

LES GROUPES SANGUINS RARES EN MATERNITE

P. Amate et P. F. Ceccaldi (Obstétrique)

R. Mortelecque et S. Idri (EFS) T. Peyrard (CNRGS)

D. Badoiu et B. Bougeois (Anesthésie Réanimation)



Groupe Sanguin rare

= phénotype érythrocytaire rare

➤ Plusieurs contextes :

- ❑ Absence d'un Antigène (Ag) érythrocytaire de fréquence élevée
 - ❑ Absence de plusieurs Ag au sein d'un même système de groupe sanguin
 - ❑ Absence de plusieurs Ag de fréquences équilibrées au sein de plusieurs systèmes de groupes sanguins
- **Concerne des situations où la disponibilité des produits sanguins s'avère difficile (*Fréquence*)**

Absence d' Ag érythrocytaire de fréquence élevée

- « phénotype public négatif »
- En France si prévalence $< 4/1000$ dans la population générale
- L' anticorps (Ac) correspondant à l' Ag de fréquence élevée = « Ac anti public »
 - Classiquement de nature IgG
 - Peut être naturel (IgM) (cas du Bombay H:-1)

Évolution de la classification

Tableau 1 Les principaux phénotypes érythrocytaires rares en France (d'après [3, 5-7])

Nomenclature internationale	Ancienne dénomination	Prévalence estimée en France	Anticorps potentiellement produit(s) correspondant à la spécificité rare	Immunisation naturelle
RH:-1,2,-3,-4,5	D-C+E-e-e+ (rY)	4/10 000	Anti-RH1,-RH3,-RH4	Non
RH:-1,-2,3,4,-5	D-C-E+c+e- (r'Y)	1/10 000	Anti-LRH1,-RH2,-RH5	Non
RH:1,2,3,-4,-5	D+C+E+c-e- (R ₂ R ₂)	< 1/10 000	Anti-RH4,-RH5	Non
RH:-1,2,3,-4,-5	D-C+E+c-e- (rYrY)	Exceptionnel	Anti-LRH1,-RH4,-RH5	Non
RH:1,-2,-3,-4,-5	D- -	Exceptionnel	Anti-RH17	Non
RH:-1,-2,-3,-4,-5	Rh ^{null}	Exceptionnel	Anti-RH29	Non
RH:-18	Hr ^G - ou Hr-	Sujets d'origine afro-antillaise : prévalence non estimée en France	Anti-RH18	Non
RH:-34	Hr ^B -	Sujets d'origine afro-antillaise : prévalence non estimée en France	Anti-RH34	Non
RH:-46	Sec-	Sujets d'origine afro-antillaise : prévalence non estimée en France	Anti-RH46	Non
KEL:-2	k- (Celano-)	2/1 000	Anti-KEL2	Non
KEL:-4	Kp(b-)	4/10 000	Anti-KEL4	Non
KEL:-5	K ₀	< 5/100 000 (Île de la Réunion)	Anti-KEL5	Non
KEL:-7	Js(b-)	Sujets d'origine afro-antillaise : 1/1 000	Anti-KEL7	Non
FY:-1,-2	Fy(a-b-)	Sujets d'origine afro-antillaise : 70 %	Anti-FY3 ou anti-FY5	Non
JK:-1,-2	Jk(a-b-)	Exceptionnel (Mélansie)	Anti-JK3	Non
MNS:-5	U-	Sujets d'origine afro-antillaise : 15/1 000	Anti-MNSS	Non
LU:-2	Lu(b-)	2/1 000	Anti-LU2	Non
YT:-1	Yt(a-)	2/1 000	Anti-YT1	Non
H-1 et HVM	O _h ou Bombay	Exceptionnel (Île de la Réunion)	Anti-H1 ou anti-H11	Oui
GE:-2,3	Gc2-	2/10 000 (sujets originaires du pourtour méditerranéen)	Anti-GE2	Parfois
GLOB:-1,-2	Tj(a-)	Exceptionnel	Anti-GLOB1,-GLOB2,-P1	Oui
I:-1	I-	< 1/10 000	Anti-I1	Oui
CO:-1	Co(a-)	2/1 000	Anti-CO1	Non
VEL:-1	Vel-	4/10 000	Anti-VEL1	Non
Jr(a-)		Exceptionnel (« gens du voyage », sujets d'origine japonaise)	Anti-Jr ^a	Non
CO:-1,-2	Co(a-b-)	Exceptionnel	Anti-CO3	Non



Découverte du groupe sanguin rare en maternité

- Le suivi de grossesse est une des situations de découverte:
 - Détermination systématique du groupe sanguin ABO-RH1 et phénotype RH-KEL1
 - Présence d'un Ac (RAI) et phénotype érythrocytaire étendu
 - Pathologie foétale ou néonatale (si grossesse non suivie)

Implications d'un groupe sanguin rare

■ En l'absence d'anticorps:

- Risque d'immunisation au cours de la grossesse
- Risque d'immunisation en cas de transfusion incompatible

■ En présence d'anticorps

- Risque fœtal: maladie hémolytique fœtale
 - Fonction de la nature de l'Ac (IgG) : Titre/affinité
 - Fonction de l'expression de l'Ag pendant la période fœtale et néonatale
- Transfusion maternelle difficile
 - Disponibilité d'unités rares compatibles
 - Fratrie ?
 - Donneurs référencés?

