



# La transfusion chez l'enfant drépanocytaire

---

DR CLAUDIA BIECHEL – CHU RENNES

VENDREDI 21 NOVEMBRE 2025

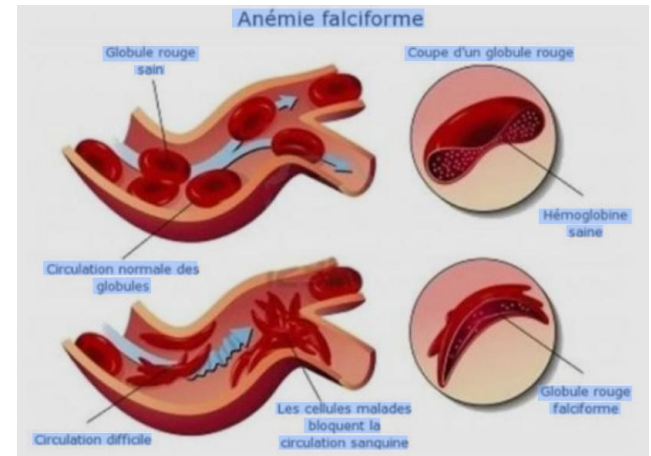
JOURNÉE RÉGIONALE DU RÉSEAU POHO - BREST



# La drépanocytose : définition

Maladie de l'hémoglobine se manifestant par:

- une **anémie hémolytique chronique** avec épisodes d'aggravation aigue,
- une **susceptibilité aux infections** à germes encapsulés par asplénie fonctionnelle,
- des **crises douloureuses vaso-occlusives**.



# Physiopathologie

- **GR normal**



- **Forme discoïde et déformable**
- **Circulation fluide dans les petits vaisseaux sanguins**
- **Durée de vie: 120 jours**

- **GR drépanocytaire**

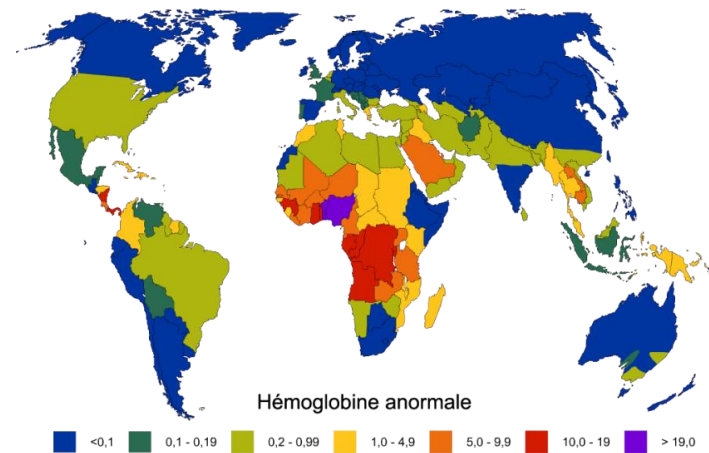
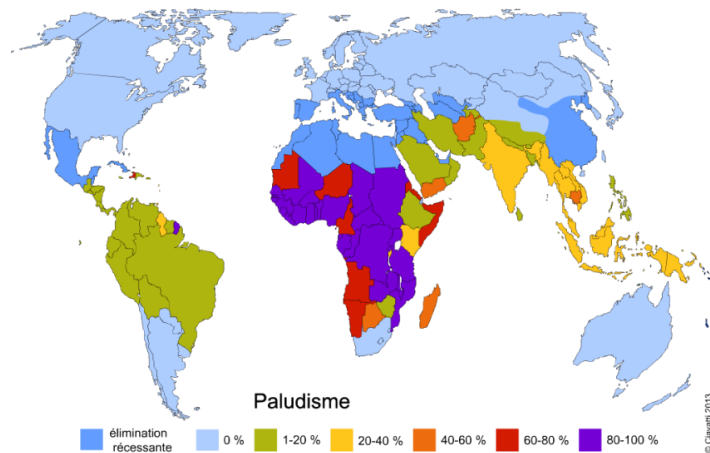


