



GROUPES SANGUINS RARES ET VARIANTS : RÔLE DU LABORATOIRE DANS LA STRATÉGIE DE DÉPISTAGE ET LA PRISE EN CHARGE CLINIQUE DU PATIENT

Dr Capucine Hyon – Médecin biologiste
Centre National pour les Groupes Sanguins

LE LABORATOIRE

↪ Laboratoire de biologie polyvalente

Activité de clinique

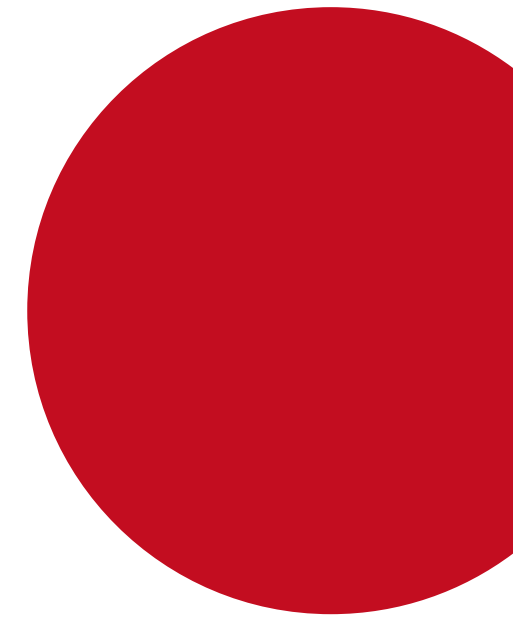
- Chirurgie, obstétrique, onco-hématologie et médecine

Activité de ville

↪ Environ 600 déterminations de groupes sanguins par semaine



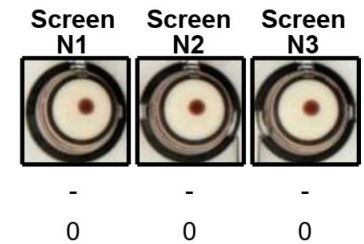
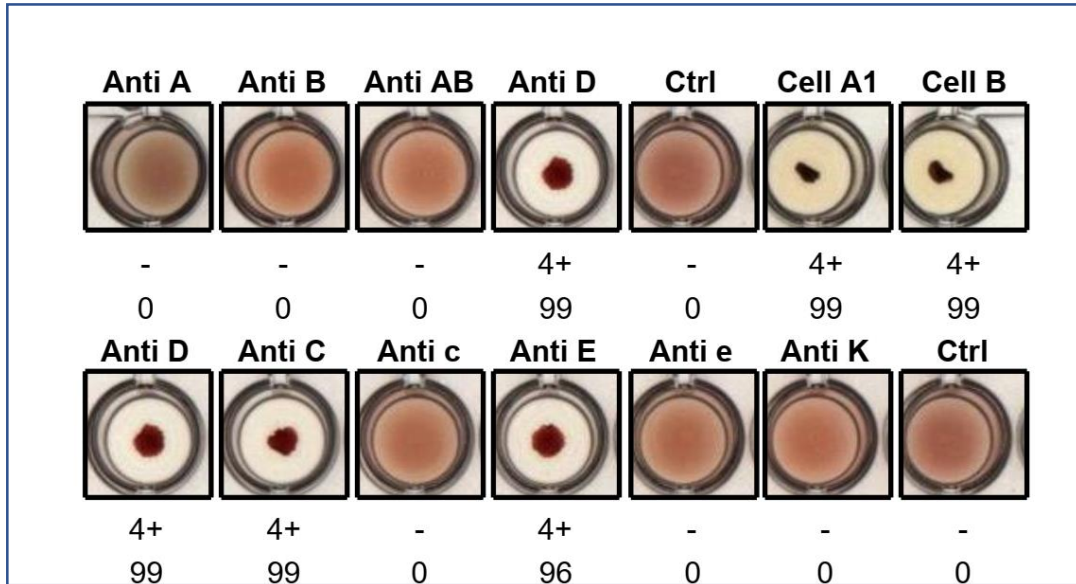
EXEMPLES DE GROUPES AU LABORATOIRE