Anticiper l' Hémorragie du Post Partum (HPP)

- 80% des HPP ne sont pas prévisibles
- Analyse des morts maternelles par HPP:
 - Retard au diagnostic
 - **Retard à la transfusion**
- HPP débutante: sera-t-elle abondante ou pas?
- Majorité des HPP reçoivent moins de 3 CG

**Il faut donc organiser une stratégie
transfusionnelle pour ces parturientes**

Stratégie transfusionnelle:

Objectifs

- Réserve en sang en cas d' HPP:
 - ☐ Combattre l' anémie de la grossesse
 - ☐ Existe-t-il une réserve de Globules Rouges compatibles?
 - ☐ Sang congelé?
 - ☐ Auto transfusion programmée?
 - ☐ Globules Rouges non compatible?
 - ☐ Récupération du sang au bloc opératoire?
- Maîtrise optimale de l' HPP

Combattre l'anémie

- L'anémie est un facteur associé à l'HPP:
OR=2.20(1.63-3.15) (*Al-zirqi et al, BJOG 2008*)
- Prélever Sang d'autotransfusion: Hb > 12g/dl

Objectif: HB entre 12 et 13g/dl
à l'accouchement

- Apports en fer, en acide folique
 - ☐ PO
 - ☐ IV au 3^{ième} trimestre (ou avant)
- Erythropoïétine?

Erythropoïétine et grossesse?

- Ne passe pas la barrière placentaire
- Moins de 200 cas publiés:
 - Cohortes chez insuffisantes rénales:
 - 1 pré éclampsie, 1 IDM.
 - 4 cas publiés pour GS rare et TAD + 1 cas chez témoin de Jehova :
 - aucun effet indésirable
- Surveillance du taux d' Hb !



Disponibilité de Concentrés de Globules Rouges compatibles

- Centre National de Recherche pour les Groupes Sanguins
 - Fichier national de groupes sanguins rares
 - Etude familiale

Disponibilité de Concentrés de Globules Rouges compatibles

- Banque nationale de sang de phénotype érythrocytaire rare (BNSPR): Concentrés congelés
 - ☐ À Créteil (94)
 - ☐ Temps de décongélation + temps d'acheminement = environ 2 à 3h en région parisienne
 - ☐ Province?
 - ☐ Sang précieux
 - ☐ Pour une HPP aigue: NON
 - ☐ Besoin d'une transfusion à distance : OUI

Faut-il organiser une transfusion autologue différée?

- Fonction de la présence ou non de l'anticorps « anti public » et de sa spécificité, du risque de l'immunisation
- Risque du prélèvement
- Taux d' Hb minimum: 12 g/dl
- Quand prélever?
 - Trop tôt:
 - CG non utilisables (42j = 6 semaines)
 - Trop tard: Hb ↓ lors de l'accouchement
 - Donc fonction de la date de l'accouchement:
 - 35 - 36 SA pour le 1^{er}, ensuite suivant Hb

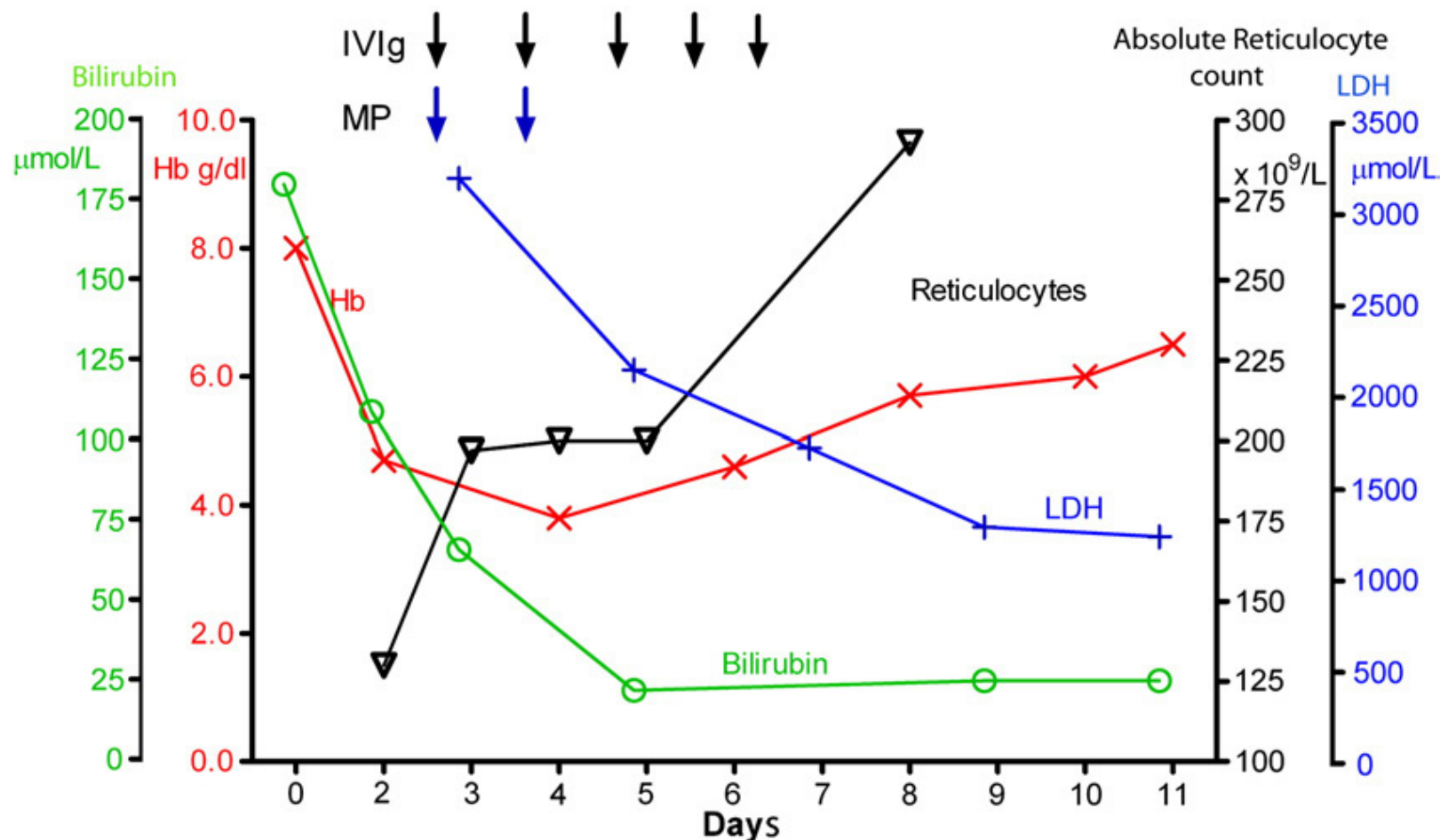
Utilisation de produits sanguins « non compatibles » dans le cadre de l'urgence

