



**ENTÉRINEMENT DU CCN : DIRECTIVES DE L'ICTMG SUR LES CARACTÉRISTIQUES DES  
CGR POUR LES PATIENTS SOUFFRANT D'HÉMOGLOBINOPATHIES**



## SOUS-COMITÉ D'ENTÉRINEMENT

<b>Membres :</b>	Andrew Shih, M.D. (président du sous-comité) Jennifer Fesser, M.D. Charles Musuka, M.D. Kathryn Webert, M.D.
<b>Préparation :</b>	Andrew Shih, M.D.
<b>Président(e) du CCN :</b>	Andrew Shih, M.D., FRCPC, DRCPSC, M.Sc.
<b>Représentant(e) provincial(e) :</b>	Katherine Logan (C.-B.)
<b>Coordonnateur(trice) du CCN :</b>	Kendra Stuart
<b>Première publication :</b>	17 novembre 2020
<b>Dernière révision :</b>	26 février 2024

### Citation

Shih A, Fesser J, Musuka C, Webert K. Entérinement du CCN : directives de l'ICTMG sur les caractéristiques des CGR pour les patients souffrant d'hémoglobinopathies [Internet]. Ottawa : Comité consultatif national sur le sang et les produits sanguins; 17 novembre 2020 [mis à jour le 26 05 2024; cité le JJ MM AAAA]. Disponible à : <https://nacblood.ca/en/endorsements>



## ENTÉRINEMENT DU CCN : DIRECTIVES DE L'ICTMG SUR LES CARACTÉRISTIQUES DES CGR POUR LES PATIENTS SOUFFRANT D'HÉMOGLOBINOPATHIES

L'anémie falciforme (ou drépanocytose) et la bêta-thalassémie sont des maladies du sang congénitales. Les personnes qui en souffrent doivent souvent recevoir des transfusions sanguines sur une base urgente et chronique pour traiter la maladie et prévenir les complications potentiellement mortelles. Toutefois, l'allo-immunisation et les réactions hémolytiques transfusionnelles qui y sont associées sont des problèmes bien documentés chez ces polytransfusés. Le fait de choisir, en prophylaxie, des CGR compatibles en vue de la transfusion, prévient l'allo-immunisation, et des études ont suggéré que l'administration d'unités plus fraîches pourrait s'avérer avantageuse. Cependant, il n'y a aucun consensus international à ce sujet, étant donné l'arbitrage conflictuel à faire entre les bienfaits supplémentaires pour les patients et la disponibilité des globules rouges. Par conséquent, l'International Collaboration for Transfusion Medicine Guidelines (ICTMG) a décidé de fournir une orientation en effectuant une revue exhaustive de la littérature menée par une équipe multidisciplinaire d'experts internationaux.

L'ICTMG a demandé au Comité consultatif national sur le sang et les produits sanguins (CCN) d'examiner ses directives en vue de l'entériner. L'examen du CCN a été mené par quatre experts en médecine transfusionnelle qui ont utilisé de manière indépendante l'outil AGREEII (Appraisal of Guidelines for Research and Evaluation) pour évaluer la rigueur méthodologique et la qualité du processus d'élaboration des directives. Celles-ci ont obtenu des scores jugés acceptables par les membres du CCN, c'est-à-dire au moins 50 % dans tous les domaines et au moins 70 % dans le domaine de la rigueur d'élaboration (Domaine 3). Même si cet examen a eu lieu avant la formation du sous-comité d'entérinement, il s'est déroulé conformément au cadre établi par le CCN pour l'entérinement de directives (*NAC Guideline Endorsement Framework*).

**En 2020, le CCN a entériné les directives de l'ICTMG sur les caractéristiques des CGR pour les patients souffrant d'hémoglobinopathies et, au moment de la rédaction du présent document, continue de les entériner telles quelles.** Bien que de nombreuses cliniques au Canada ayant une sous-spécialité en hémoglobinopathies appliquent déjà ces recommandations, l'information contenue dans ces directives sera particulièrement utile pour faire connaître les bonnes pratiques aux centres qui ne traitent pas souvent ce type de patients.

