

## Transfusion Camp 2022-2023, Jour 2 (18 novembre 2022)

### Atelier 2B :

### Transfusion et anémie falciforme, Dr. Jacob Pendergrast

---

#### Cas 1

Une femme de 30 ans atteinte d'anémie falciforme HbS<sup>β<sup>0</sup></sup>thal se présente à l'urgence avec des douleurs aiguës et soudaines au bas du dos et au niveau des tibias, ce qui correspond à ses crises de douleur vasoocclusives habituelles. À l'examen, elle est éveillée et alerte, tous les signes vitaux sont à l'intérieur des valeurs normales, à l'exception de la tachycardie sinusale. L'examen physique révèle une pâleur conjonctivale, un ictère sclérotique et de l'hippocratisme digital. Elle est d'abord traitée par hydratation par voie intraveineuse (IV), oxygène d'appoint et des doses fréquentes de sulfate de morphine. Cependant, après huit heures, les symptômes de douleur ne s'améliorent guère. Ses analyses de laboratoire actuelles révèlent une hémoglobine (Hb) de 63 g/L, un décompte leucocytaire (GB – globules blancs) de  $8,1 \times 10^9/L$  et un décompte plaquettaire de  $225 \times 10^9/L$ . Son taux de réticulocytes est élevé à  $200 \times 10^9/L$ .

1. Parmi les informations suivantes, laquelle serait la plus utile pour sa prise en charge initiale?
  - a. Temps de coagulation
  - b. IRM de la colonne lombaire
  - c. Présence d'anticorps anti-Parvovirus B19
  - d. Historique transfusionnel provenant d'autres hôpitaux où elle a été traitée.
  
2. Compte tenu de l'état actuel de la patiente, quel devrait être le but de la thérapie transfusionnelle :
  - a. Diminuer le taux HbS < 30 %
  - b. Maintenir le taux de lactate sérique à l'intérieur des valeurs normales
  - c. Maintenir l'Hb > 50 g/L
  - d. Augmenter l'Hb aux environs de 100 g/L
  
3. Pour les patients atteints d'anémie falciforme, il est très important de choisir des produits sanguins :
  - a. Le plus frais possible
  - b. Apparié pour les phénotypes RhCE et K
  - c. Négatifs au test Sickledex® (test de solubilité pour le dépistage de l'HbS)
  - d. Lavés

## Cas 2

Une fillette de 14 mois atteinte d'une anémie falciforme HbSS, mais autrement en bonne santé est amenée à l'urgence par sa mère après qu'elle ait constaté que l'enfant était de plus en plus irritable, avec pâleur, jaunisse et pouls filant. L'examen confirme que le bébé est pâle et ictérique, avec une masse palpable sensible au niveau de l'ombilic. La fréquence cardiaque est de 170 bpm et la tension artérielle est de 70/40 mmHg. Le bébé est afebrile avec saturation en O<sub>2</sub> de 100 % à l'air ambiant. Le bilan de laboratoire révèle une Hb de 52 g/L, un décompte leucocytaire (globules blancs) de  $3,4 \times 10^9/L$ , un décompte plaquettaire de  $100 \times 10^9/L$  et des temps de coagulation normaux. Cependant, les analyses biochimiques sanguines révèlent une augmentation récente de la créatinine à  $130 \mu\text{mol/L}$ .

4. Parmi les énoncés suivants, lequel est vrai en ce qui concerne les séquestrations spléniques?
  - a. Elles sont la cause la plus fréquente de décès chez les enfants atteints d'anémie falciforme
  - b. Les crises de séquestration splénique peuvent provoquer une auto-splénectomie chez les patients atteints d'anémie falciforme.
  - c. Dès qu'un enfant a eu une séquestration splénique, il est plus susceptible d'en avoir d'autres
  - d. La plupart des cas de séquestration splénique surviennent de façon soudaine, sans aucune maladie préalable évidente
  
5. Quelle réaction transfusionnelle est la plus probable pour cette patiente?
  - a. Réaction transfusionnelle hémolytique retardée
  - b. Hyperkaliémie
  - c. Hyperviscosité
  - d. Oedème aigu pulmonaire post-transfusionnel (*transfusion associated circulatory overload* – TACO).

## Cas 3

Un homme de 17 ans atteint d'une anémie falciforme HbSC se rétablit à l'hôpital après avoir subi une arthroplastie totale de la hanche droite en raison d'une nécrose avasculaire. Le deuxième jour postopératoire, il commence à ressentir des douleurs thoraciques, de la fièvre et de la dyspnée. L'examen physique révèle que ce patient est en détresse respiratoire modérée, mais qu'il est alerte et orienté. Les signes vitaux sont les suivants : fréquence cardiaque 80 bpm, TA 110/70, fréquence respiratoire 24/min, T° 38,2 °C et SpO<sub>2</sub> de 95 % sur 2L d'O<sub>2</sub> par canules nasales. Il présente une légère pâleur conjonctivale et un ictère scléral. Il y a des crépitants bilatéraux à l'inspiration. La pression veineuse jugulaire est à 2 cm au-dessus de l'angle sternal et il n'y a pas d'œdème périphérique. Les analyses de laboratoire révèlent une Hb de 80 g/L (100 g/L avant l'intervention chirurgicale), un décompte leucocytaire de  $16 \times 10^9/L$  (6) et un décompte plaquettaire de  $400 \times 10^9/L$  (250), avec des temps de coagulation et une biochimie sérique normaux. De plus, les taux du facteur peptide B-natriurétique (BNP), troponine et lactates sériques sont tous dans les limites normales.

