



Transfusion chez les thalassémiques ou drépanocytaires

Dr Dominique MATHIEU-DAUDÉ

Établissement Français du Sang Pyrénées-Méditerranée



β -thalassémies homozygotes majeures (« anémie de Cooley »)

Ces patients ayant une production spontanée d'Hb très faible, les apports transfusionnels conditionnent le pronostic vital.

Seuil recommandé chez l'enfant et l'adolescent :

[Hb] = 10 g/dL, qui permet des activités scolaires, ludiques ou professionnelles normales et de réduire les troubles du développement et l'hyperplasie érythroïde responsable de déformations morphologiques.

Les transfusions sont de 15 mL/kg toutes les 3 semaines ou de 20 mL/kg toutes les 4 semaines.

Le seuil transfusionnel peut être moins élevé chez l'adulte : 8 à 9 g/dL



Consommation annuelle

- *Une consommation annuelle de l'ordre de 150-200 mL/kg/an de CGR maintient usuellement une [Hb] moyenne proche de 12 g/dL.*
- *Une consommation supérieure à 200 mL/kg/an doit faire rechercher la cause de l'inefficacité transfusionnelle, souvent due à un hypersplénisme, qui fait discuter la splénectomie.*



Thalassémies homozygotes intermédiaires

Ces patients ont spontanément une production d'Hb de 7 à 10 g/dL

Indications des transfusions

- ***Aggravation de l'anémie chronique :***
 - *aiguë (infection, érythroblastopénie) qui nécessite alors la transfusion.*
 - *progressive et traduire un hypersplénisme ;
la splénectomie réduit, voire supprime, les besoins transfusionnels*

- ***Signes d'intolérance de l'anémie chronique :***
fatigabilité, retentissement scolaire ou professionnel, retard pubertaire...

- ***Des transfusions peuvent être nécessaires au cours de la grossesse.***



Drépanocytose homozygote

- *Chez tous ces patients une [Hb] de 8 ± 1 g/dL permet une activité et une croissance normales.*
- *Il n'y a pas nécessité de transfuser un patient drépanocytaire bien portant avec [Hb] = 6 g/dL*



Une diminution d'Hb peut relever de plusieurs mécanismes :

- *Hyperhémolyse provoquée par une infection quelconque ou contemporaine d'une crise vaso-occlusive :*

L'indication transfusionnelle se discute en fonction de la tolérance clinique et de l'amplitude de la réponse réticulocytaire.

- *Infection à parvovirus B19 :*

la réticulocytopenie conduit au diagnostic. La transfusion est le plus souvent nécessaire.



- *Une diminution de l'érythropoïèse suite à un syndrome inflammatoire aigu : l'indication transfusionnelle se discute en fonction de la tolérance clinique et de la rapidité de la réascension de la concentration de réticulocytes.*
- *Séquestration splénique : elle peut être aiguë : le diagnostic repose sur une splénomégalie rapidement croissante alors qu'apparaît une déglobulisation brutale. C'est une urgence transfusionnelle. La séquestration peut devenir chronique, entraînant des besoins transfusionnels répétés ; la splénectomie doit alors être discutée.*



échange transfusionnel ponctuel

*Il s'agit d'un acte transfusionnel associant une saignée et une transfusion
diminution de l' HbS tout en n'augmentant pas ou peu l'Ht.*

Indications :

- *survenue d'un syndrome thoracique aigu, d'un AVC, d'un priapisme, d'une séquestration hépatique, de chocs septiques ou de crises douloureuses résistantes aux antalgiques.*
- *Le risque de complications postopératoires, infectieuses ou vaso-occlusives, est élevé chez les patients drépanocytaires. La pratique habituelle est de procéder à un échange transfusionnel préopératoire abaissant HbS en dessous de 30 à 40%, attitude qu'il est recommandé de moduler selon la durée de l'anesthésie et le type d'intervention.*



Indications de l'échange transfusionnel au long cours

Des programmes d'échanges transfusionnels maintenant en permanence le taux d'HbS en dessous 30-40% sont proposés chez certains patients drépanocytaires : après un AVC, lors d'une détérioration viscérale sévère (insuffisance respiratoire, rénale, cardiaque).

Chez la femme enceinte

transfusion entre le 5e et le 9e mois, afin de maintenir [Hb] entre 10 et 11 g/dL.