

18^e Journée de la filière MCGRE

28 juin 2024

Registre national des hémolyses post
transfusionnelles au cours de la
drépanocytose



Pourquoi un registre national des hémolyses post transfusionnelles au cours de la drépanocytose ?

Un accident fréquent

Des cas sévères : 3^{ème} cause de décès imputable à la transfusion

Des mécanismes non élucidés

Prévention et traitement doivent se baser sur les mécanismes

Un accident fréquent, mais encore sous diagnostiqué



En 2023 :



2 décès déclarés au système d'hémovigilance

38 cas d'HPTR déclarés au système d'hémovigilance , dont 18 de grade 3
(hospitalisation en réanimation)

Ce chiffre rapporté au nombre de patients en France (30.000) mais surtout au nombre de patients transfusés par an (on peut l'estimer à 5000), en fait l'accident post transfusionnel le plus fréquent.

Il est de plus fort probable que toutes les HPTR ne soient pas déclarées, même si on peut observer une amélioration dans le diagnostic (24 déclarations en 2022)

Des mécanismes d'HPTR encore non élucidés



Les facteurs de risques connus :

- Une Transfusion ponctuelle et/ou en situation aigue
- Un ATCD d'hémolyse post transfusionnelle
- Une Allo immunisation préexistante
- Un historique avec peu de transfusions

La prévention possible pour les patients à risque

- CGR phénotypés étendus
- Immunosuppression : Rituximab

Et pour autant : des patients développent des HPTR

- Alors que tout est mis en œuvre pour les prévenir (RCP : recommandations suivies)
- Des situations énigmatiques sans anticorps détectables

Des caractéristiques clinico biologiques particulières



L'hémolyse post transfusionnelle au cours de la drépanocytose :

Manifestations vaso occlusives

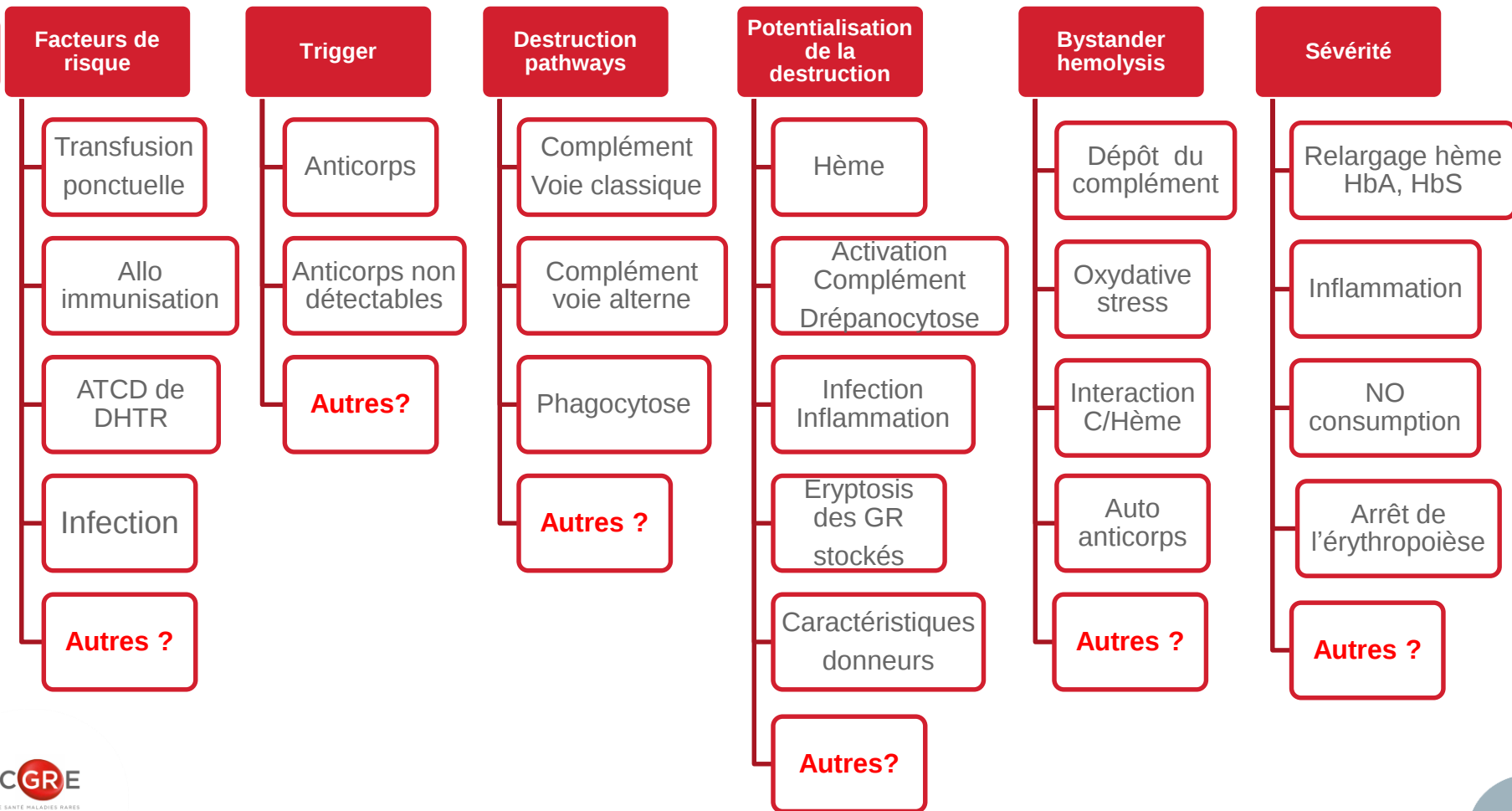
Situations d'hyper hémolyse avec destruction des propres GR du patient et réticulopénie

