

# TRANSFUSION

## Cas rares et intéressants



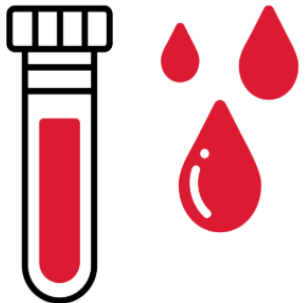
10/10/2025

*Juliette Rulmont*

*Assistante en biologie clinique*

# Plan

## PARCOURS TRANSFUSIONNEL



1. Vérification prescription, identification, prélèvement

---

2. Détermination ABO et phénotypes RH KEL

---

3. RAI

---

4. Sélection PSL et compatibilité

---

5. Validation biologique

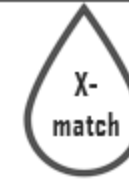
---

6. Délivrance

---

7. Surveillance post-transfusionnelle

# CAS 1



Homme de 23 ans  
Pas d'ATCD transfusionnel  
Admis aux urgences pour céphalées  
Réception tube pour typage ABO



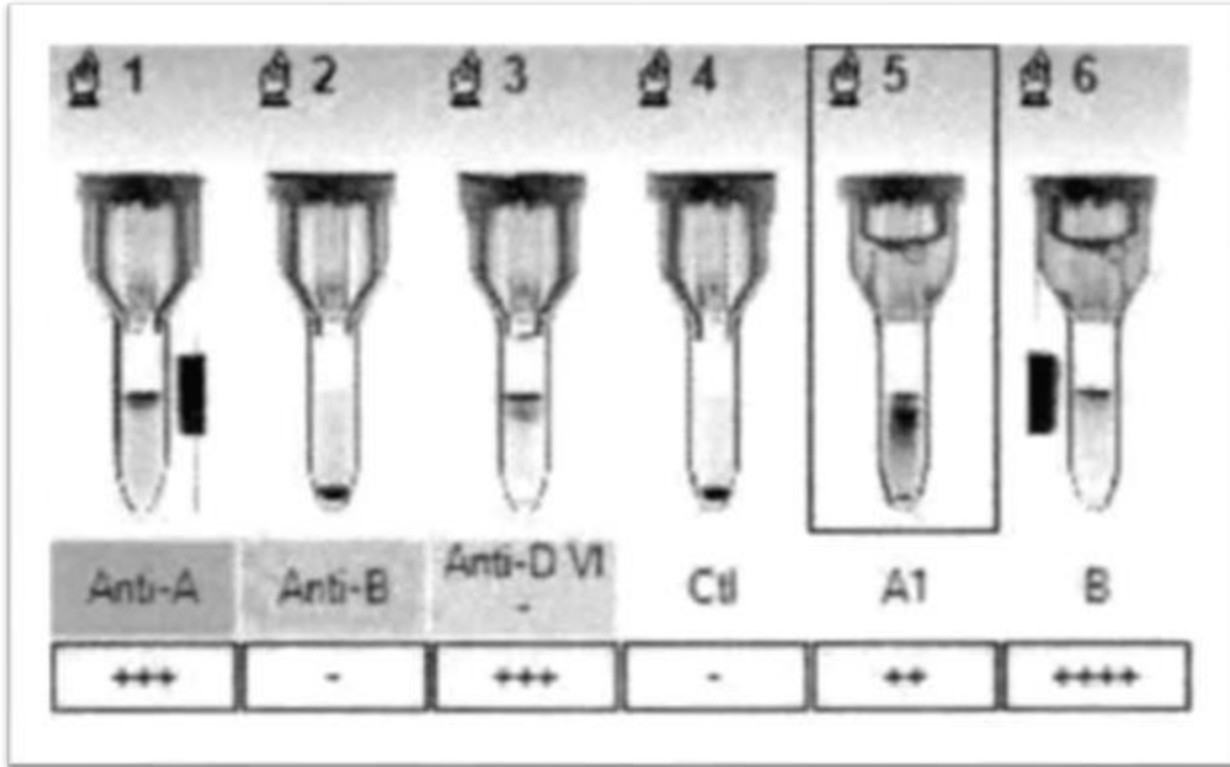
# CAS 1

ABO

RH

RAI

X-match



Well	Reagent	Well Image	Reaction Strength	Original Grade	Revised Grade
A08	Anti-A		99	1	1
B08	Anti-B		12	-	-
C08	Anti-AB		99	1	1
D08	Anti-D1		99	1	1
E08	Ctrl Rh		14	-	-
F08	Vide		15	-	-
G08	GRA1		51	3	3
H08	GRB		91	4	4