- **Forme de faucille et rigide se bloquant dans les petits vaisseaux**
- **Adhésion très importante à l'endothélium vasculaire**
- **Durée de vie: 20 jours ou moins**
  - **Destruction accrue des GR et donc hémolyse**
  - **Hématopoïèse importante pour remplacer les GR détruites**

# Epidémiologie

## Répartition géographique:

- Afrique subsaharienne et Afrique du Nord, la péninsule Arabique, le pourtour méditerranéen, le Moyen-Orient, Madagascar, Réunion
- Inde
- Amérique du sud et du nord, Antilles, Guyane



# Epidémiologie en France

Prévalence en hausse en France

2020 : 1/1515 naissances

- 1/685 en IdF
- 1/2665 en Bretagne en 2019

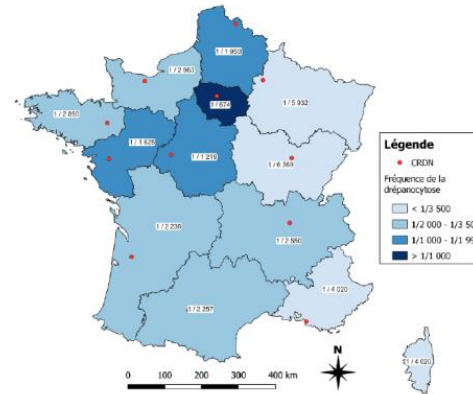


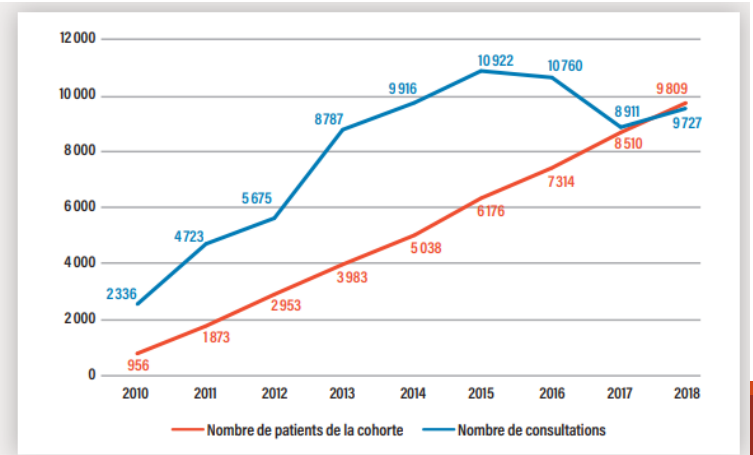
Figure 1. Fréquence de la drépanocytose par région sur l'ensemble de nouveau-nés en 2020. Figure reprise du bilan 2020 du CNCDN.

Actuellement environ 35 000 drépanocytaires en France

46% F vs 54% M

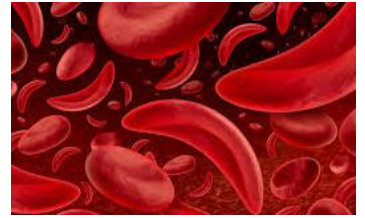
51% ont moins de 18 ans

Figure 2. Évolution de la cohorte des patients et des consultations au CRLD de 2010 à 2018. Source : Diallo D. Bilan du centre de recherche et de lutte contre la drépanocytose de 2010 à 2019. Conseil d'administration de la Fondation Pierre-Fabre, session du 4 décembre 2019.



# Evolution

---



## Maladie grave

- morbidité élevée
- 1% de mortalité dans les 5 premières années
- Rôle +++ de la prévention/éducation, et les **transfusions**

Qualité de vie très impactée

Espérance de vie : 5ème décennie

# Complications aiguës

---

**Crise Vaso Occlusive**

**Syndrome thoracique aigu**

**Anémie aiguë (SSA, Parvo B19...)**

**Hémolyse post-transfusionnelle retardée**

**Infections**

**Accident vasculaire cérébral**

**Priapisme**

Liste non exhaustive....

