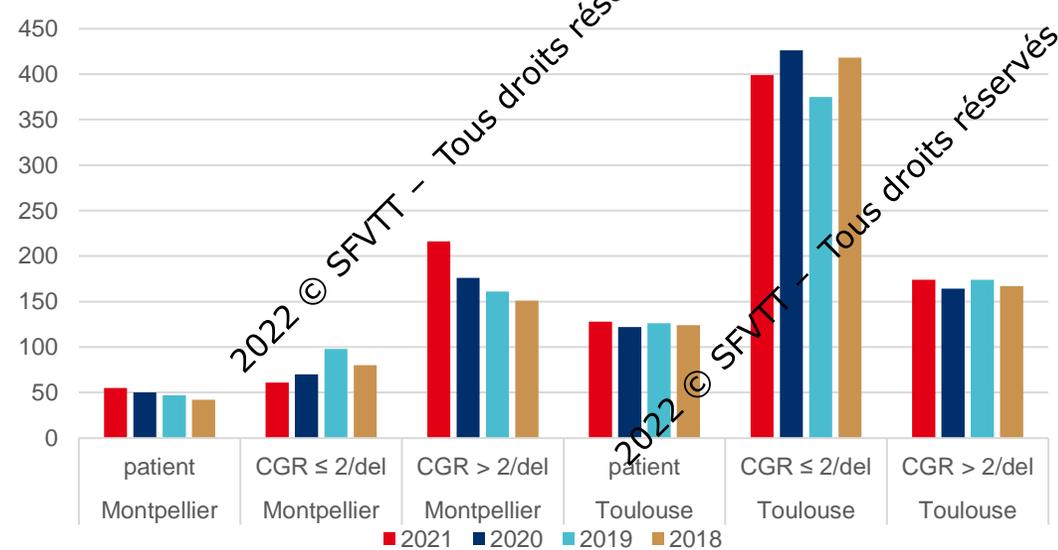
Etude en Occitanie – 2018 à 2021

Patients drépanocytaires transfusés

Stabilité du nombre de patients sur ces 4 années:

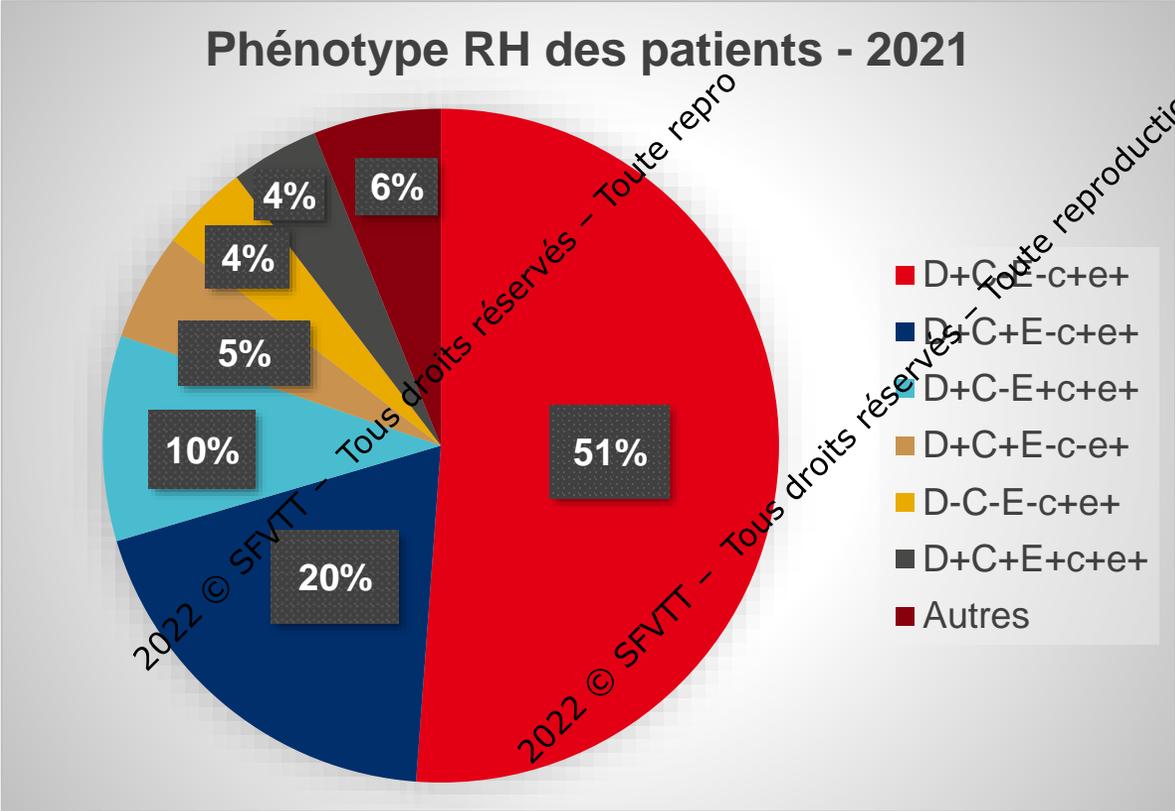
- Moyenne de 209 patients par an
- Age moyen 29 ans
- Ayant reçu en moyenne 2.8 CGR par délivrance