- En l'absence d'Ac:
 - Risque d'immunisation: futures grossesses?
- En présence d'Ac:
 - Estimer le risque en fonction du titre / spécificité de l'anticorps (avis EFS/CNRGS)
 - Hémolyse: gravité?
- Limiter l'hémolyse post transfusionnelle médicalement?

Limiter l'hémolyse lors de la transfusion de sang « non compatible »

- Treatment With Intravenous Immunoglobulin and Steroids May Correct Severe Anemia in Hyperhemolytic Transfusion Reactions *Nay Win Transfusion Medicine Reviews 2010*

- Patient drépanocytaire, Anticorps anti-MNS3 (S), anti-FY3, anti-JK2(Jkb)
- hémolyse après transfusion non compatible lors de chirurgie
- Methyprednisolone 500mg
- Immunoglobulines IV 0.4g/kg / j



Changes in Hb concentration, absolute reticulocyte count, bilirubin, and LDH after treatment with IVIG (immunoglobulines 0.4g/kg/j) and IV methylprednisolone (500mg) (MP).

Diagnosis/ reference	Nature of transfusion reactions/ onset after transfusion	Antibodies detected	Pretreat- ment Hb level	Intervention (IV ig / steroids)	Post treatment Hb level
SCD/Win et al	Acute HHTR	No RBC antibody	41 g/l	IV Ig:1g/kg/day x2 prednisolone: 1mg/kg/day x 7d	62g/l
SCD/Win et al	26wk gestation: HHTR; IVIg + steroids+blood : Hb 80g/l 36wk gestation: Hb ↓ 67g/l	No RBC antibody No RBC antibody	67 g/l	IV Ig 0.4g/kg/day x 5d No steroids	90g/l
SCD/Win et al	Delayed HHTR	Anti-Kn ^a , anti- S, anti-Jk ^b	35g/l	IV Ig 0.4g/kg/day x 5d Methylprednisolone: 0.5g x2 1day	61g/l
Severe anemia/ Mota et al	Episode 1: DHTR Episode 2: acute HTTR 2 RhK ctross matched compatible blood Hb↓53g/l Episode3: acute HHTR, transfusion	Anti-c whith no additional antibody	53g/l	IVIG + steroids (dose not given)	97g/l
Refractory anemia / Muro et al	(a) First episode DHTR Hb dropped to 57 g/L 4 d posttransfusion	No RBC antibody			
	(b) Acute HHTR few hours posttransfusion	No RBC antibody Anti HLA (A11 and B35) antibody	57 g/l	IVIG + steroids (dose not given)	response

Récupération du sang lors de la césarienne??