# La transfusion : principes généraux

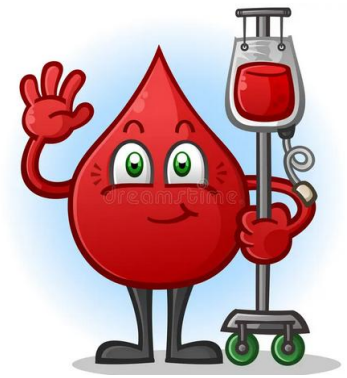
---



- Objectifs :
  - **corriger l'anémie aiguë** ou
  - **remplacer les GR drépanocytaires par des GR normaux** lors de complications aiguës
- Transfusion simple ou échange transfusionnel, selon :
  - le taux d'hémoglobine (attention à l'hyperviscosité sanguine)
  - et la situation clinique.
- **10 à 15 cc/kg** de culots **phénotypés compatibles**, au minimum compatibles pour ABO, Rhésus, Kell et en tenant compte des RAI.



# Transfusion sanguine simple ou ponctuelle



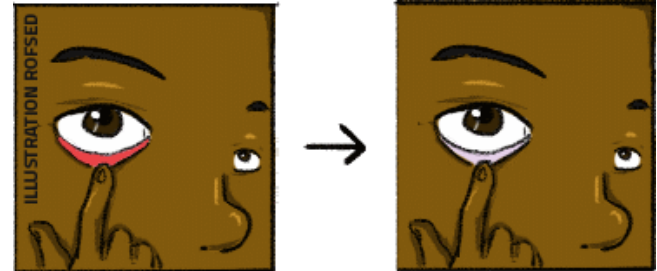
- **Anémie aiguë mal tolérée**, ou d'hb basse avec rétic  $< 50$  G/l :  
 $< 2$ g/dl ou 20% d'Hb/Hb de base ou Hb  $< 5-6$ g/dl  
= > Risque complications vasculaires cérébrales
- **Complication aiguë sévère et Hb  $< 8$  g/dl**
- **Avant un échange transfusionnel en cas d'urgence**, à condition que hb  $\leq 8$  g/dl
- Etiologies
  - **Séquestration splénique aiguë** (risque de relargage des GR séquestrés)
  - Primo-infection à **Parvovirus B19**
  - Contexte de **CVO** ou d'**infection**
  - Nécrose médullaire sur CVO multifocale avec infarctus osseux multiples
  - Déficit en G6PD, accès palustre, myélotoxicité (Siklos)...

# Décision transfusionnelle en cas d'anémie aiguë :

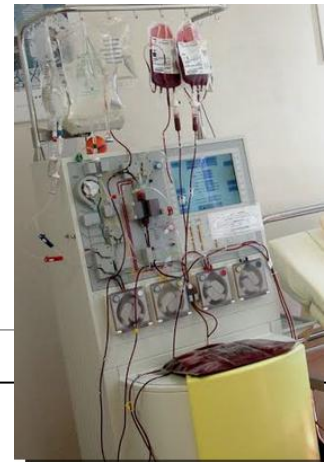
---

Dépend de :

- la **tolérance clinique** (FC, FR, TA, diurèse)
- le **risque neurologique** en cas de vasculopathie cérébrale
- **Hb <5-6 g/dL**
- la **chute du taux d'hémoglobine** (si chute supérieure à 20% du taux d'Hb de base ou > 2g/dL d'Hb) et réticulocytes <50G/L
- **CVO durable** avec Hb < 8g/dL.



# Echange transfusionnel



- Saignée-transfusion ; échange manuel ; érythraphérèse
- Objectif : **HbS < 30 % et hématocrite ≤ 33 %** pour éviter hyperviscosité

Recommandé en cas de :

- **Accident vasculaire cérébral**
- **STA sévère et hb ≥ 9 g/dl** et/ou de défaillance pulmonaire ou viscérale
- **Priapisme**
- **Cholestase intra-hépatique aigu**
- **CVO sévère, diffuse, hyperalgique**, résistant aux antalgiques de pallier 3.