En 2020, le comité chargé des directives de la **British Society of Haematology** a publié un **exposé de position** concernant ces directives (publiées pour la première fois en 2018) et dans lequel les auteurs approuvent les recommandations à l'exception de celle préconisant que les patients allo-immunisés souffrant d'hémoglobinopathies doivent recevoir, si possible, de façon systématique, des CGR de phénotypes particuliers et étendus (CcEe-, K-, Fy<sup>a</sup>-, Fy<sup>b</sup>-, Jk<sup>a</sup>-, Jk<sup>b</sup>- et Ss). Le comité a fait remarquer que la demande régulière de CGR nécessitant des phénotypes étendus au-delà des antigènes Rh et K, ainsi que des antigènes contre lesquels les patients posséderaient des anticorps exigerait des moyens considérables des services transfusionnels. Le sous-comité d'entérinement du CCN convient également que, bien que des CGR de phénotypes étendus doivent être fournis lorsque cela est possible, cela n'est pas faisable en cas de report ou de réduction d'une transfusion, ou de réduction de réserves pour les patients pour lesquels il est difficile de trouver des donneurs compatibles. Dans le contexte canadien (sauf au



Québec), il convient de consulter la Société canadienne du sang si cela n'est pas faisable. Par ailleurs, les directives de l'ICTMG ne contiennent aucune recommandation concernant l'âge des unités de sang et des unités HbS négatives.

- Compte tenu des points ci-dessous, le sous-comité d'entérinement du CCN suggère qu'il n'est pas nécessaire d'imposer systématiquement une limite d'âge pour les unités de sang, et que les exigences de phénotypage étendu supplantent celles relatives à l'âge des unités de sang.
  - L'exposé de position de la British Society of Haematology suggère que ses recommandations précédentes ainsi que les autres directives en vigueur au Royaume-Uni soient observées concernant l'âge des CGR. Dans ses directives publiées en 2017, elle recommande que « le sang administré aux personnes atteintes d'anémie falciforme (ou drépanocytose) soit HbS négatif et, si possible, qu'il ait moins de 10 jours pour une simple transfusion ou moins de sept jours pour un échange transfusionnel; toutefois, du sang plus vieux peut être administré si le patient possède des anticorps anti-érythrocytaires qui rendent difficile la recherche de sang compatible ». Les recommandations de la United Kingdom Thalassaemia Society, publiées en 2016 et mises à jour en 2023, préconisent désormais ce qui suit : « au cours des dernières décennies, des améliorations ont été apportées à la façon dont les composants sanguins sont préparés, entreposés et délivrés... Les limites d'âge ont par conséquent été levées au Royaume-Uni pour les composants sanguins administrés aux personnes atteintes d'hémoglobinopathies, y compris les personnes atteintes de thalassémie ».
- La prévalence de l'hémoglobine S (HbS) est faible au Canada, où par ailleurs les exigences de phénotypage étendu supplantent celles relatives aux unités de sang HbS négatives, en particulier dans les établissements qui ne pratiquent pas d'échanges transfusionnels.

### Référence des directives

Compernelle V, Chou ST, Tanael S, et al. Red blood cell specifications for patients with hemoglobinopathies: a systematic review and guideline. *Transfusion*. 2018 June: 58(6):1555-66. Disponible à : <https://doi.org/10.1111/trf.14611>

### Autres références pertinentes

Trompeter S, Massey E, Robinson S. Position paper on International Collaboration for Transfusion Medicine (ICTM) Guideline 'Red blood cell specifications for patients with hemoglobinopathies: a systematic review and guideline'. *British Journal of Haematology*. May 2020; 189(3):424-427. Disponible à : <https://doi.org/10.1111/bjh.16405>

UK Thalassaemia Society (2023). Standards and Guidelines for the Clinical Care of Children and Adults with Thalassaemia in the UK (4th Edition) [Internet]. London: UK Thalassaemia Society; 2005 [updated 2023; cited 2024 01 03]. Disponible à : <https://ukts.org/3d-flip-book/standards-for-the-clinical-care-of-children-and-adults-living-with-thalassaemia-in-the-uk-4th-edition-2023>



Aneke J, Barth D, Ward R, Pendergrast J, Kuo K, Cserti-Gazdewich C. The rationale for abandoning sickle trait screening of red blood cell units for patients with sickle cell disease. *Transfusion Medicine*. 2019 December; 29(6):466-467. Disponible à : <https://doi.org/10.1111/tme.12603>

Hajjaj OI, Cserti-Gazdewich C, Dumevska L, Hanna M, Lau W, Lieberman L, Canadian Obstetrical Pediatric Transfusion Network. Reconsidering sickle cell trait testing of red blood cell units allocated to children with sickle cell disease. *Transfusion*. 2023 March; 63(3):507-514. Disponible à : <https://doi.org/10.1111/trf.17223>

#### Site Web de l'ICTMG

<https://www.ictmg.org/hemoglobinopathies-1>