- Risque d' embolie de liquide amniotique (ELA)?
 - Prouver $\uparrow$ risque X5 $\Rightarrow$ 27000 parturientes
RB Weiskff, Anesthesiology 2000
 - 4 études (1 randomisée) 174 part.:
 - 1 accident de surdosage héparine
 - 390 cas: pas d' ELA (Waters 2005)
- Protège pas de l' immunisation (hématies foétales!)
 - intérêt modéré si pas de RAI
- Filtre ralentit transfusion

Concentrations of Amniotic Fluid Markers

	Maternal Test (n = 14)	Prewash (n = 14)	Postwash (n = 14)	Postfiltration LeucoGuard RS (Pall) (n = 14)
Potassium (mEq/l)	3.8 (3.7-4.0)	3.8 (2.4-4.0)	1.5 (1 .1-1.5)*	1.4 (1 .0-1.5)*
Lamellar body count (K/ μ l)	31.0 (24.0-49.9)	22.0 (1 8.5-29.5)	3.0 (2.0-3.5)*	0.0 (0.0-1.0)*
Squamous cell count (cout/HPF)	0.0 (0.0-0.0)†	8.3 (4.0-1 0.5)	4.4 (3.0-7.6)	0.0 (0.0-0.1)†
Quantitative bacterial culture (CFU/ml)	0.0 (0.0-0.1)†	3.0 (0.6-7.7)	1.3 (0.4-6.1)	0.1 (0.0-0.2)†
Fetal hémoglobin %	0.5 (0.3-0.7)	1.1 (0.7-1.5)‡	1.7 (1 .o-2.1)‡	1.9 (1 .1-2.5)‡

Values expressed as median (twenty-fifth to seventy-fifth percentile).

* $P < 0.05$ compared with prewash and maternal.

† $P < 0.05$ compared with prewash and postwash. + $P < 0.05$ compared with maternal.

K = thousands; HPF = high powered field, CFU = colony-forming units

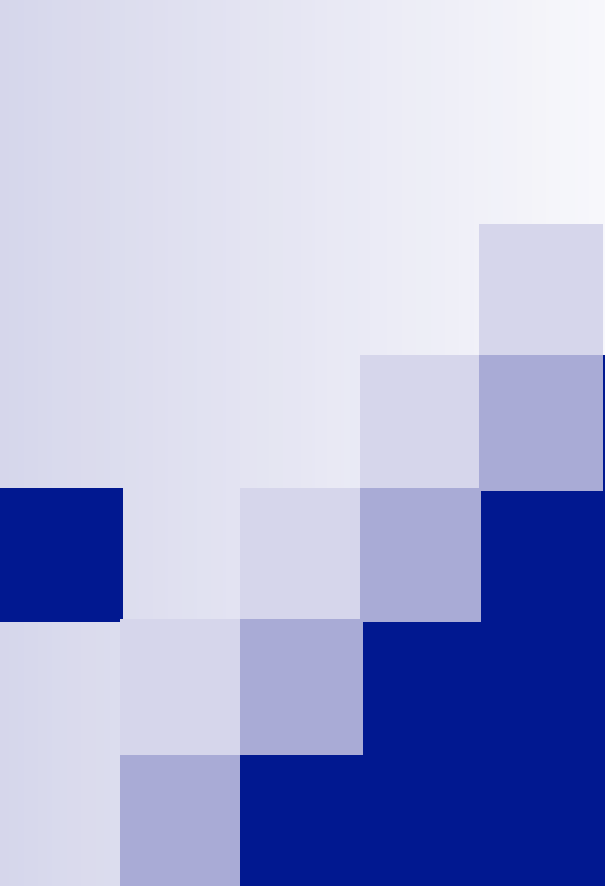
Amniotic Fluid Removal during Cell Salvage in the Cesarean Section Patient