# Programme transfusionnel : recommandations

---

- 2 épisodes de SSA (**séquestration splénique aiguë**) jusqu'à 2 à 4 ans où la splénectomie peut être discutée
- prévention primaire ou secondaire de l'**accident vasculaire cérébral** :
  - EDTC anormal avec vitesses > 200 cm/sec
  - Infarctus silencieux
  - Accident ischémique transitoire
  - Accident vasculaire cérébral
- à la suite d'un **événement vaso-occlusif très sévère** (6- 12 mois)
- à la suite d'un **accident infectieux sévère**
- en cas de **récidive de STA** ou de **CVO fréquentes et sévères** (en seconde ligne, après HU)
- dans l'**attente d'une greffe de moelle osseuse**

# Programme transfusionnel : recommandations

---

Choix entre **transfusions simples** et **échanges transfusionnels** :

- faisabilité locale
- **taux d'Hb**
- **taux d'HbS ciblé**
- voies d'abord (cathéter de dialyse tunnelisé, fistule artérioveineuse...)

Surcharge en fer moindre des échanges transfusionnels par rapport aux transfusions simples.

# Hémolyse retardée post-transfusionnelle (HPTR ou DHTR)

---

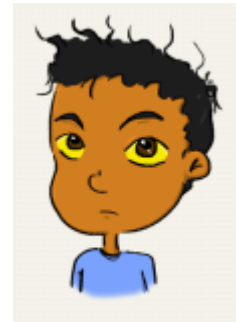
- Hémolyse survenant entre **5 à 21j après une transfusion**, avec destruction préférentielle des GR transfusés
- AC détectables dans 30 à 70% des cas seulement
- Peut mettre en jeu le pronostic vital et neurologique
- Majoritairement après une transfusion en situation de **complication aiguë inflammatoire**, mais sont possibles en cours de programme transfusionnel

# Hémolyse retardée post-transfusionnelle (HPTR ou DHTR)

---

## Clinique :

- **TOUT symptôme survenant DANS LE MOIS après une transfusion => DHTR jusqu'à preuve du contraire**
- CVO, STA
- Fièvre
- Aggravation des signes d'anémie
- Ictère
- Urines foncées ou porto
- Rechercher des complications : défaillance hémodynamique, respiratoire, rénale, hépatique, SSA associée



# Hémolyse retardée post-transfusionnelle (HPTR ou DHTR)

---

## Confirmation biologique :

- NFS plaquettes réticulocytes (thrombopénie et réticulopénie associées => critère de gravité)
- Iono urée créat (insuffisance rénale si hémolyse sévère)
- LDH, bili, ASAT, ALAT (signes d'hémolyse)
- Coag (CIVD possible dans les formes sévères)
- CRP souvent élevée
- Hémoglobinurie : BU positive (mais pas de GR à l'ECBU) => hémolyse intravasculaire
- **Electrophorèse de l'Hb : pas d'HbA ou HbA plus faible que celui attendu**
- **Enquête immunohématologique : RAI avec techniques sensibilisées + élution + coombs direct => alerte biologiste et EFS et envoi RAI au CNRGS, à renouveler +++**



Enfant 11 ans, transfusée le 19/11/23 sur 7,2Hb en cours de CVO (Hb de base 9)