Element 1 IND Test Status Approved ✓

Element 2 POS Test Status Reported

Element 3 Test Status Exported



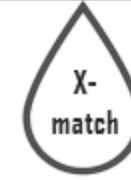
# CAS 1 : discordance épreuve sérique / épreuve globulaire



<b>Discordance épreuve globulaire - sérique</b>	<b>Défaut réactionnel</b>	<b>Epreuve sérique</b>
		<b>Epreuve globulaire</b>
	<b>Excès réactionnel</b>	<b>Epreuve sérique</b>
		<b>Epreuve globulaire</b>
<b>Ambiguïté réactionnel</b>	<b>Double population</b>	
	<b>Affaiblissement</b>	



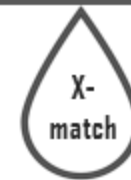
# CAS 1 : discordance épreuve sérique / épreuve globulaire



Discordance épreuve globulaire - sérique	Défaut réactionnel	Epreuve globulaire
		Epreuve sérique
	Excès réactionnel	Epreuve globulaire
		Epreuve sérique
Ambiguïté réactionnel	Double population	
	Affaiblissement	



# CAS 1 : discordance épreuve sérique / épreuve globulaire



Anticorps actif à T° ambiante	Anti-A1 naturel			Détermination sous-groupe A1/A2	
	Auto-anticorps	TDA Témoin auto	+	Agglutinines froides	Epreuve sérique 37°C Traitement DTT 0.01M Adsorptions à 4°C et épreuve sérique sur adsorbat
		RAI	+ (pan-agglutination-		
	Allo-anticorps	TDA Témoin auto	<u>Neg</u>	Anticorps naturels irréguliers	RAI Typage hématies / hématies test Ag <u>neg</u> Traitement DTT 0.01M
		RAI	+		
		TDA Témoin auto	<u>Neg</u>	Anti-public	RAI Allo-adsorption et épreuve sérique sur adsorbat
		RAI	+ (pan-agglutination-		



# CAS 1 : discordance épreuve sérique / épreuve globulaire

ABO

RH

RAI

X-match

Anticorps actif à T° ambiante	Anti-A1 naturel			Détermination sous-groupe A1/A2	
	Auto-anticorps	TDA Témoin auto	+	Agglutinines froides	Epreuve sérique 37°C Traitement DTT 0.01M Adsorptions à 4°C et épreuve sérique sur adsorbat
		RAI	+ (pan-agglutination-		
	Allo-anticorps	TDA Témoin auto	<u>Neg</u>	Anticorps naturels irréguliers	RAI Typage hématies / hématies test Ag <u>neg</u> Traitement DTT 0.01M
		RAI	+		
		TDA Témoin auto	<u>Neg</u>	Anti-public	RAI Allo-adsorption et épreuve sérique sur adsorbat
RAI		+ (pan-agglutination-			



# CAS 1 : discordance épreuve sérique / épreuve globulaire

ABO

RH

RAI

X-match

Indiquer clairement l'intensité des réactions observées

Antigène testé	Cellule Témoin + date de péremption RAI/panel	Réactif Firme +date de péremption +n* de lot	Résultat patient	Résultat Témoin Positif	Résultat Témoin négatif	Paraphe
A <sub>1</sub>	Positif : <input checked="" type="checkbox"/> RAI n° A <sub>1</sub> ou <input type="checkbox"/> Panel n°..... Négatif : <input type="checkbox"/> RAI n° O ou <input type="checkbox"/> Panel n°..... Date péremption : 16.06.25	Dolichos n. du. 23.	III..	..III..	neg	M.E..
Technique : <input type="checkbox"/> Gel L/C <input type="checkbox"/> Gel imprégné <input checked="" type="checkbox"/> en tube						

