

Dr Marie-Luce BOENNEC
Dr Adam FODIL PACHA

Drépanocytose et Transfusion :
Prévention du risque immunologique et
harmonisation nationale des pratiques EFS

22^e journée de la Filière FilRougE-MCGRE
3 juillet 2026

Pourquoi une procédure EFS nationale ?

Constat : ce qui a déjà été mis en place :

- 1- Harmonisation des examens immuno-hématologiques (IH) et dossier transfusionnel
 - Phénotype étendu (FY, JK, Ss et MN)
 - génotypage RH ;
 - Historique immuno-hématologique et transfusionnel
 - Antécédents d'hémolyse post-transfusionnelle retardée (HPTR)

- 2- Harmonisation de la surveillance des patients à haut risque de HPTR
 - ↳ Le document national complète ainsi la prise en charge IH transfusionnel des patients

Pourquoi une procédure EFS nationale ?

Contexte :

De plus en plus de patients drépanocytaires sont pris en charge sur l'ensemble du territoire dans des CHU mais aussi des CH périphériques et les prises en charge ne se limitent plus aux grandes régions IDFR, AURA, PACA

Mais aussi :

- Patients très mobiles ;
- Recours fréquent aux urgences ;
- Prise en charge dans des centres non experts
- Historique transfusionnel parfois incomplet ;
- Pratiques variables dans les différents sites EFS et les dépôts

Pourquoi une procédure EFS nationale ?

- Garantir que tout patient drépanocytaire bénéficie de la même stratégie transfusionnelle quel que soit l'établissement où il est pris en charge
- Diminuer le risque d'allo-immunisation
- Diminuer le risque d' HPTR
- Diminuer le risque de perte de chance

Pourquoi une procédure EFS nationale ?

Eviter la surconsommation des CGR de phénotype d'intérêt, très fréquemment transfusés chez les patients drépanocytaires et les réserver uniquement pour les cas le nécessitant

Notamment les CGR R0r (D+,C-,E-) qui correspondent au profil le plus adapté à une grande proportion de patients drépanocytaires. Ces CGR constituent une ressource limitée et sont déjà sous tension

Sans règles définies et appliquées par tous, il y a risque de :

- surconsommation de la ressource
- épuisement des stocks
- impossibilité de répondre aux situations critiques



La standardisation porte sur :

- L'évaluation du risque
- Le choix des CGR
- La gestion des situations complexes



❖ Evaluation des risques :

Situation la plus critique : Transfusion ponctuelle (versus programme transfusionnel sans ATCD majeur)

Et dans ce cadre :

- **Antécédent d'HPTR** : Facteur prédictif majeur
- **Antécédent d'allo-immunisation** : Marqueur d'un système immunitaire déjà sensibilisé
- **Patients peu transfusés (<12 CGR)**



❖ Harmonisation dans la selection des CGR:

Stratégie graduée selon :

- L'état de patient (ATCD d'HPTR, immunisation et nombre de CGR reçus)
- Préserver la ressources de phénotypes d'intérêt

❖ **La gestion des situations complexes :**

- Possibilité à tous de recourir à des centres référents et RCP nationales

A- Patient transfusé chronique ou transfusé ponctuellement mais plus de 12 CGR et aucun ATCD de HPTR

Immunisation	Système/Ag concernés	Type d'anticorps/ RAI du jour ou historique	Choix CGR spécifique
Patient non immunisé	/	RAI du jour et historique : toutes négatives	/
Patient immunisé	RH-KEL1	Ac dirigé contre les Ag du système RH:1,2,3,4,5 Ac dirigé contre l'Ag KEL1	/
	FY JK Ss DO anti-public	Ac anti-Fya, anti-Fyb Ac anti-Jka, anti-Jkb, anti-S et anti-s et anti-DO... Anti-public	Respect de la spécificité et si ressources disponibles, élargir aux autres Ag étendus
	MNS1	Anti-MNS1 d'immunisation	CGR MNS1 négatif
	Ac naturel	Ac anti-Lewis anti-MNS1 naturel	/
	Ag privés caucasiens	Ac anti-Kpa, Ac anti-Cw, Anti-Lua	/
	Ag privés africains	anti-V, anti-Vs, anti-Jsa	CGR caucasien à privilégier
	HI	Ac anti-H	Privilégier CGR isogroupe A1 et/ou B
	ABO	Ac anti-A1	Exclure les CGR isogroupe A1 et/ou A1B utiliser des CGR de groupe O