**Nomogram for the diagnosis of Delayed Hemolytic Transfusion Reaction as proposed by Mekontso Dessap et al.**

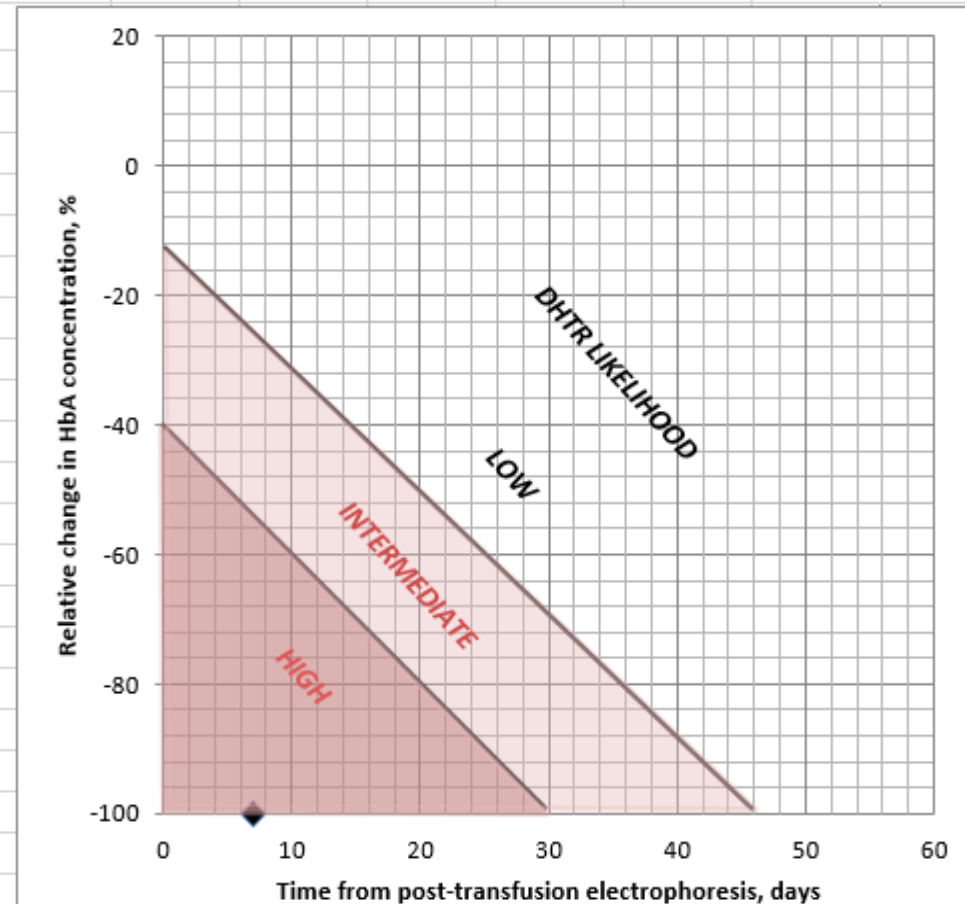
To use the nomogram, fill the yellow boxes with appropriate values.

	1 <sup>st</sup> assessment (AFTER the index transfusion)	2 <sup>nd</sup> assessment (at DHTR suspicion)
Date	21/11/2023	28/11/2023
Total Hb, g/dL	9,2	5,6
HbA percentage, %	25,8	0,0

**Legend:**

This nomogram is proposed to estimate the likelihood of Delayed Hemolytic Transfusion Reaction (DHTR) in Sickle Cell Disease patients. To use the nomogram, the relative change in patient's hemoglobin A (HbA) concentration and the time interval since post-transfusion electrophoresis are plotted. If the resulting point is above and to the right of the upper limit line, DHTR likelihood is low. If the point is below and to the left of the lower limit line, DHTR likelihood is high. If the point is between the two lines, DHTR likelihood is intermediate. Patients without a post-transfusion hemoglobin electrophoresis cannot be evaluated with the use of the nomogram. The relative change in HbA concentration is calculated as  $100 \times (\text{HbA concentration at DHTR suspicion} - \text{post-transfusion HbA concentration}) / \text{post-transfusion HbA concentration}$ ; with HbA concentration expressed in g/dL (percent HbA \* total Hb in g/dL).