PREMIÈRE SITUATION

- ↪ Patiente de 25 ans
- ↪ Laboratoire de ville
- ↪ Réalisation de 2 déterminations de groupes sanguins
- ↪ Pas de précision sur le contexte clinique

1^{ère} détermination



RAI

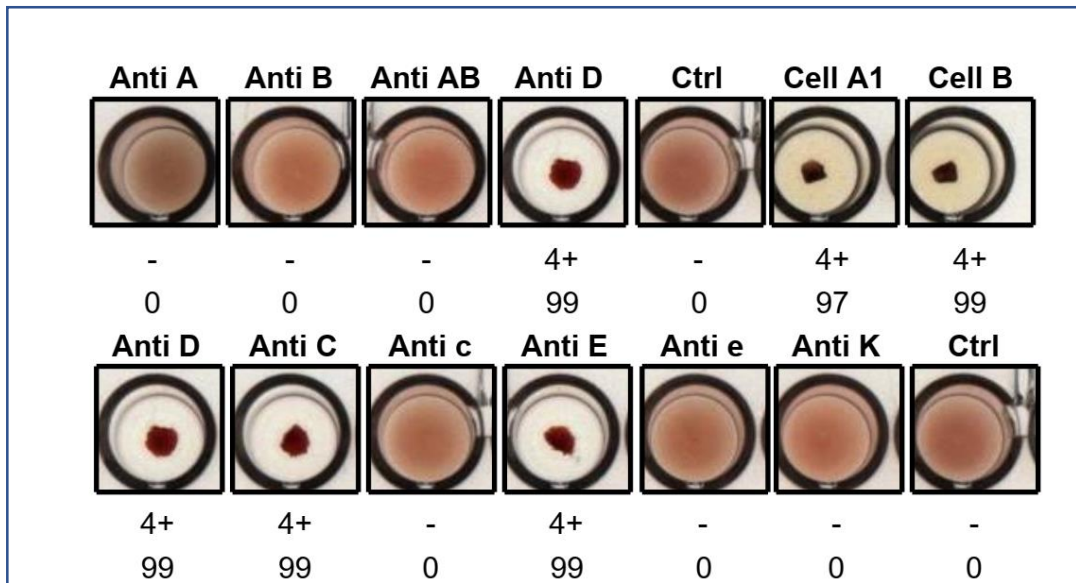
!! Alerte !!

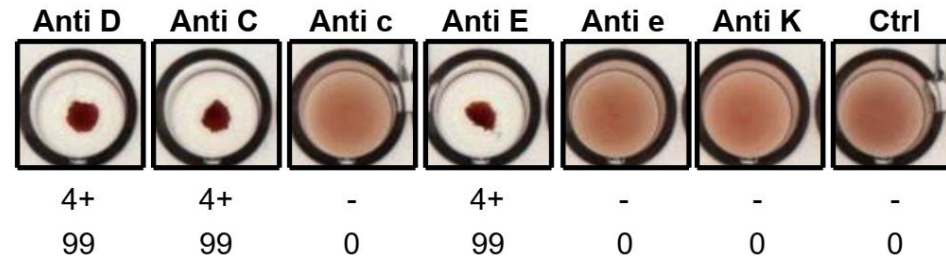


Groupe Rare

Validation biologique obligatoire

2^{ème} détermination





Haplotype-Based Antigens (Fisher-Race)	Shorthand for Haplotype (Modified Wiener)	Occurrence (%)		
		Whites	Blacks	Asians
D _C e	R ₁	42	17	70
D _c E	R ₂	14	11	21
D _{ce}	R ₀	4	44	3
D_CE	R_z	<0.01	<0.01	1
ce	r	37	26	3
Ce	r'	2	2	2
cE	r''	1	<0.01	<0.01
CE	r ^y	<0.01	<0.01	<0.01

Phenotype (alternative)	Caucasians	Blacks	Asians
R _z R _z (R _z r')	0.01	Rare	Rare

- Envoi du prélèvement à l'EFS de référence
- Confirmation du groupe rare
- Demande d'envoi de prélèvements au CNRGS pour inscription dans le registre national des sujets présentant un génotype/phénotype rare

PHENOTYPE ERYTHROCYTAIRE

Techniques d'héماغglutination, réactifs monoclonaux et/ou polyclonaux.

