

P 242 Difficulté de phénotypage érythrocytaire d'un nourrisson suite à une exsanguinotransfusion in utero.

A. Khemakhem, F. Turki, N. Louati, H. Menif, T. Rekik, I. Ben Amor.

Centre Régional de Transfusion sanguine (CRTS) de Sfax. Faculté de Médecine de Sfax. Université de Sfax.

INTRODUCTION

- L'exsanguino transfusion in utero a révolutionné le traitement de la maladie hémolytique néonatale. Toutefois, elle expose les nouveau-nés à un risque d'anémie post-natale tardive, souvent sévère, pouvant persister jusqu'au troisième mois de vie.
- Nous présentons le cas d'un nouveau-né ayant développé une anémie post-natale tardive et sévère due à l'allo-immunisation anti-RH1, ayant déjà bénéficié d'une transfusion in utero.
- Nous discutons les conséquences de la transfusion in utero sur l'érythropoïèse néonatale

OBSERVATION

- Un nourrisson âgé de 52 jours hospitalisé en vue d'une transfusion pour son anémie sévère à 2 g/dL avec réticulocytopenie.
- Le groupe sanguin (GS), déterminé par deux réactifs différents, était O RH : -1
- Recherche de l'antigène RH1 faible (test indirect à l'antiglobuline, microfiltration): positive (intensité 1+) avec un aspect en double population (DP)

→ Difficulté de phénotypage érythrocytaire qui doit être résolue

- Devant l'urgence, il a été transfusé par 1 CGR O RH : -1 phéno compatible

Le bilan immunohématologique a été poussé sur l'échantillon prétransfusionnel :

- Test direct à l'antiglobuline (TDA) chez le N-né: positif de faible réactivité (1+) avec une image de DP
- Élution à l'éther des hématies du nouveau-né: un anti RH:1 d'intensité 4+
- La recherche d'anticorps irréguliers (RAI) chez le nouveau-né: anti RH :1
- RAI chez la mère : anti RH :1

→ Doute sur le phénotype RH:-1 du nouveau-né admis à j52 en post-natal pour anémie sévère (sans signes d'anémie à sa naissance)

L'histoire clinique a montré que:

- La mère est de GS A RH : -1
- RAI était déjà positive au même anticorps dès le début de cette grossesse :

*RAI 1er trimestre: anti-RH1 de titre: 16

*RAI 2ème trimestre: anti-RH1 de titre 264

- La mère G2P2, allo-immunisée contre RH1 lors de sa première grossesse et n'a pas reçu l'immunoprophylaxie anti- RH : 1

→ L'augmentation du titre de l'anti-RH1 au cours de la grossesse serait secondaire à la réactivation de l'anticorps par les hématies RH1 du fœtus.

- Durant la surveillance de la dernière grossesse, des signes d'anémie fœtale sont apparus, 2 exsanguino-transfusions in utero ont été effectuées avec du sang O RH :-1.

→ Le diagnostic d'anémie hémolytique tardive par incompatibilité materno-fœtale à l'anti-RH1 a été posé

→ L'origine probable de la difficulté de phénotypage érythrocytaire du N-né est l'exsanguino transfusion in utéro

- Le phénotype O RH : -1 apparent était celui des hématies résiduelles de la transfusion in utéro, le phénotype réel du N-né O RH : 1 n'est pas détecté probablement à cause de: * l'hémolyse sévère due au titre élevé des anti RH :1 de la mère passés dans le sang du N-né

* inhibition de l'érythropoïèse fœtale suite à la transfusion in utéro

* blocage de l'antigène RH1 par l'anti-RH1 de titre élevé : Phénomène D bloqué (décrit par Wiener en 1944)

→ Bilan immunohématologique supplémentaire sur l'échantillon pré-transfusionnel:

*Le phénotypage RH1 avec un anti-D salin: aspect de DP → variant faible de l'antigène RH1 improbable

*Recherche de D partiel: réactivité avec les 6 sérums-tests avec aspect en DP → variant partiel éliminé

→ L'aspect de DP serait secondaire à la transfusion de CGR RH:-1 au N-né qui est réellement RH:1.

DISCUSSION ET CONCLUSION

- Les hématies RH:-1 transfusées étaient prépondérantes par rapport aux hématies RH1 du nouveau-né, expliquant le phénotype RH:-1.
- L'anémie hyporégénérative tardive (2 semaines-3 mois) post-transfusionnelle in utero peut être expliquée par:
 - L'hémolyse des hématies fœtales et des précurseurs érythroïdes par les anticorps anti-RH1 maternels.
 - L'inhibition de l'érythropoïèse fœtale et néonatale laissant principalement en circulation les hématies transfusées.
- Le Blocage des sites antigéniques RH1 par l'anti-RH1 maternel (phénomène RH1 bloqué) est peu probable avec l'utilisation des réactifs monoclonaux

→ Importance des renseignements cliniques accompagnant tout bilan biologique.