**Nomogram de Mekontso-Dessap**



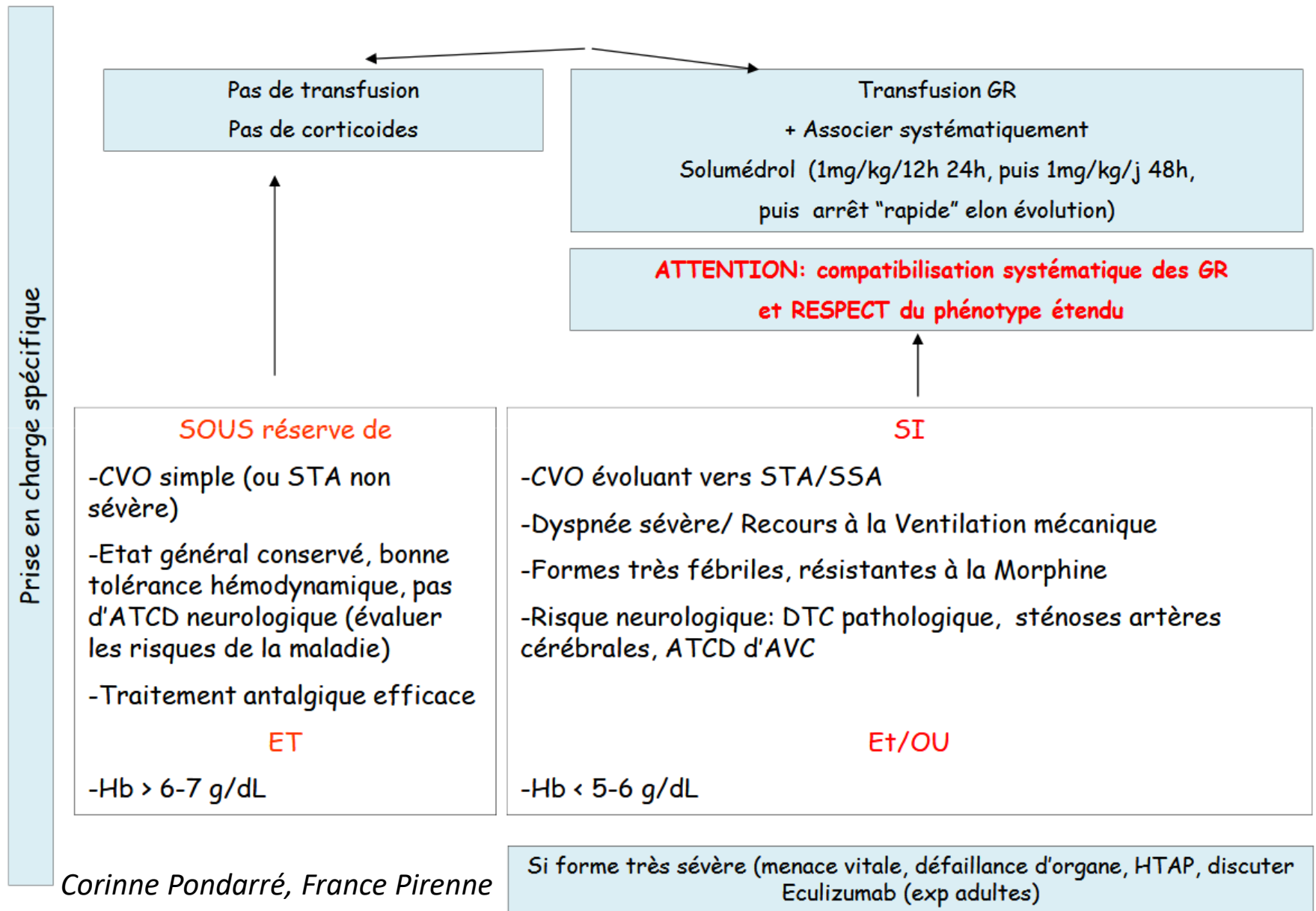
# Hémolyse retardée post-transfusionnelle (HPTR ou DHTR)

---

**Prise en charge :** A instaurer dès la confirmation diagnostic ou en cas de forte suspicion

- Hyperhydratation 1.5L/m<sup>2</sup>/J
- Oxygénothérapie, Spirométrie incitative
- Antalgiques adaptés à la douleur
- Antibiothérapie probabiliste après prélèvements infectieux si fièvre
- Poursuite de la Spéciafoldine et du Siklos sauf si réticulopénie profonde
- **Anticoagulation préventive par Lovenox** si pubère ou pré-pubère et alité et/ou syndrome inflammatoire
- **Erythropoïétine** si réticulocytes < 250 G/l  
(5 gamma/kg, max 300 gamma, à refaire à J3 selon le taux de réticulocytes)

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



# Hémolyse retardée post-transfusionnelle (HPTR ou DHTR)

---

## Quand NE PAS transfuser ?

Hb  $\geq$  5 g/dl et bonne tolérance et absence de complication

Hb  $\geq$  3.5 g/dl avec stabilité et réticulocytes  $>$  250 G/l et bonne tolérance et absence de complications, absence de vasculopathie cérébrale