Jonathan H. Waters

Anesthesiology 2000

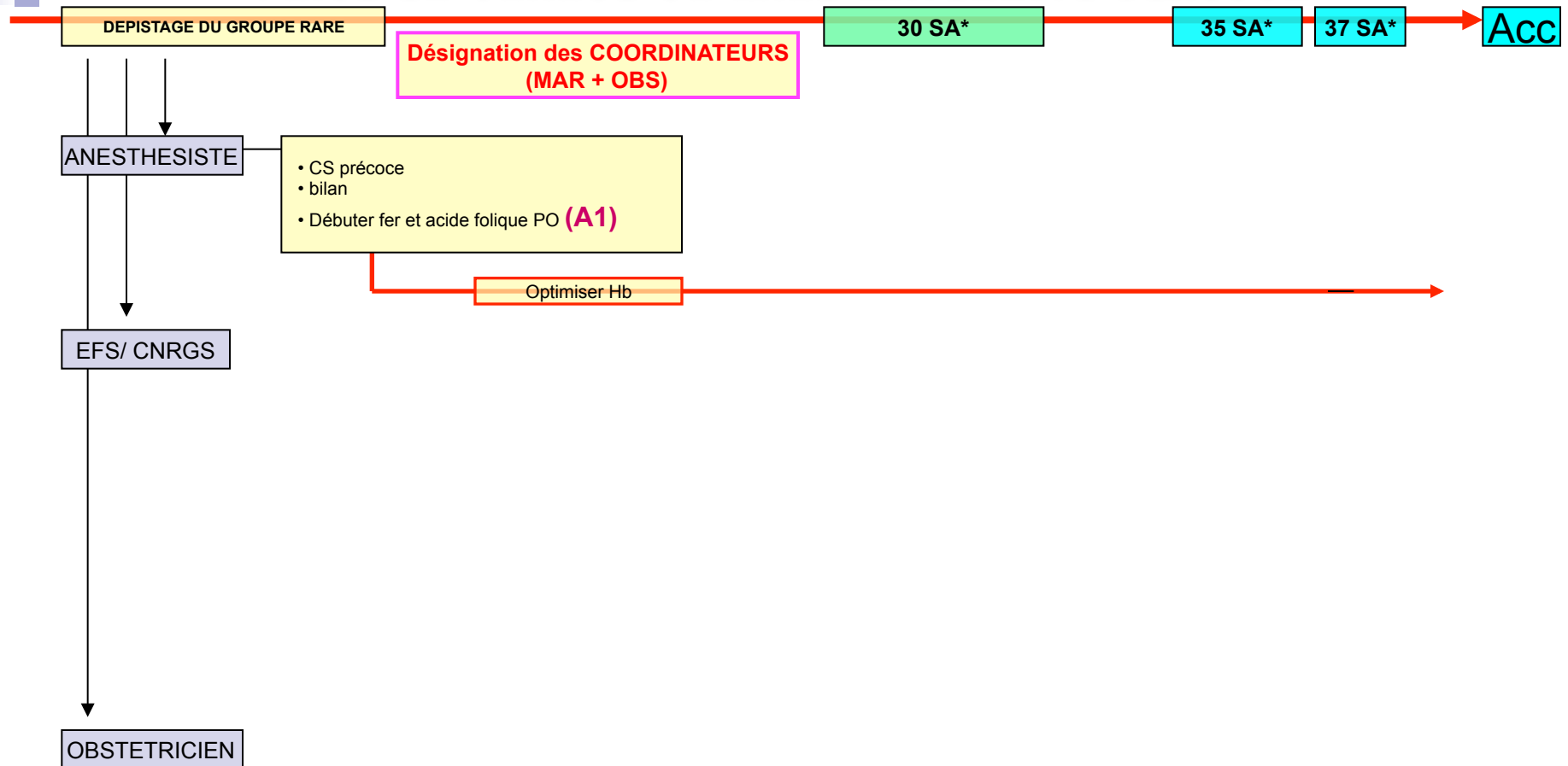
Maîtriser au mieux une éventuelle HPP

- Prise en charge multidisciplinaire dans une structure adaptée :
 - ☐ EFS
 - ☐ Embolisation
 - ☐ Réanimation
- Procédure organisée
- Surveillance renforcée des pertes sanguines
- Gestes nécessaires précoces
(RU, ex. sous valves, embolisation)