Technique tube, hématies traitées et/ou non traitées par les enzymes protéolytiques - Technique manuelle colonne-filtration, hématies traitées et/ou non traitées par les enzymes protéolytiques - Test indirect à l'antiglobuline IgG et/ou polyvalente, technique manuelle colonne-filtration, hématies traitées et/ou non traitées par les enzymes protéolytiques.

Système RH

Antigène RH1(D) +

Antigène RH2(C) +

Antigène RH3(E) +

Antigène RH4(c) -

Antigène RH5(e) -

Antigène RH8(C^w) -

Système KEL

Antigène KEL1(K) -

- : réaction négative

+ : réaction positive

W : réaction faible ("Weak")

S : réaction forte ("Strong")

P : antigène partiel

AVIS - INTERPRETATION

Nous confirmons le phénotype érythrocytaire rare **RH:1,2,3,-4,-5** de cette personne.

Vous trouverez ci-joint les documents du CNRGS à lui remettre.

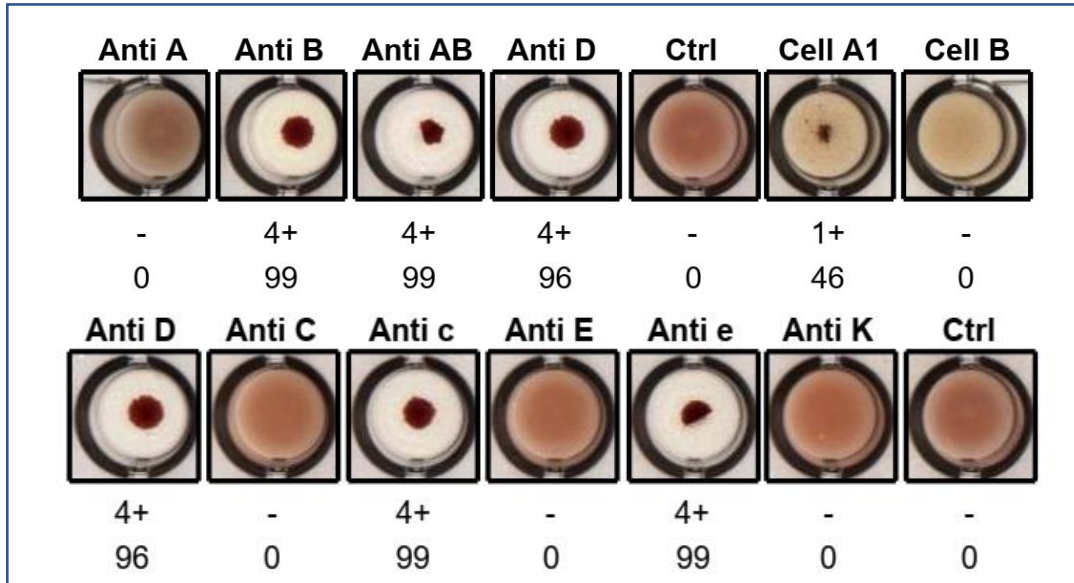
Cette personne est éligible à un programme de congélation de ses unités de sang à la Banque Nationale de Sang de Phénotype Rare.

Du fait de la grande rareté de sa combinaison phénotypique, il est indispensable de lui expliquer l'importance de dons réguliers.