Montpellier vs Toulouse



Etude en Occitanie – 2018 à 2021

Patients drépanocytaires transfusés



51,8% en moyenne des patients drépanocytaires sont de phénotype RH : 1, -2, -3, 4, 5 (R0r)

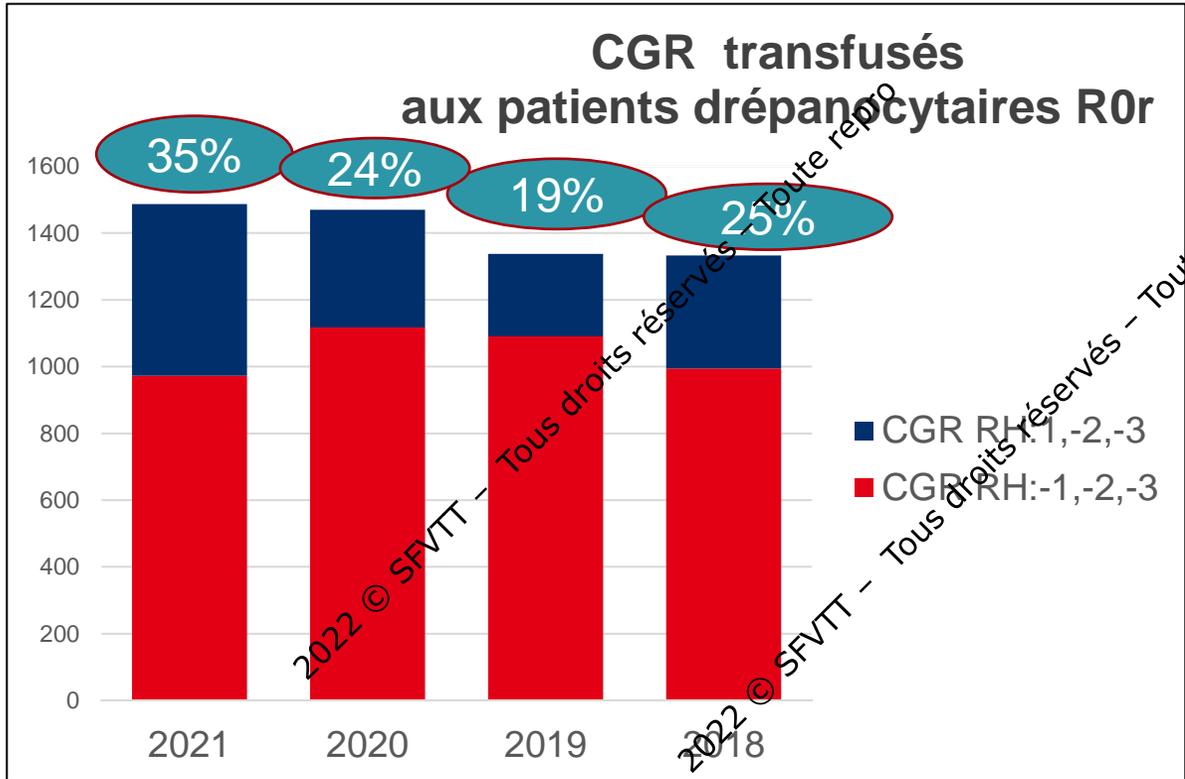
Phénotype présent chez moins de 2% des donneurs caucasiens

Nombre réduit de CGR phéno-identiques dans le pool des donneurs

Idem pour les années 2020, 2019 et 2018

Etude en Occitanie – 2018 à 2021

Transfusion des patients drépanocytaires R0r



Entre 2020 et 2021, pour la transfusion des patients drépanocytaires R0r:

- Baisse du nombre de CGR rr transfusés
- Augmentation de CGR R0r transfusés

Anticipation avec les services cliniques d'hématologie

Etude en Occitanie – 2018 à 2021

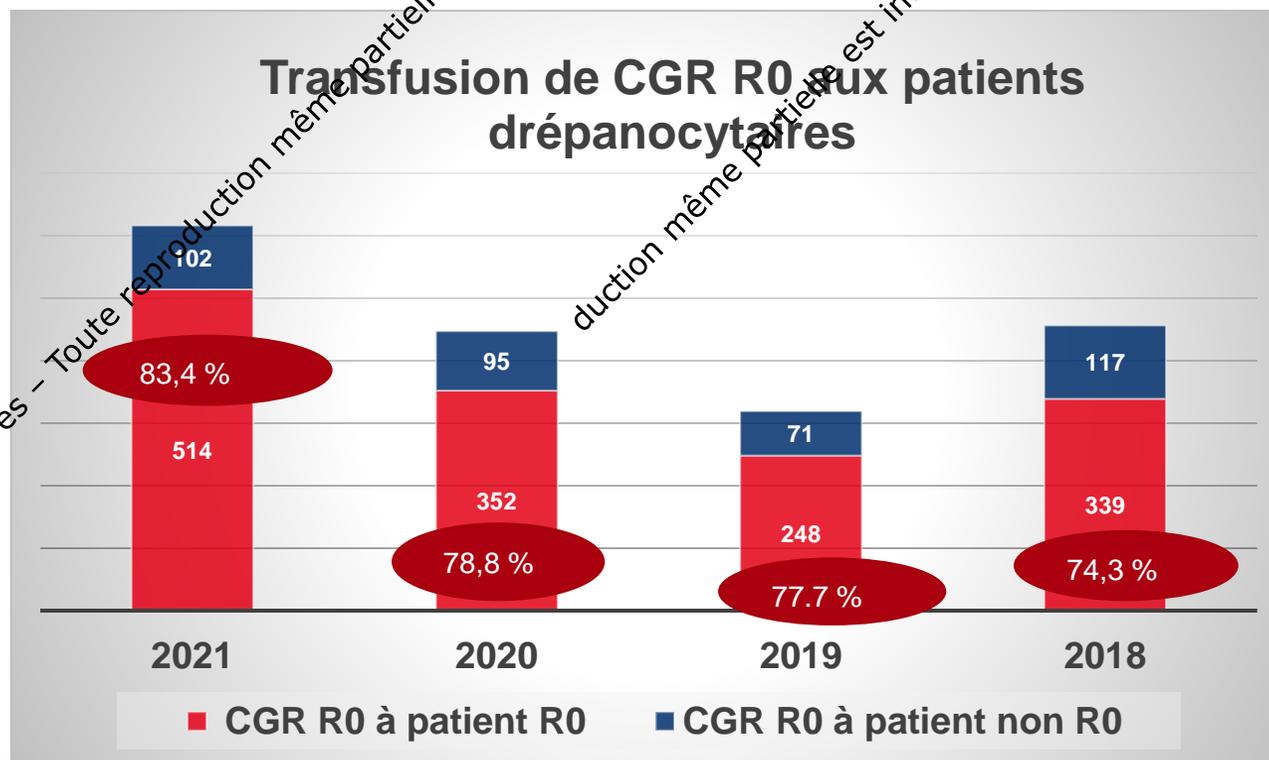
CGR R0r

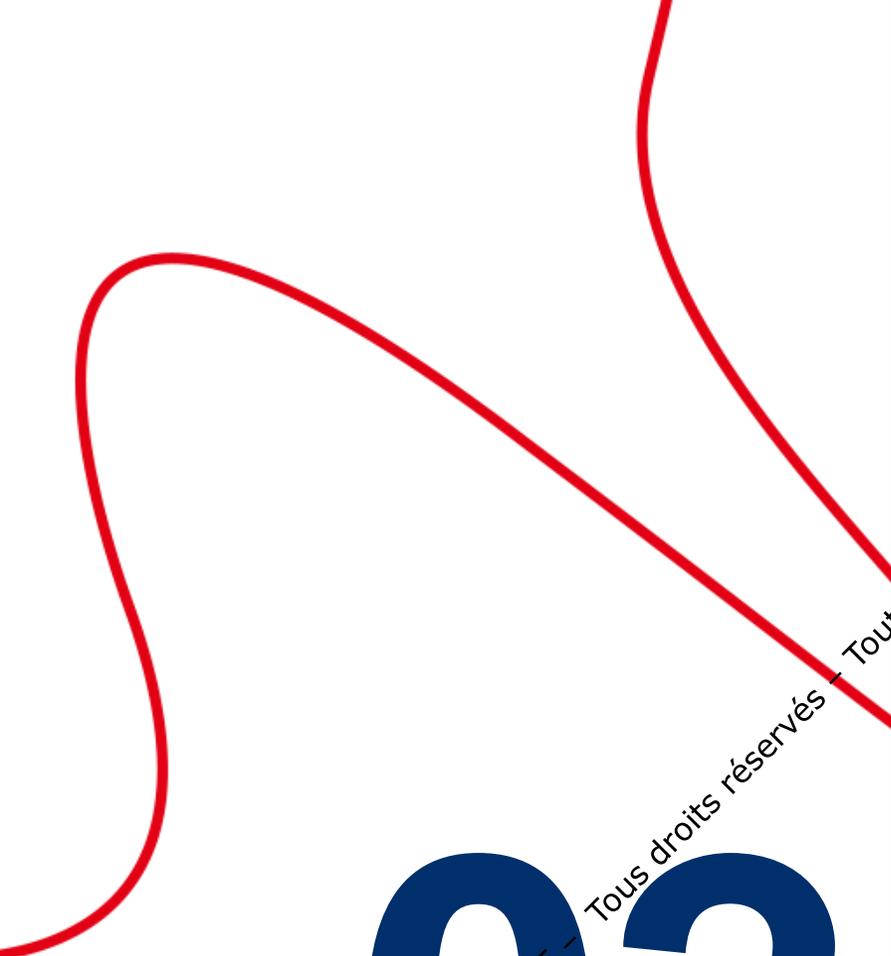
Augmentation des CGR R0r délivrés pour les patients drépanocytaires R0r entre 2020 et 2021 (78.8 %, versus 83.4%)

Evite la surconsommation de CGR RH: -1, -2, -3