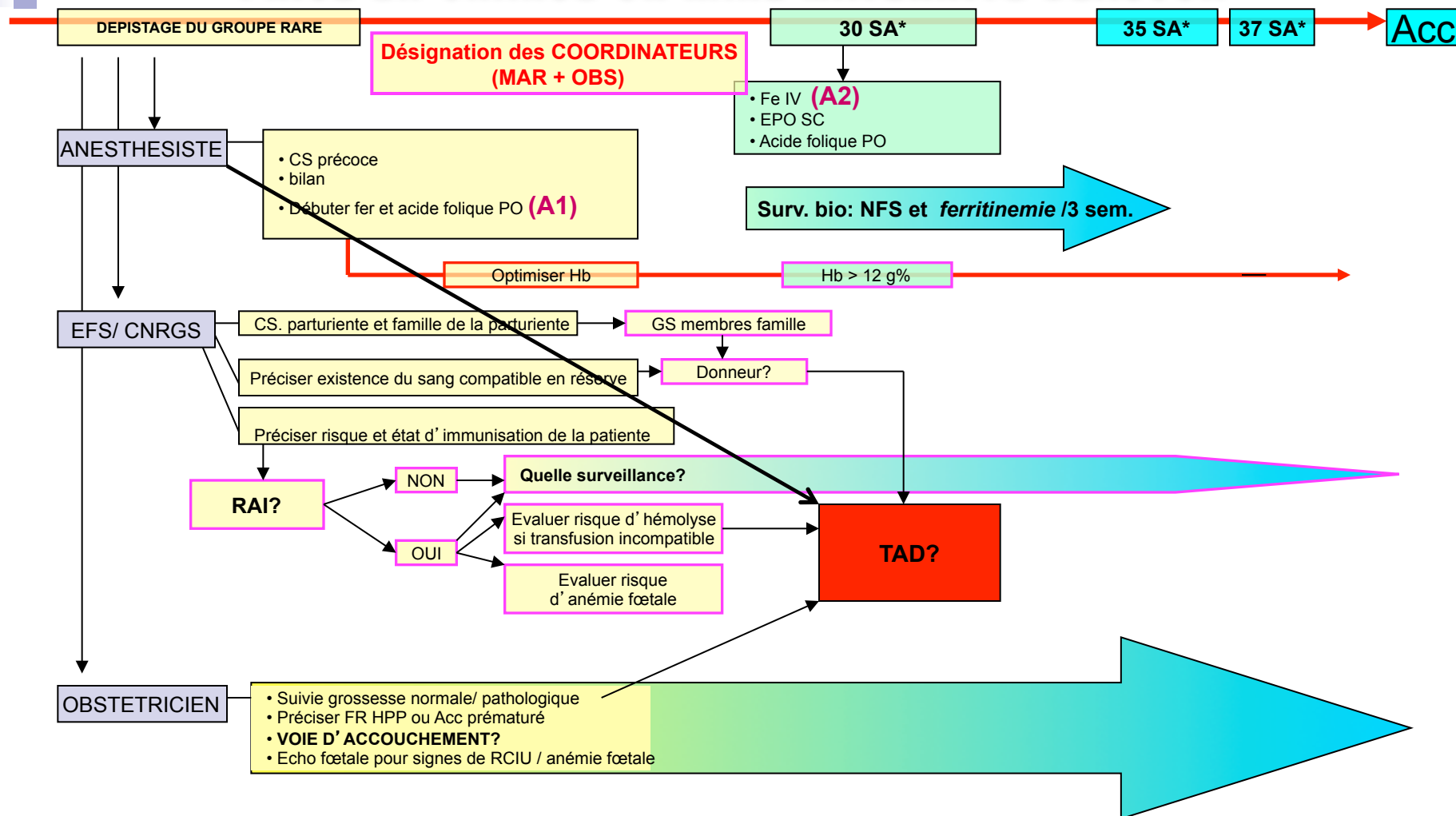
EN PRATIQUE

PRISE EN CHARGE GR RARE MATERNITE BEAUJON



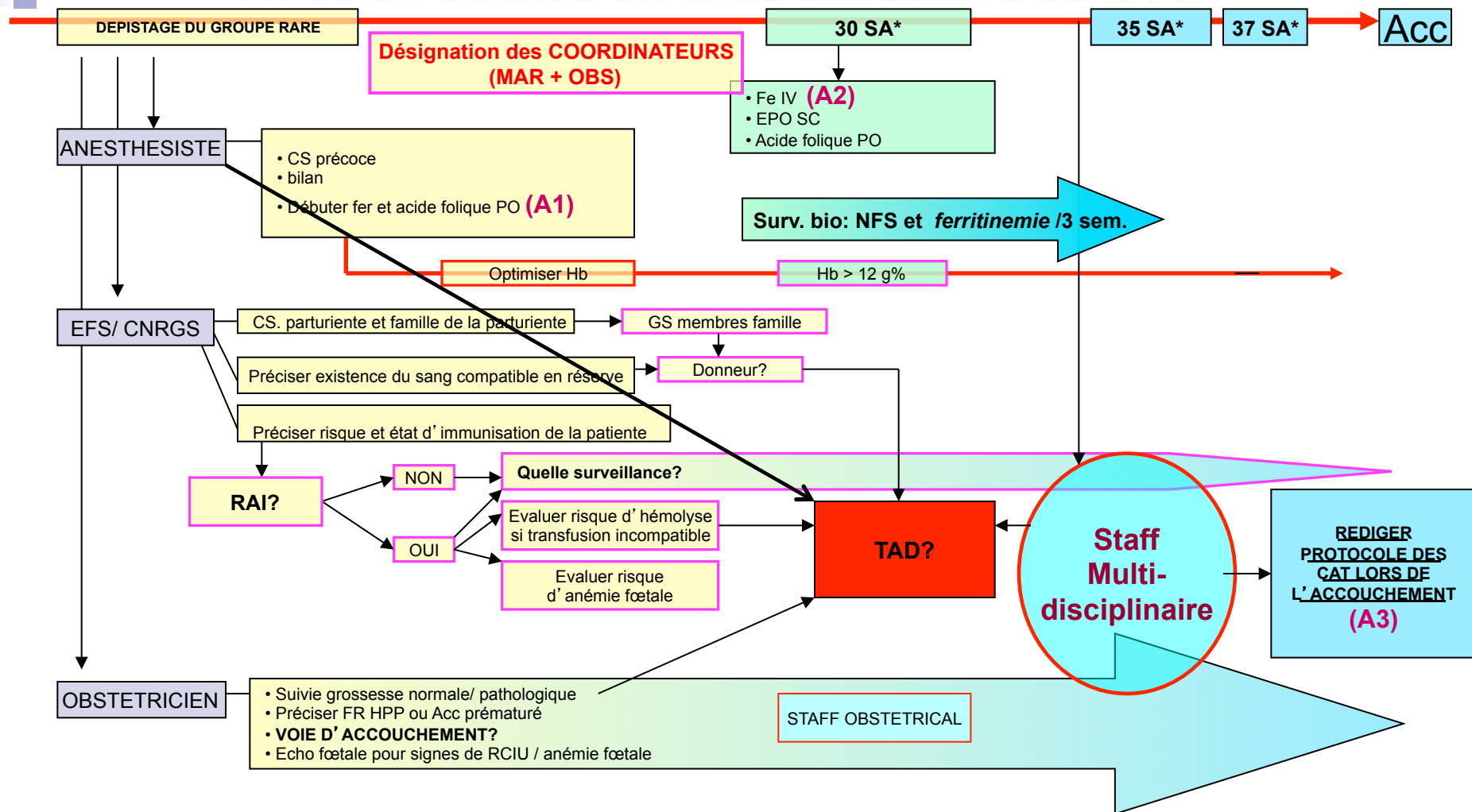
*: Si grossesse normale et accouchement envisagé après 39SA. Si le terme est envisagé plus précoce: redéfinir les dates

