



« Connaître et Combattre les Myélodysplasies »

Association régie par la loi de 1901

LES SYNDROMES MYELODYSPLASIQUES (SMD) ET LA TRANSFUSION

Les syndromes myélodysplasiques sont caractérisés par l'existence d'une anémie souvent associée à une neutropénie (diminution du pourcentage de polynucléaires neutrophiles) ou à une thrombopénie (baisse du nombre de plaquettes).

L'anémie est présente dans 80% des cas et se traduit par une fatigue intense, une pâleur, un essoufflement au moindre effort et donc une qualité de vie altérée.

Même si les patients peuvent à l'heure actuelle bénéficier de traitements visant à améliorer les symptômes de l'anémie (EPO, thalidomide, lénalidomide, 5-Azacitidine), la majorité d'entre eux doivent tôt ou tard, épisodiquement ou de façon régulière, recevoir des transfusions de culots globulaires.

TRAITEMENT DE L'ANEMIE

Le support transfusionnel dans les SMD ne comporte pas de particularité par rapport aux autres hémopathies sinon qu'il est à envisager sur le long terme et qu'il concerne le plus souvent des sujets âgés tolérant mal l'anémie.

Pour les transfusions chroniques de culots globulaires, les recommandations de l'Agence française de sécurité sanitaire des produits de santé (AFSSAPS) et du Collège hospitalo-universitaire professionnel (CHUP) des hématologistes français situent le seuil critique de l'hémoglobine à 8 gr/dl, en l'absence de facteurs supplémentaires de risque cardiovasculaire (antécédent d'infarctus, crises d'angine de poitrine...), car lorsque l'organisme augmente sa consommation d'oxygène, il est nécessaire de placer le seuil transfusionnel au dessus de 8 gr/dl. Cela se produit en cas d'infections sévères, de complications pulmonaires ou cardiaques telles que la souffrance myocardique ou les troubles du rythme.

Chez les patients de plus de 60 ans présentant des comorbidités (pathologies associées), l'AFSSAPS recommande la transfusion de culots globulaires dès que le taux d'hémoglobine diminue aux alentours de 9 ou 10 gr/dl. Mais il faut bien admettre qu'en pratique, cette consigne n'est pas rigoureusement

suivie, faute le plus souvent de disponibilité en Hôpital de Jour ou par défaut d'anticipation, bien qu'on puisse assez rapidement établir le rythme transfusionnel d'un patient.

Habituellement, deux voire trois culots globulaires sont administrés lors de chaque séance transfusionnelle et, sachant qu'un concentré érythrocytaire permet d'augmenter d'1gr/dl en moyenne le taux d'hémoglobine, celui-ci n'excèdera que rarement 11 gr/dl.

Il est donc souhaitable, afin que les patients ne souffrent pas en permanence d'un syndrome anémique, de prévoir la transfusion de deux culots globulaires renouvelée quarante huit à soixante douze heures plus tard, en fonction de la tolérance clinique, dès que le taux d'hémoglobine atteint 8 gr/dl.

LES BASES IMMUNOLOGIQUES DE LA TRANSFUSION

Les groupes sanguins

Ce sont des ensembles d'éléments permettant à la fois :

- de caractériser un être humain
- de l'individualiser
- de le regrouper au sein de « populations » en fonction de caractéristiques communes.

Un groupe sanguin est génétiquement induit et déterminé, et les antigènes qui le caractérisent sont exprimés à la surface des globules rouges, des globules blancs et des plaquettes.

A ce jour, 26 systèmes de groupes sanguins liés au globule rouge ont été identifiés.

Le système ABO

Karl Landsteiner, est à l'origine de la connaissance des trois premiers systèmes : ABO (1900), MN (1927), P (1927) et il a une grande part dans l'identification du quatrième : le système Rhésus (1940) (40 antigènes de ce système sont aujourd'hui connus mais 5 sont retenus en pratique courante : D,C,E,c,e). A ces quatre systèmes « historiques » se sont ensuite ajoutés de nombreux autres, non moins importants en matière de sécurité transfusionnelle.

De surcroît, le système ABO se définit par la notion d'anticorps réguliers appelés « naturels », toujours présents dans le plasma humain :

- les anticorps antiA chez les sujets du groupe B
- les anticorps antiB chez ceux du groupe A
- les anticorps antiAB chez ceux de groupe O

Les quatre groupes sanguins sont donc doublement définissables :

	Antigènes sur les globules rouges	Anticorps naturels dans le plasma
Groupe A	A	anti B
Groupe B	B	anti A
Groupe O	O	anti AB
Groupe AB	AB	O

En revanche, il n'existe pas d'anticorps naturels dans le système Rhésus où la quasi-totalité des anticorps identifiés sont des anticorps « immuns » c'est-à-dire développés lors d'une grossesse ABO incompatible (mère O, enfant A ou B par exemple) ou bien lors d'une immunisation vis-à-vis de substances AB très répandues dans la nature.

Dans la thérapeutique transfusionnelle, le respect scrupuleux de toutes ces règles de compatibilité ABO est primordial car toute allo-immunisation (fabrication par un organisme humain d'anticorps dirigés contre des antigènes humains qu'il ne possède pas) non décelée peut engendrer des complications quant au devenir transfusionnel du patient.