*Protocole de Robert Debré*

# Hémolyse retardée post-transfusionnelle (HPTR ou DHTR)

---

## Transfusion :

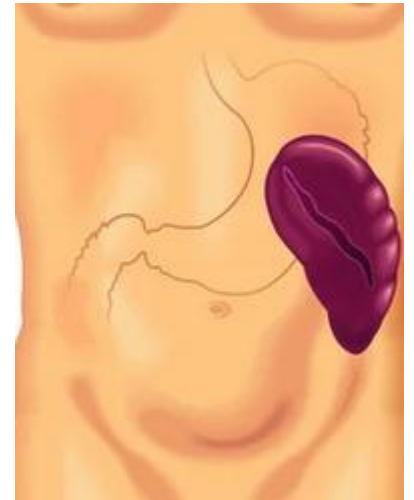
- CGR en **phénotypé étendu** et **compatibilisé**
- Encadré par **corticothérapie** : Solumédrol 2 mg/kg/j 2j, puis 1mg/kg/j 2j, puis 0.5mg/kg/j 1 jour (Dose max 90mg/j, peut être donnée per os).
- Si possible **Rituximab** pour prévenir la formation de nouveaux anticorps
- Discuter **Eculizumab** si complication sévère/anémie profonde/cinétique rapide


# Hémolyse retardée post-transfusionnelle (HPTR ou DHTR)

---

## Cas des séquestrations spléniques associées

- Si SSA associée, discuter **splénectomie en semi-urgence**
- Discuter transfusion avant la chirurgie sous couvert de Rituximab et corticothérapie. Pas de transfusion si Hb  $\geq 8$  g/dl.



 Unités d'Onco-Hématologie Pédiatrique CHU RENNES – Hôpital Sud	<b>NOM :</b>		<b>Prénom :</b>		<b>DDN :</b>	
	CHU référent : CHU Rennes CH correspondant :		Médecin référent : Dr PERTUISEL / Dr BIECHEL  Médecin traitant : Dr IDE Libéral :			
<b>Diagnostic :</b> Drépanocytose ***	Nb total de CGR reçus :	Allo-immunisation :	<b>Transfusion le</b>		<b>DATE</b>	

## INFORMATION POST-TRANSFUSIONNELLE

**Votre enfant \*\*\* a reçu une transfusion de culot globulaire.**

Avant celle-ci, il avait reçu moins de 12 CGR.

**Il est donc à risque d'une complication appelée l'Hémolyse Post-Transfusionnelle Retardée**

Il s'agit d'une complication de la transfusion qui correspond à une destruction préférentielle des GR transfusés

Soyez vigilant pour la dépister et la soigner :

- **Consultez aux urgences pédiatriques**

- devant L'UN de ces SYMPTOMES : crise douloureuse, urines rouges ou foncées, fièvre
- survenant DANS LE MOIS après une transfusion

- **Signalez à toute personne (SAMU, urgences, réanimation, service d'hospitalisation ou de consultation) qui prend en charge votre enfant, la date et le lieu de la dernière transfusion**

Vous pouvez délivrer ce document en vous présentant à l'hôpital

C'est pour dépister précocement une telle complication que votre enfant aura des **prises de sang de contrôle à J7, J14 et un mois de la transfusion.**

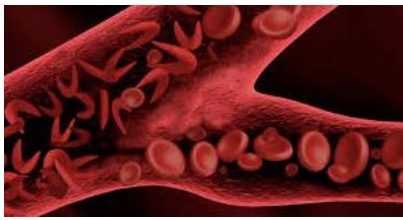
**Aucune transfusion ne doit être répétée à moins d'un mois d'une transfusion précédente sans avis spécialisé. Le cas échéant, si une nouvelle transfusion est absolument nécessaire, elle sera encadrée d'une préparation PRE-transfusionnelle pour que les GR suivants ne soient pas de nouveau détruits.**