Antigène testé	Cellule Témoin + date de péremption RAI/panel	Réactif Firme +date de péremption +n* de lot	Résultat patient	Résultat Témoin Positif	Résultat Témoin négatif	Paraphe
H	Positif : <input type="checkbox"/> RAI n° O ou <input type="checkbox"/> Panel n°..... Négatif : <input checked="" type="checkbox"/> RAI n° A <sub>1</sub> ou <input type="checkbox"/> Panel n°..... Date péremption : 16.06.25	J.M.O.... 31/01/26	neg.	..III..	..neg	..M.E
Technique : <input type="checkbox"/> Gel L/C <input type="checkbox"/> Gel imprégné <input checked="" type="checkbox"/> en tube						



# CAS 1 : discordance épreuve sérique / épreuve globulaire

ABO

RH

RAI

X-match

Anticorps actif à T° ambiante	Anti-A1 naturel			Détermination sous-groupe A1/A2	
	Auto-anticorps	TDA Témoin auto	+	Agglutinines froides	Epreuve sérique 37°C Traitement DTT 0.01M Adsorptions à 4°C et épreuve sérique sur adsorbat
		RAI	+ (pan-agglutination-		
	Allo-anticorps	TDA Témoin auto	<u>Neg</u>	Anticorps naturels irréguliers	RAI Typage hématies / hématies test Ag <u>neg</u> Traitement DTT 0.01M
		RAI	+		
		TDA Témoin auto	<u>Neg</u>	Anti-public	RAI Allo-adsorption et épreuve sérique sur adsorbat
		RAI	+ (pan-agglutination-		