Pour tous les patients transfusés en OCPM en moyenne sur ces 4 années : 66 % des CGR R0r transfusés à des patients R0r drépanocytaires ou non.

Meilleure répartition par le stock central des CGR R0r dans les services de DEL en OCPM





02

ALLO-IMMUNISATION

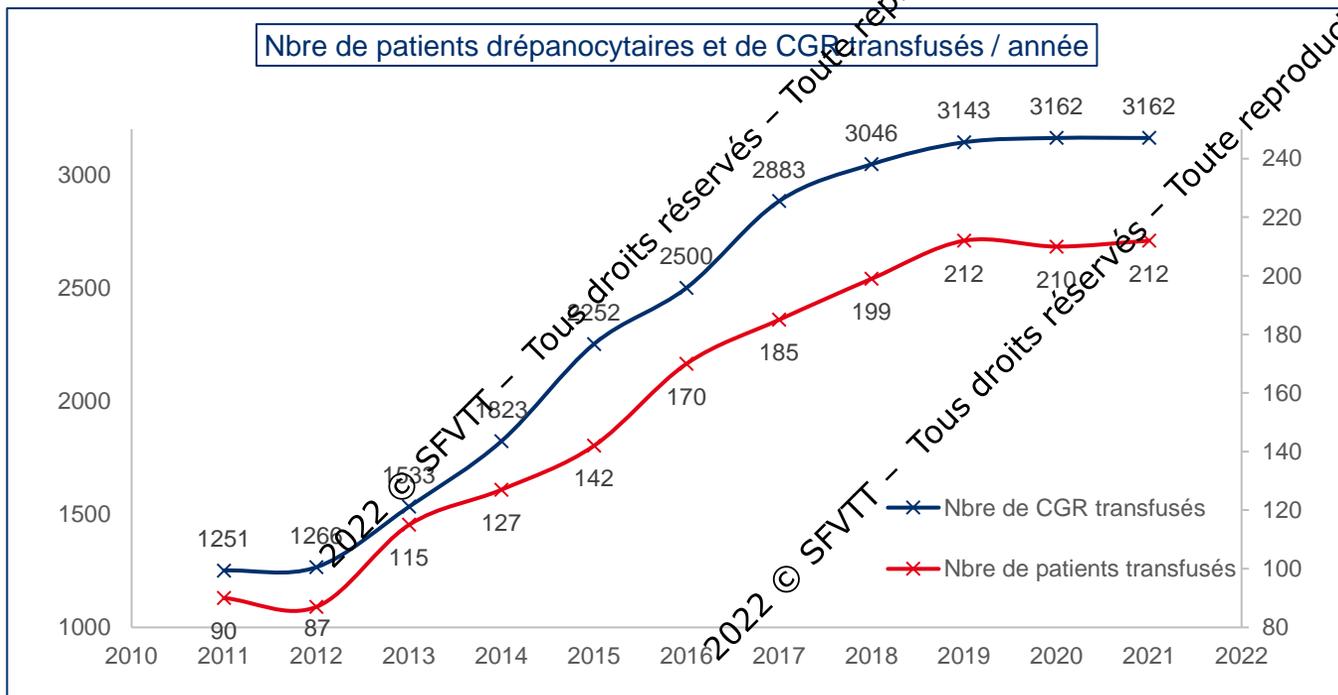
Etude rétrospective des patients
drépanocytaires transfusés
de 2011 à 2021