Bilan immuno hématologique : dans 30% des cas, aucun anticorps détectable

Une nouvelle transfusion peut exacerber l'hémolyse

Récurrence

Ce que l'on sait mais surtout ce que l'on ne sait pas



Comment avancer ?

Création d'un registre permettant d'analyser tous les cas de DHTR dans leur diversité

Nouvelles voies de recherche

Création d'une bibliothèque à l'usage des chercheurs

Le choix du registre s'est porté sur SICLOPEDIE

- SICLOPEDIE est un dossier patient
- Il est nécessaire de créer un CRF (CASE REPORT FORM) pour ce registre, associé à une bibliothèque
- Si le patient est déjà répertorié dans SICLOPEDIE, ses données pourront être utilisées dans le registre
- Registre sous l'égide de la filière et de l'EFS

SICLOPEDIE® web

dossier patient Réseau Erythrocyte Drépanocytose (RED)

choisi par la filière MCGRE

Qui seront les acteurs ?

- Les cliniciens en charge du patient :
 - Pour renseigner les données clinico-biologiques de la DHTR , + ATCD clinico biologiques de la maladie
- Les biologistes de l'EFS ou de dépôt de délivrance :
 - Pour renseigner les données transfusionnelles de la DHTR + ATCDs transfusionnels
- Avec le support d'un questionnaire scientifique

Que faudra t il renseigner dans ce registre ?

ATCD Transfusionnels

Nombre CGR

Nombre Episodes T

T à l'étranger

Pas d'info sur ATCD

Protocole T (RH/K ou phéno étendu)

Immunisation (avec date d'apparition)

Allo (spécificité)

Auto

Sans spécificité

DHTR

Hospitalisation simple

Reanimation

Mauvais rendement/bas bruit

Transfusion depuis la DHTR

Si oui : date, protocole, rendement

Description clinico-biologique de la maladie

Que faudra t il renseigner dans ce registre ?

Episode actuel

- Date de la T déclenchante
- Indication de la T
- Protocole T (RH/K ou phéno étendu)
- CGR transfusés
 - Nombre, âge, phase liquide, décongelés
 - Saignée, transfusion simple, aphérèse
- Biologie
 - Hb pré T, Hb post T (48H)
 - LDH pré T, LDH post T
- Date du diagnostic, date 1ers symptômes
- Poids patient
- Fièvre, hémoglobinurie, urines porto
- Complications cliniques
 - CVO, SSA, STA, défaillance organe
 - Décès
- Hospitalisation : simple ou réanimation

Episode actuel

- Bilan biologique à l'entrée :
 - Hb, retic, GB, Plq, CRP, HbA, LDH
- Bilan sur l'ensemble de l'épisode :
 - nadir : Hb, HbA, Rétic,
 - Maw : GB , Plq , LDH
- Nomogramme
- Bilan Immuno -Hématologique
 - Au diagnostic : RAI, CD, élution
 - A distance ; RAI, CD, élution
 - Recherche anti privés

Rappel RCP

- Qui contacter si DHTR en cours et besoin de RCP urgente :
 - Si adulte : Anoosha Habibi, Francois Lionnet, France Pirenne, Aline Floch
 - Si pédiatrie : Corinne Pondarre, Bérengère Koehl, France Pirenne, Aline Floch
- Prochaine RCP : Pédiatrie, le 15 juillet
- Reprise des RCP en septembre :
 - 16 septembre : pédiatrie
 - 17 septembre : adultes
- **Attention : inscriptions sur SKEMEET**
- **Infos : sadaf.pakdaman@efs.sante.fr**