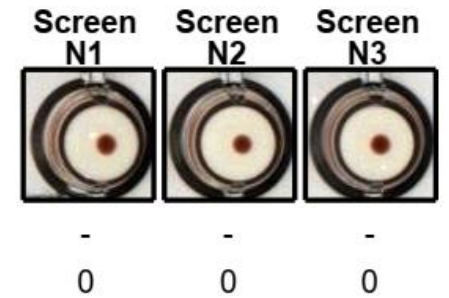
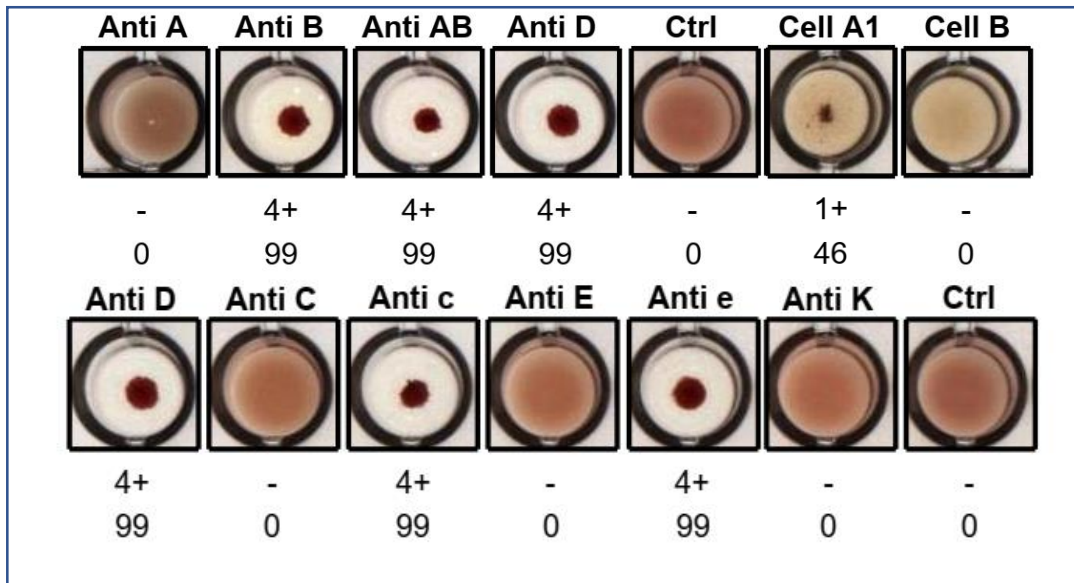
DEUXIÈME SITUATION

- ↪ Patiente de 60 ans
- ↪ Prélèvement venant de clinique chirurgicale
- ↪ Réalisation de 2 déterminations de groupes sanguins
- ↪ Bilan pré-opératoire avec demande de CGR pour la chirurgie

1^{ère} détermination



2^{ème} détermination



RAI

Groupe rendu

B+

D+C-E-c+e+

Résultats de l'EFS

Groupe ABO-RH1

Méthode : Hémagglutination (tube)

Phénotype RH-KEL1

Méthode : Hémagglutination automatisée (microfiltration et/ou microplaque)

AfaibleB Positif

(au moins 2 déterminations de groupe connues sur ce dossier)

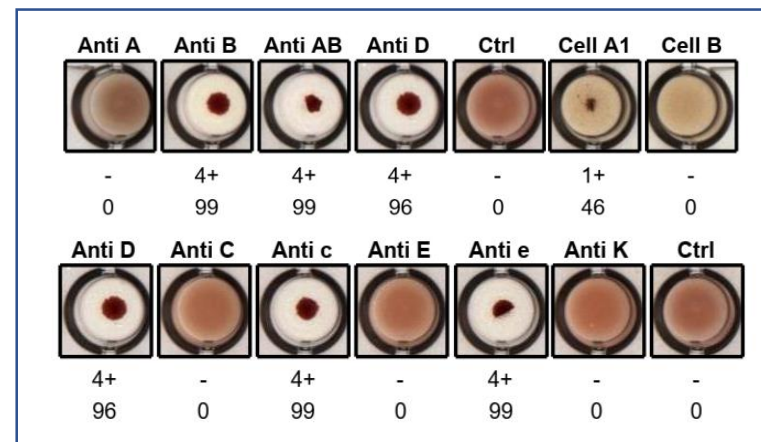
D+ C- E- c+ e+ K-

(2 déterminations)

Interprétation médicale : Affaiblissement majeur de l'expression de l'antigène A avec anti-A1 actif à 37°C