La transfusion, en pratique

Le principe de sécurité des transfusions réside dans le fait d'éviter la rencontre d'un antigène avec son anticorps spécifique. Dans la majorité des cas, ce sont les anticorps du receveur (le patient) qui risquent d'entrer en conflit avec les antigènes apportés par les globules rouges du donneur (culot globulaire). Les hématies ainsi « sensibilisées » peuvent alors être détruites, soit dans la circulation sanguine, soit au niveau des différents tissus de l'organisme.

Il en découle la règle suivante : la transfusion de culots globulaires doit être « isogroupe », c'est-à-dire qu'un receveur de groupe A devra recevoir les globules rouges d'un donneur lui aussi de groupe A, etc...

A défaut, dans les périodes de pénurie d'approvisionnement des Etablissement Français du Sang (EFS), il est possible d'envisager une transfusion de sang de groupe O à un malade A, B ou AB, qui sera dite « compatible ». De même une transfusion de sang de groupe A ou B à un malade AB.

On sait qu'un patient peut être allo-immunisé, que les anticorps apparaissent et disparaissent et que leur concentration varie avec le temps. C'est pourquoi, chez les patients soumis à des transfusions itératives, l'interprétation de la recherche d'anticorps doit tenir compte de la chronologie des examens par rapport aux transfusions. La probabilité de déceler les anticorps immuns est maximale entre le septième et le quinzième jour après la transfusion ou la série de transfusions. Cette détection est faite au laboratoire grâce à une suite de tests de « recherche d'anticorps irréguliers » ou RAI, obligatoire avant toute transfusion. Réglementairement, sa validité est de 72 heures avant une nouvelle transfusion.

LES PRODUITS SANGUINS ET LEURS INDICATIONS

Il existe deux catégories de produits sanguins : les produits labiles (à durée de conservation limitée, de quelques jours à quelques mois) et les produits stables (à durée de conservation plus longue).

Les premiers sont préparés par l'EFS, qui les distribue aux prescripteurs. Ils doivent être conformes à des normes de qualité définies réglementairement.

Les seconds, appelés « médicaments dérivés du sang », sont préparés industriellement à partir du plasma humain et font l'objet depuis Janvier 1995, d'une autorisation de mise sur le marché (AMM).

LES PRODUITS SANGUINS LABILES UTILISES DANS LES SMD

Concentré de globules rouges (CGR) déleucocyté

« Déleucocyté » signifie que, lors de sa préparation, le concentré globulaire (ou le produit sanguin en général) est épuré de la majorité de ses globules blancs par des techniques validées et contrôlées, ce qui réduit considérablement les réactions fébriles ainsi que la transmission de virus.

Le CGR déleucocyté est aujourd'hui le produit de base qui corrige le déficit en hématies, la transfusion ayant l'objectif de fournir un transporteur d'oxygène au malade anémique, au profit de ses tissus.

Les globules rouges isolés à partir du sang total prélevé chez un donneur, sont remis en suspension dans une solution de conservation et stockés dans une enceinte thermostatée et contrôlée par un système d'alarme, à une température de 2 à 8°C.

La durée de conservation est de 42 jours.

Concentré de plaquettes déleucocyté

Il existe des suspensions de plaquettes extraites d'unités de sang total, d'un volume de 40 à 60 ml : concentré de plaquettes standard (CPS). Des mélanges de CPS permettent d'obtenir un concentré contenant une quantité suffisante de plaquettes.

Cependant, en pratique courante, c'est le concentré plaquettaire d'aphérèse (CPA) prélevé chez un seul donneur grâce à un séparateur de cellules, qui est le plus utilisé. Son volume varie de 200 à 650 ml, solution de conservation comprise.

Les concentrés de plaquettes sont conservés 3 à 5 jours à une température de 20 à 24°C et sous agitation lente et continue.

INDICATIONS DES TRANSFUSIONS DE PLAQUETTES ET SMD

Il faut envisager cette thérapeutique au long cours et en poser correctement les indications sous peine d'entraîner une inefficacité transfusionnelle par l'apparition d'anticorps anti-HLA. En effet, les plaquettes sont abondamment pourvues d'antigènes HLA (en anglais *human leucocyte antigens*) capables d'induire assez rapidement des anticorps chez le receveur.

Elles sont transfusées en cas d'hémorragie et préventivement en cas de thrombopénie consécutive à une chimiothérapie, une greffe de moelle osseuse avec un seuil modulé selon les facteurs de risque :

- 10 000/mm³ sans facteur de risque
- 20 000/mm³ en cas de fièvre, d'infection, d'hypertension artérielle
- 50 000/mm³ en cas de traitement anticoagulant et de trouble de la coagulation.

En conclusion, pour les patients myélodysplasiques, la transfusion peut rester le seul traitement efficace chez certains, un traitement complémentaire à divers stades de l'évolution de la maladie chez d'autres mais, à notre époque, la transfusion se pratique en toute sécurité et le traitement de la surcharge en fer consécutive aux transfusions itératives de concentrés de globules rouges est, lui aussi, parfaitement maîtrisé.