# Transfusion pré-op

PNDS

<p><b>Groupe de chirurgie à risque intermédiaire</b></p> <p><i>Par exemple :</i></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Amygdalectomie</li> <li>• Cholécystectomie</li> <li>• Dès lors que durée d'AG &gt; 1 h</li> </ul>	<p><b>Préparation transfusionnelle recommandée :</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Transfusion pour viser un objectif avant chirurgie d'Hb entre 9 et 11 g/dl</li> <li>• Echange transfusionnel à envisager si Hb prétransfusionnelle <math>\geq</math> 9-10 g/dl             <ul style="list-style-type: none"> <li>- viser un objectif avant chirurgie d'HbS &lt; 40-50 % et d'Hb entre 9 et 11 g/dl</li> </ul> </li> </ul>	<p><b>L'absence de préparation transfusionnelle peut se discuter :</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Si taux d'Hb entre 8 et 11 g/dl,             <ul style="list-style-type: none"> <li>- et si maladie stable (pas d'antécédent de CVO/STA/transfusion dans les 6-12 mois précédents),</li> <li>- et en l'absence de complication cérébrale (EDTC datant de moins de 1 an normal dans les formes SS/S<math>\beta^0</math>),</li> <li>- et en l'absence d'atteinte d'organe (AVC, insuffisance rénale, atteinte hépatique, lithiase biliaire compliquée).</li> </ul> </li> <li>• Si antécédent d'HPTR ou groupe sanguin très rare.</li> </ul>
<p><b>Groupe de chirurgie à risque élevé :</b> chirurgie lourde, longue, douloureuse, à risque hémorragique, avec un retentissement sur les grandes fonctions (ventilation, hémodynamique, digestive)</p> <p><i>Par exemple :</i></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Splénectomie</li> <li>• Chirurgie cardiaque, thoracique, vertébrale, neurochirurgie</li> </ul>	<p><b>Echange transfusionnel recommandé, quel que soit le génotype :</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Viser un objectif d'HbS &lt; 30 % et d'Hb entre 9 et 11 g/dl</li> </ul>	
<p><b>Groupe de chirurgie à risque faible :</b> chirurgie superficielle, de courte durée</p> <p><i>Par exemple :</i></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Adénoïdectomie</li> <li>• Laser (ophtalmologie)</li> <li>• Posthécotomie</li> <li>• Ponction articulaire isolée +/- arthrotomie</li> </ul>	<p><b>Transfusion simple à envisager :</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Si taux d'Hb &lt; 8 g/dl             <ul style="list-style-type: none"> <li>- viser un objectif avant chirurgie d'Hb entre 9 et 11 g/dl</li> </ul> </li> </ul>	<p><b>Préparation transfusionnelle NON RECOMMANDEE :</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Si taux d'Hb entre 8 et 11 g/dl,             <ul style="list-style-type: none"> <li>- et maladie stable (pas d'ATCD de CVO/STA/transfusion dans les 6-12 mois précédents),</li> <li>- et en l'absence de complication cérébrale (EDTC datant de moins de 1 an normal dans les formes SS/S<math>\beta^0</math>),</li> <li>- et en l'absence d'atteinte d'organe (AVC, insuffisance rénale, atteinte hépatique).</li> </ul> </li> </ul>





# Take Home Message

---

## ➤ **Transfusion Raisonnée**

### ➤ Indications urgentes sont rares (SSA, ParvoB19, Hb<5-6g/dL, STA, DHTR)

- CGR 10 à 15ml/kg, débit lent (limiter viscosité)
- CGR phénotypé et crossmatché (limiter risque d'allo-immunisation)
- Ne pas dépasser 9 g/dL
- Attention aux groupes de sang rare
- Attention aux antécédents de DHTR

### ➤ **Surveillance après transfusion :**

- NFS rétic électrophorèse de l'Hb dans les 24-48h après une transfusion + au minimum RAI entre 3 semaines et 2 mois (à l'hôpital)
- NFS rétic RAI électrophorèse de l'Hb J7, J14 et M1 (si < 12 transfusions)
- Si mise en évidence d'allo-anticorps post-transfusionnels, en tenir compte y compris en cas de négativation de la RAI