Consigne transfusionnelle : Antigène A d'expression très affaiblie

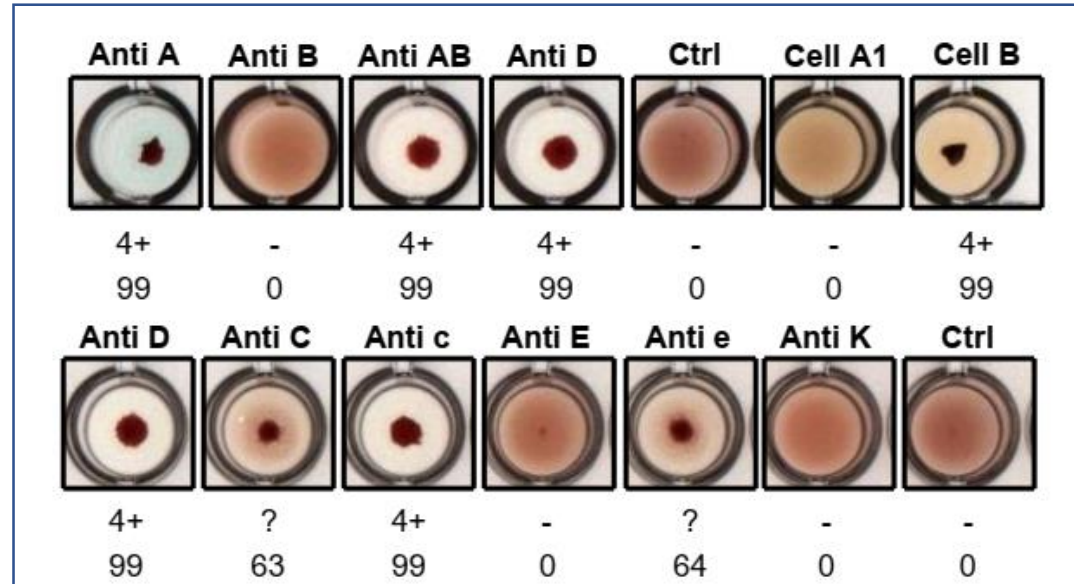
Transfuser en CGR B ou O



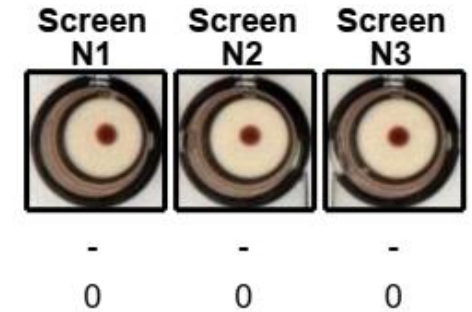
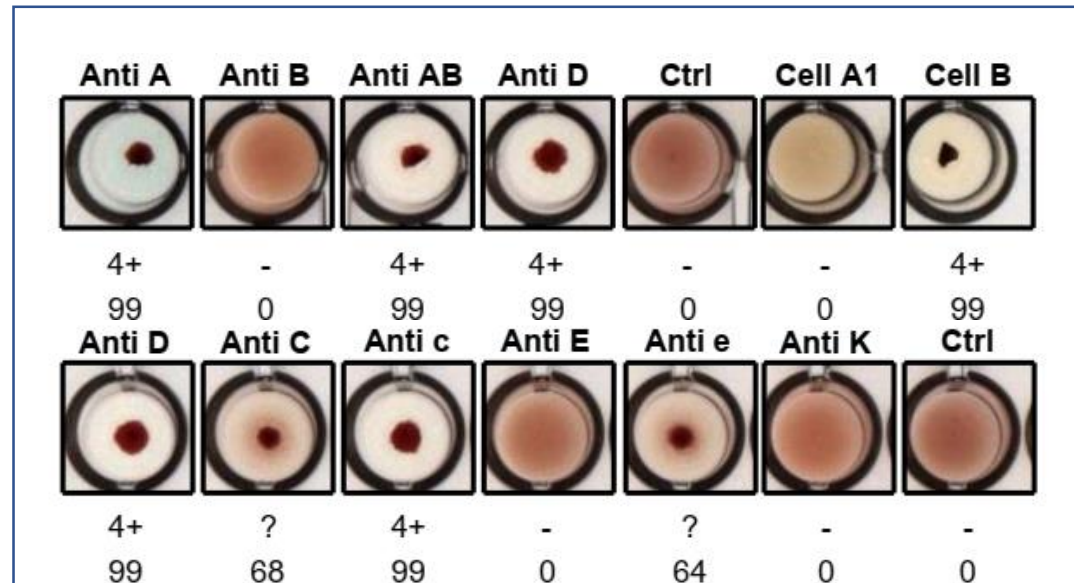
TROISIÈME SITUATION