Dr Dominique VASSILIEFF – PA
Médecine Transfusionnelle
Hématologie Clinique
Groupe Cochin Hotel-Dieu Broca, Paris

Patients, médecins et soignants à Strasbourg, le 10 février 2011.

Afin d'apporter des réponses concrètes et pratiques sur les myélodysplasies et leur prise en charge, la Dr Shanti Amé était accompagnée de la Dr K. Bilger (Service des greffes de moelle) et de C. Magnier, attachée de recherche clinique. A. Negri, psychologue, et M.-A. Debalme, assistante sociale, ont également apporté leur aide très précieuse.

Nous étions une cinquantaine de patients et accompagnants qui avons pu profiter de cette rencontre entre médecins et patients.

Beaucoup de questions et beaucoup de réponses sur la maladie et ses traitements, en général, sur les greffes de moelle osseuse, sur le soutien psychologique et celui de l'assistante sociale ou encore sur les essais cliniques.

Les patients et leurs proches ont quitté cette rencontre heureux d'avoir pu échanger dans un contexte chaleureux et humain.

Un grand merci à tous les intervenants des Hôpitaux Universitaires de Strasbourg, pour leur compétence, leur disponibilité et leur gentillesse, et aussi aux patients qui sont venus, certains de très loin, animer cette rencontre.

Retrouvez toutes les photos sur notre site <http://www.myelodysplasies.org>

Josyane Wurth

APPEL AUX TRANSFUSÉS MOBILISEZ-VOUS POUR LES DONNÉS DU SANG

**Pour sauver des vies, nous avons besoin de plus en plus de poches de sang et de plaquettes.
Demandez à vos proches de donner régulièrement leur sang et leurs plaquettes.**

TÉMOIGNAGE DE ROGER PICAMAL

*Madame, Mademoiselle, Monsieur, vous qui allez être ou qui êtes transfusés,
Je suis soigné pour une leucémie aigüe. Je dois ma survie, entre autres, comme vous, aux nombreuses
poches de sang et de plaquettes que l'on me transfuse.
Toute ma famille, épouse, enfants, sœurs, frères, neveux, nièces, cousins, amis, s'est mobilisée pour me venir
en aide. Ils m'aiment et souhaitent m'avoir encore à leurs côtés.
Je leur ai demandé de me soutenir dans mon combat, en donnant régulièrement leur sang ou plaquettes.
Je vous incite à faire de même auprès de vos proches. Ils contribueront à vous sauver mais aussi à sauver
des milliers d'autres personnes malades.
Si chacun d'entre nous arrive à convaincre quelques proches qui nous aiment, nous doublons le nombre de
donneurs en France!
Reconnaissez que ce sera une belle victoire dont nous pourrons être fiers !
Nous recevons, mais nous savons donner.*

L'ÉTABLISSEMENT FRANÇAIS DU SANG (EFS)

L'EFS est l'opérateur civil unique de la transfusion en France. La transfusion sanguine, dont l'EFS a le monopole depuis 2000, comprend le don de sang, le don de plasma et le don de plaquettes. L'EFS est le garant de la sécurité de la chaîne transfusionnelle, du donneur au receveur. Il contribue à soigner plus d'1 million de malades chaque année.

L'Etablissement Français du Sang (EFS) accueille les donneurs de sang tout au long de l'année. Pour ce faire, il dispose de 154 sites fixes et organise un peu plus de 40 000 collectes mobiles de don de sang par an. Les sites fixes sont équipés de machines qui permettent d'effectuer un don de sang total, un don de plasma ou de plaquettes.

Pourquoi les besoins augmentent-ils ?

Les besoins en produits sanguins ont augmenté de 21 % depuis 2005. Cette hausse s'explique notamment par :

- le vieillissement de la population française : de nombreuses maladies du sang touchent les individus de plus de 60 ans ;
- le bon état général des personnes âgées : qui permet l'utilisation de thérapeutiques consommatrices de produits sanguins à des âges plus avancés de la vie ;
- la confiance retrouvée des prescripteurs dans le système transfusionnel français.

Panorama de la transfusion dans le monde

82 % des habitants de la planète ne sont pas sûrs de pouvoir recevoir le sang dont ils pourraient avoir besoin. S'ils sont transfusés, ils n'ont pas la garantie de recevoir un sang non contaminé, en l'absence d'un système de transfusion de qualité.

Site internet de l'EFS : www.dondusang.net

**Pour tout renseignement sur les informations
présentées dans ce bulletin,
et pour toute question concernant
les activités de CCM,
prière de contacter CCM :**

Courrier au siège social :

Association CCM
19 rue de l'Estrapade 75005 Paris

Appels permanence téléphonique :

06 37 22 79 87 (le jeudi de 15 h à 19 h)

Courrier électronique :

associationccm@yahoo.fr

Site Internet :

<http://www.myelodysplasies.org>

Association CCM

Président : Patrick Festy
Vice-présidente : Sarah Jenny
Secrétaire : Nicole Béquart
Trésorier : Gilles Lazare

Avec le soutien institutionnel de