PRISE EN CHARGE GR RARE MATERNITE BEAUJON



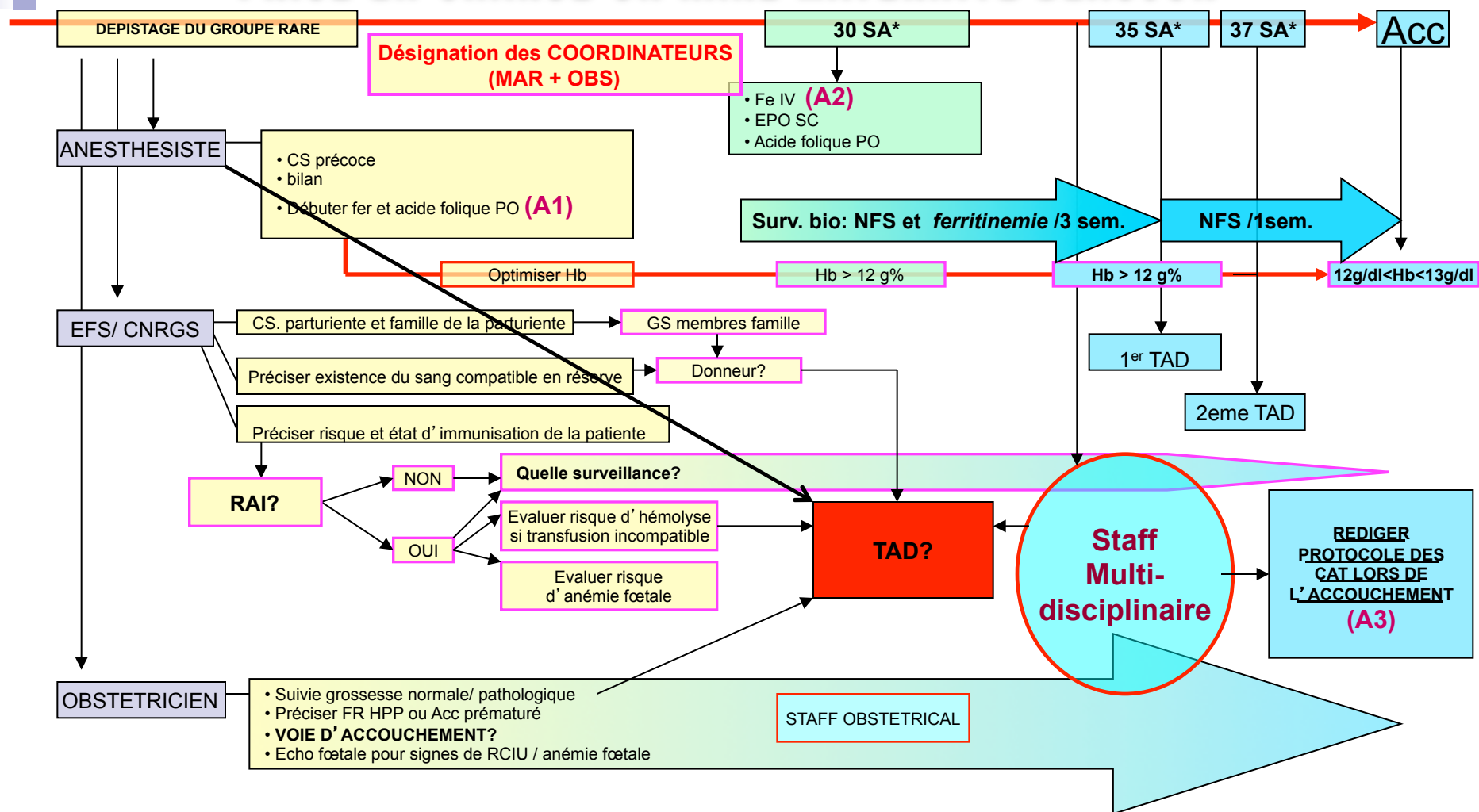
*: Si grossesse normale et accouchement envisagé après 39SA. Si le terme est envisagé plus précoce: redéfinir les dates