- Patiente de 36 ans
- Prélèvement venant de clinique orientation onco-hématologie
- Pas de contexte précisé
- Réalisation de 2 déterminations de groupes sanguins

1^{ère} détermination



2^{ème} détermination



RAI

Demande au service
d'envoyer de nouveaux
prélèvements à l'EFS de
référence

Prélèvements qui arrivent à nouveau au laboratoire !

1^{ère} détermination

1	2	3	4	5	6	1	2	3	4	5	6
Anti-A	Anti-B	Anti-AB	Anti-D VI-	A1	B	Anti-C	Anti-c	Anti-E	Anti-e	Anti-K	Ctl
+++	-	++++	+++	-	++++	++++	+++	-	++++	-	-

2^{ème} détermination

1	2	3	4	5	6	1	2	3	4	5	6
Anti-A	Anti-B	Anti-AB	Anti-D VI-	A1	B	Anti-C	Anti-c	Anti-E	Anti-e	Anti-K	Ctl
++++	-	+++	++++	-	++++	+++	++++	-	+++	-	-

4	5	6
I	II	III
-	-	-

RAI

- ↪ Discordance entre les 2 automates
- ↪ Contrôle des 4 tubes
- ↪ Finalement envoi de prélèvement à l'EFS de référence
 - ↪ Confirmation de l'affaiblissement
 - ↪ Envoi pour examen de biologie moléculaire

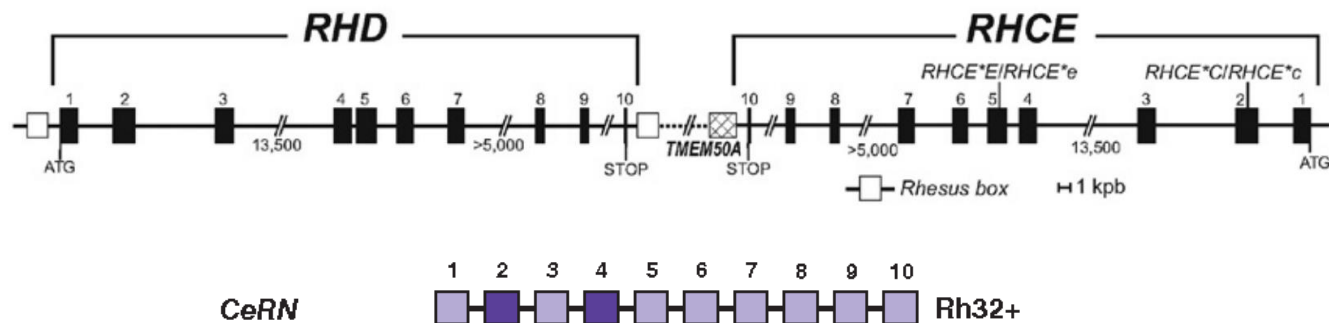
➤ Biologie moléculaire en cours

➤ Mais a priori

➤ Allèle *RHCE***CeRN* hétérozygote : Ce-D(4)-Ce

➤ Allèle *RHCE***ceMO* hétérozygote : c.667G>T

➤ Responsable d'un phénotype RH:P2,P4,P5



CONCLUSION

- Rôle du laboratoire de proximité dans le diagnostic de phénotypes rares
- Ne pas hésiter à faire suivre à l'EFS de référence si image inhabituelle
- Permet le dépistage de groupe rare avant la survenue d'anticorps dépistés par la RAI

Merci



L'ensemble des techniciens d'IH

Cristina Leschi

Arnaud Maudry

Magali Souibri



Btissam Chami

Vincent Thonier

Thierry Peyrard



efs.sante.fr