Drépanocytose

Données transfusionnelles

486 patients drépanocytaires transfusés en OCPM en 10 ans (2011 – 2021)

- Sexe ratio (H/F) = 0,8
- Age moyen = 22 ans (extrêmes 8 jours – 82 ans)
- Augmentation du nombre de patients transfusés chaque année



Par année :

- Stabilité du nombre de CGR transfusés par patient par an
- Moyenne : 15 CGR/patient/année
- Médiane : 6 CGR/patient/année (extrêmes 0 – 132 CGR)

Drépanocytose

Données immuno-hématologiques

486 patients drépanocytaires transfusés

114 patients allo-immunisés

soit **23,5 %**

	Nombre de patients	% des patients drépanocytaires transfusés immunisés
Anticorps du phénotype étendu et élargi	75	66 %
Anticorps sans spécificité	65	57 %
Anticorps anti RH-KEL1	39	34 %
Auto-anticorps	38	33 %
Anticorps anti-public	5	4 %
Anticorps anti-privé	2	2 %

Nombre d'anticorps par patient	Nombre de patients	% des patients drépanocytaires transfusés	% des patients drépanocytaires transfusés immunisés
1 Ac	54	11%	47%
2 Ac	33	7%	30%
3 Ac	16	3%	14%
>= 4 Ac	11	2%	10%

Anticorps anti RH-KEL1	Nombre de patients
Anti-RH2 (C)	11
Anti-RH8 (Cw)	11
Anti-RH3 (E)	8
Anti-RH1 (D)	4
Anti-KEL1 (K)	2
Anti-RH4 (c)	2
Anti-RH6 (f)	1

Anticorps du phénotype étendu et élargi	Nombre de patients
Anti-KEL3 (Kpa)	15
Anti-MNS1 (M)	14
Anti-LE1 (Lea)	11
Anti-MNS3 (S)	9
Anti-JK2 (Jkb)	8
Anti-LE2 (Leb)	6
Anti-FY1 (Fya)	4
Anti-JK1 (Jka)	4
Anti-DO2 (Dob)	1
Anti-LU1 (Lua)	1
Anti-MNS2 (N)	1
Anti-CO2 (Cob)	1

Drépanocytose

Transfusion et allo-immunisation

- **Nombre de CGR transfusés avant la 1^{ère} immunisation**

- 50% des patients s'immunisent avant 5 CGR

- **69 % des patients s'immunisent avant 12 CGR** →

- 75 % des patients s'immunisent avant 15 CGR

Score prédictif d'HPTR : seuil de 12 CGR transfusés:

Issu des procédures EFS 2016 puis 2019

Protocoles transfusionnels adaptés en fonction du risque d'HPTR

CAT pour la sélection des CGR

2022 © SFVTT – Tous droits réservés – Toute reproduction même partielle est interdite.

2022 © SFVTT – Tous droits réservés – Toute reproduction même partielle est interdite.

Etude rétrospectives des patients drépanocytaires transfusés en Occitanie

Conclusion

Aperçu de la gestion des CGR R0r en Occitanie, étude non exhaustive, à poursuivre

Amélioration de la gestion régionale des CGR R0r entre 2020 et 2021

- Stock central
- Communication pluri-disciplinaire – prise en charge transfusionnelle des patients

Pistes d'amélioration possibles:

Recrutement de donneurs de sang pour disposer de davantage de CGR compatibles avec les phénotypes des patients drépanocytaires

Instauration et développement de panels de RAI spécifiques à partir de GR de donneurs afro-antillais ?

Plus grande proportion de CGR phénotypés MNS1 ?

REMERCIEMENTS:

Dr Pauline SAUGUET

Johann BELHAIRE

Magali RONDEAU du stock central OCPM

Dr Tarik KANOUNI

MERCI POUR VOTRE ATTENTION

CONTACT

Noémie SIMON

noemie.simon@efs.sante.fr

+ 33 (0)6 32 74 18 83

+ 33 (0)4 67 04 74 47

2022 © SFVTT – Tous droits réservés – Toute repro

2022 © SFVTT – Tous droits réservés – Toute reproduction même partielle est interdite.

duction même partielle est interdite