PRISE EN CHARGE GR RARE MATERNITE BEAUJON



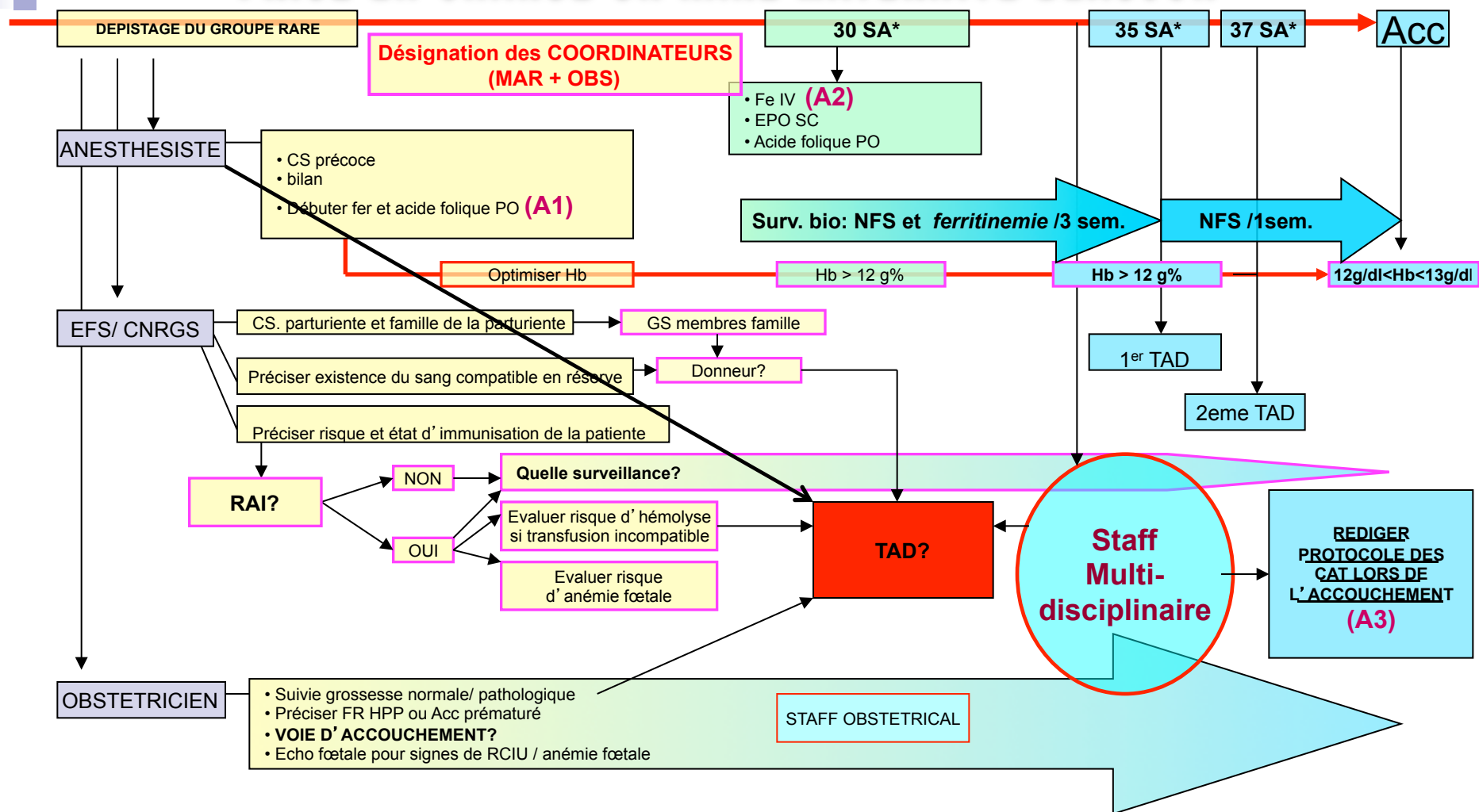
*: Si grossesse normale et accouchement envisagé après 39SA. Si le terme est envisagé plus précoce: redéfinir les dates

PRISE EN CHARGE GR RARE MATERNITE BEAUJON



*: Si grossesse normale et accouchement envisagé après 39SA. Si le terme est envisagé plus précoce: redéfinir les dates

PRISE EN CHARGE GR RARE MATERNITE BEAUJON

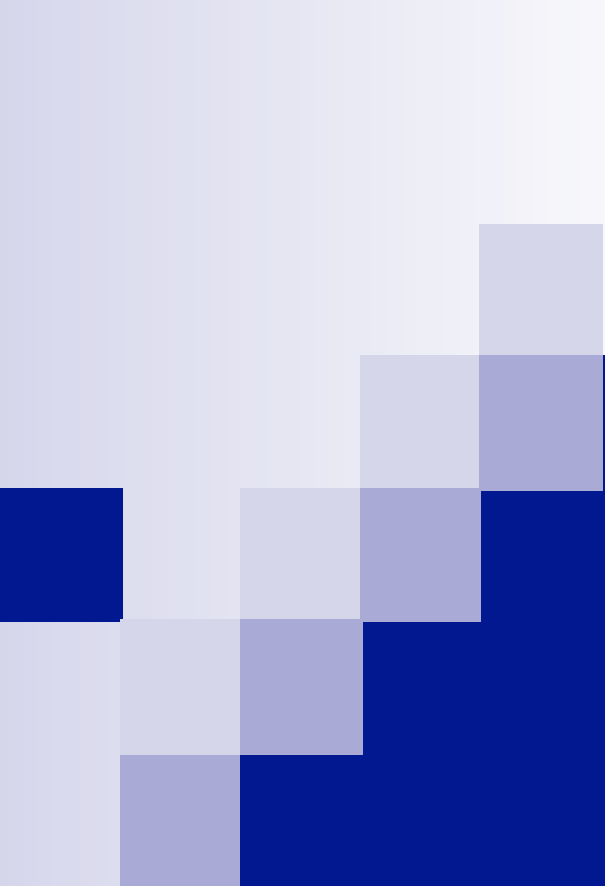


*: Si grossesse normale et accouchement envisagé après 39SA. Si le terme est envisagé plus précoce: redéfinir les dates



AU TOTAL

- ANTICIPER
- MULTIDISCIPLINAIRE
- ORGANISER L' ACCOUCHEMENT
 - ☐ Établissement ad hoc
 - ☐ Prise en charge HPP
 - ☐ Transfusion
 - ☐ pédiatrie



***MERCI DE VOTRE
ATTENTION***