B- Patient transfusé ponctuellement avec moins 12 CGR et aucun ATCD d'HPTR

Immunisation	Système/Ag concernés	Type d'anticorps/ RAI du jour ou historique	Choix CGR
Patient non immunisé	/	RAI du jour et historique : toutes négatives	/
Patient immunisé	RH-KEL1	Ac dirigé contre les Ag du système RH:1,2,3,4,5 Ac dirigé contre l'Ag KEL1	/
	MNS1 et MNS2	MNS1 d'immunisation	CGR MNS1 négatif ou MNS2 négatif
	FY JK Ss DO anti-public	Ac anti-Jka, anti-Jkb, anti-S et anti-s et anti-DO... Anti-public	respect de la spécificité et phénotype étendu Fy Jk et Ss
		Ac anti-Fya, anti-Fyb	CGR de phénotype Fya- Fyb- et phénotype étendu Jk et Ss
	MNS1	MNS1 d'immunisation	CGR MNS1 négatif
	Ac naturel	Anti-MNS1 naturel, anti-Lewis...etc	/
	Ag privés caucasiens	Ac anti-Kpa Ac anti-Cw, Anti-Lua...etc	/

C- Patient avec ATCD de HPTR

Contact avec le prescripteur voire médecin centre référence SDM pour réévaluer l'indication transfusionnelle

Si la transfusion est maintenue :

Immunisation	Système/Ag concernés	Type d'anticorps/ RAI du jour ou historique	Choix CGR
Patient non immunisé	/	RAI du jour et historique : toutes négatives	Respect du phénotype étendu Fy Jk et Ss et Fyb uniquement si disponible en région
Patient immunisé	RH-KEL1	Ac dirigé contre les Ag du système RH:1,2,3,4,5 Ac dirigé contre l'Ag KEL1	Respect de la spécificité + phénotype étendu Fy Jk et Ss et Fyb si disponible en région
	MNS1 et MNS2	MNS1 d'immunisation	
	FY JK Ss DO anti-public	Ac anti-Jka, anti-Jkb, anti-S et anti-s et anti-DO... Anti-public	
	Ac naturel et Ac anti-privé	Ac anti-Lewis anti-MNS1 naturel, Ac anti-Kpa Ac anti-Cw, Anti-Lua...etc	Respect de la spécificité si possible et phénotype étendu Fy Jk et Ss et Fyb si disponible en région

D- Patient avec un phénotype érythrocytaire rare

❖ Patient non immunisé :

- Limiter les indications transfusionnelles et anticiper les besoins
- Avis CNRGS pour évaluation des ressources
- Transfuser en CGR ne respectant pas le phénotype rare est possible

❖ Patient immunisé :

- Limiter les indications transfusionnelles et anticiper les besoins
- Avis CNRGS
- Discussion au cas par cas : organiser une RCP, support à la transfusion (Rituximab, Eculizumab, immunosuppresseurs ...etc)

Perspectives

- **Mise en place de la BNPI (Base Nationale de Patient d'Intérêt) dans tous les dépôts de sang**
- **Gestion centralisée des CGR d'intérêt :**
 - D'abord au niveau régional
 - Certains phénotypes : R0 et Fya- Fyb-
 - Les CGR triples homozygotes : Jkb-, S- et Fya-
- **Campagnes de sensibilisation des donneurs d'ancestralité africaine au don de sang**

Travail réalisé par le groupe EFS Expert en drépanocytose et transfusion :

BOENNEC Marie-luce ; BOULY Nathalie ; BUTEUX Arnaud ;
CUINGNET Marie ; FLOCH Aline ; FODIL PACHA Adam ;
HYON Capucine ; IZARD Caroline ; PIRENNE France ;
ROLLAND Tiphaine ; ROSSIGNOL Thomas ; SARDNAL Veronique ;
VAINQUEUR Damien

RF	
Emetteur :	Direction Générale Chaîne Transfusionnelle, Thérapie et Développement - Direction des Biologies, des Thérapies et du Diagnostic
Destinataires pour mise en œuvre :	Membres du réseau « Délivrer Distribuer » Membres du réseau IHE
Version N° IN	Date de diffusion : DF
Date d'application :	Immédiate

Document Cadre/

Transfusion des patients drépanocytaires: sélection des CGR et conduite à tenir pour détecter, prévenir et traiter les hémolyses post transfusionnelles.

Création || DC ||

Table des matières

1> Objectifs et champ d'application	3
2> Abréviations / Définitions	3
2.1 Abréviations	3
2.2 Définitions	3
3> Personnel concerné	4
4> Documents de référence	4
5> Contenu	4
5.1 Prise en charge d'un patient drépanocytaire en IH/DEL	4
5.1.1 Eléments indispensables dans le dossier	5
5.1.2 Gestion de la réception d'une prescription de PSL	5
5.1.3 Gestion de la réception d'un échantillon au laboratoire IH	5
5.2 Sélection des CGR (voir annexe)	6
5.2.1 Patients transfusés chroniques ou transfusés ponctuellement avec un risque faible d'HPTR (absence d'antécédent d'HPTR et nombre de CGR transfusés >12)	6
5.2.2 Patients transfusés ponctuellement sans antécédent d'HPTR (CGR<12 en France).....	7
5.2.3 Prise en charge transfusionnelle du patient avec HPTR connue	8
5.2.4 CAT en cas d'indisponibilité de la ressource ou situation d'urgence ?	8

***Merci de votre
attention***