6. Laquelle des caractéristiques suivantes de la radiographie pulmonaire suggère que le patient souffre d'un syndrome thoracique aigu?
  - a. Diminution des volumes pulmonaires
  - b. Élargissement/dilatation des artères pulmonaires
  - c. Œdème interstitiel
  - d. Consolidation lobaire
  
7. Quel type de soutien transfusionnel devriez-vous fournir à ce patient?
  - a. Aucun
  - b. Transfusion simple de globules rouges (*top up transfusion*)
  - c. Transfusion d'échange de globules rouges
  - d. Phlébotomie thérapeutique
  
8. Laquelle des interventions suivantes aurait pu prévenir cette complication?
  - a. Hydratation agressive à 1,5x les besoins d'entretien pendant les 48 premières heures postopératoires
  - b. Anticoagulation thérapeutique dès que l'hémostase chirurgicale était atteinte
  - c. Hydroxyurée
  - d. Transfusion d'échange préopératoire

#### **Cas 4**

Une femme de 28 ans atteinte d'une anémie falciforme HbS $\beta^+$ thal est admise à l'hôpital avec un kyste ovarien hémorragique et une Hgb de 60 g/L (95 g/L valeur de base). Elle reçoit une transfusion de 2 culots globulaires et subit une ovariectomie non compliquée. Une semaine après son congé de l'hôpital, elle se présente avec une crise de douleur vasoocclusive. Son taux initial d'Hgb est de 78 g/L, mais au cours des 48 prochaines heures, il baisse à 59 g/L, accompagné d'un niveau leucocytaire stable à  $12 \times 10^9/L$  et d'un décompte plaquettaire à  $180 \times 10^9/L$ . Elle est hémodynamiquement stable. L'imagerie abdominale confirme l'absence de saignement ou d'hépatosplénomégalie, cependant ses LDH augmentent à  $850 \mu/L$ , avec une bilirubine indirecte de  $50 \mu\text{mol}/L$ . Le nombre de réticulocytes diminue d'une valeur de base de  $400 \times 10^9/L$  à  $100 \times 10^9/L$ . Elle reçoit un culot globulaire. La banque de sang vous avise que l'échantillon pré-transfusionnel révèle un anticorps anti-E qui n'était pas détectable, il y a une semaine, sur son premier échantillon. Le test direct à l'antiglobuline est négatif. Le lendemain matin après sa transfusion, son taux d'Hb est de 50 g/L. On lui transfuse un autre culot et le lendemain matin, son niveau d'Hb a encore baissé et est à 42 g/L. La patiente demeure hémodynamiquement stable, mais se plaint d'une fatigue croissante.

9. Quelle est l'explication la plus probable de l'absence de réponse à la transfusion?
- Hémolyse auto-immune
  - Hyperhémolyse
  - Saignements intra-abdominaux
  - Les unités sont sérologiquement incompatibles (c.-à-d. : réaction transfusionnelle hémolytique retardée)
10. Quel est le meilleur traitement initial (traitement de première ligne) pour votre patiente?
- Eculizumab et rituximab
  - Fer intraveineux
  - IgIV et stéroïdes
  - Transfusion additionnelle pour augmenter l'Hb > 80 g/L, suivie immédiatement d'une transfusion d'échange

### Cas 5

Une femme de 31 ans atteinte d'une anémie falciforme HbSS est admise au triage obstétrical en raison d'un épisode de douleur généralisée. Il est à noter qu'elle prenait de l'hydroxyurée qui permettait un excellent contrôle de la maladie avant de devenir enceinte, mais ce traitement a été suspendu en raison de préoccupations quant à une potentielle tératogénicité. Son taux d'Hb à son arrivée est de 65 g/L (valeur de base : 80-90 g/L avant la grossesse). Elle est à 17 semaines de gestation et il s'agit de son troisième épisode de douleur aiguë pendant cette grossesse.

11. Lequel des énoncés suivants est vrai en ce qui concerne le soutien transfusionnel pendant la grossesse chez les patientes atteintes d'anémie falciforme?
- Un soutien transfusionnel régulier pendant la grossesse peut diminuer les épisodes de douleur chez la mère
  - Des transfusions intra-utérines peuvent être nécessaires pour réduire le risque de crises vaso-occlusives chez le fœtus.
  - Les femmes enceintes atteintes d'anémie falciforme devraient être transfusées sur une base régulière afin de maintenir leur taux d'HbS < 30 % et ce, afin d'optimiser le développement fœtal
  - Les complications de l'anémie falciforme ont tendance à être moins fréquentes en raison de l'augmentation du % HbF qui se produit chez la femme enceinte.

LES DOCUMENTS DISTRIBUÉS DANS LE CADRE DE LA PARTICIPATION AU TRANSFUSION CAMP SONT DÉVELOPPÉS UNIQUEMENT POUR UNE UTILISATION EN CONTEXTE ÉDUCATIF. AUCUN DOCUMENT PRODUIT PAR LE TRANSFUSION CAMP NE DOIT ÊTRE UTILISÉ ET/OU DISTRIBUÉ POUR UTILISATION AUTRE QUE DURANT LE TRANSFUSION CAMP SANS LE CONSENTEMENT DES ORGANISATEURS. CES DOCUMENTS NE PEUVENT EN AUCUN CAS ÊTRE UTILISÉS EN SUBSTITUTION À UN AVIS MÉDICAL SPÉCIALISÉ POUR UN CAS CLINIQUE RÉEL. POUR TOUT COMMENTAIRE OU RÉTROACTION AU SUJET DU TRANSFUSION CAMP, L'ADRESSE COURRIEL SUIVANTE PEUT ÊTRE UTILISÉE : TRANSFUSIONCAMP@BLOOD.CA