# CAS 1 : discordance épreuve sérique / épreuve globulaire

ABO

RH

RAI

X-match

## Tests directs méthode en gel

- Test direct à l'antiglobuline (ex Coombs direct) polyvalent IgG + C3d Négatif

---

- Test direct à l'antiglobuline (ex Coombs direct) spécifique C3d Négatif

---

- Test direct à l'antiglobuline (ex Coombs direct) spécifique IgG Négatif

---

- Test direct à l'antiglobuline (ex Coombs direct) spécifique C3c Négatif

---

- Test direct à l'antiglobuline (ex Coombs direct) spécifique IgA Négatif

---

- Test direct à l'antiglobuline (ex Coombs direct) spécifique IgM Négatif

N°		Rhésus						Kell				Duffy		Kidd		Lewis		P	MNSs				Luth		Xg <sup>a</sup>	autre	GEL		GEL		N°																								
		D	C	E	e	C'	e'	K	Kp <sup>a</sup>	Kp <sup>b</sup>	Js <sup>a</sup>	Js <sup>b</sup>	Fy <sup>a</sup>	Fy <sup>b</sup>	Jk <sup>a</sup>	Jk <sup>b</sup>	Le <sup>a</sup>	Le <sup>b</sup>	P1	M	N	S	s	Lu <sup>a</sup>	Lu <sup>b</sup>		Xg <sup>a</sup>	Papaline	LISS Coombs	Papaline		LISS Coombs																							
1	R <sub>1</sub> <sup>o</sup> R <sub>1</sub>	+	+	0	0	+	+	0	+	0	+	nt	nt	+	0	+	0	0	+	+	0	+	+	+	0	+	+	0	+	+	0	+	0	###	##	##	##	1																	
2	R <sub>1</sub> R <sub>2</sub>	+	+	0	0	+	0	+	0	+	nt	nt	0	+	0	+	0	+	+	+	0	+	+	0	+	+	0	+	+	0	+	0	###	##	##	##	2																		
3	R <sub>2</sub> R <sub>2</sub>	+	0	+	+	0	0	+	0	+	nt	nt	+	0	+	0	0	+	0	+	+	+	+	0	0	+	+	0	+	+	0	###	##	##	##	3																			
4	r'r	0	+	0	+	+	0	0	+	0	+	nt	nt	0	+	+	+	0	0	0	+	+	+	0	+	+	0	+	+	0	+	0	###	##	##	##	4																		
5	r'r	0	0	+	+	+	0	0	+	0	+	nt	nt	0	+	0	+	0	+	+	+	0	0	+	+	0	+	+	0	+	+	0	###	##	##	##	5																		
6	rr	0	0	0	+	+	0	+	0	0	+	nt	nt	+	0	+	0	0	+	+	+	0	+	+	0	+	+	0	+	+	0	###	##	##	##	6																			
7	rr	0	0	0	+	+	0	0	+	0	+	nt	nt	0	+	0	+	0	0	+	+	0	+	0	0	+	+	0	+	+	0	###	##	##	##	7																			
8	R <sub>0</sub> r	+	0	0	+	+	0	0	+	0	+	nt	nt	0	0	+	+	0	+	+	0	+	+	0	+	+	0	+	+	0	+	+	###	##	##	##	8																		
9	rr	0	0	0	X	/	0	0	/	0	/	nt	nt	0	X	X	0	0	0	0	0	0	X	0	X	/	/	/	/	/	/	-	-	-	-	9																			
10	rr	0	0	0	+	+	0	0	+	0	+	nt	nt	X	0	0	X	0	0	X	X	0	X	0	0	0	/	+	+	0	+	+	-	-	-	-	10																		
11	rr	0	0	0	+	+	0	0	+	+	+	nt	nt	+	0	+	0	+	+	+	+	0	+	+	0	+	+	0	+	0	+	0	###	##	##	##	11																		
Pat.																																																							
1	R <sub>1</sub> <sup>o</sup> R <sub>1</sub>	X	X	0	0	+	X	0	/	0	/	nt	nt	+	+	0	/	0	0	0	+	+	/	0	/	+	/	+	/	+	/	-	-	-	-	1																			
2	R <sub>2</sub> R <sub>2</sub>	+	0	+	+	0	0	0	+	+	+	nt	nt	0	+	+	+	0	+	+	+	0	+	+	0	+	+	0	+	+	0	+	+	###	##	##	##	2																	
3	rr	0	0	0	+	+	0	+	+	0	+	nt	nt	+	0	+	0	+	0	+	0	+	0	+	0	+	+	0	+	+	0	+	nt	###	##	##	##	3																	

Sérum RAI : <input checked="" type="checkbox"/> positive / <input type="checkbox"/> négative Interprétation du panel: Allo-anti: ..... <i>Lea + Leb</i> ..... Auto-anti: ..... Anticorps sans spécificité: <input type="checkbox"/>	ELUAT RAI : <input type="checkbox"/> positive / <input type="checkbox"/> négative Interprétation du panel: Anti: ..... Anticorps sans spécificité: <input type="checkbox"/> RAI eau de lavage : <input type="checkbox"/> positive / <input type="checkbox"/> négative	TITRE (si nécessaire) Anticorps titré : ..... Titre tube : <table border="1" style="display: inline-table;"><tr><td>1/1</td><td>1/2</td><td>1/4</td></tr><tr><td> </td><td> </td><td> </td></tr></table> Cellule utilisée : Phéno : ..... Si Panocell : n°... DP : .../.../... Lot : ..... NB : Si titre > 1/1, joindre feuille de titre	1/1	1/2	1/4				20°C      37°C - E; K; Kpa; P <sub>1</sub> non exclus. signature : <i>ME</i>
1/1	1/2	1/4							

Coller étiquette GLIMS



# CAS 1 : discordance épreuve sérique / épreuve globulaire

ABO

RH

RAI

X-match

Anticorps actif à T° ambiante	Anti-A1 naturel			Détermination sous-groupe A1/A2	
	Auto-anticorps	TDA Témoin auto	+	Agglutinines froides	Epreuve sérique 37°C Traitement DTT 0.01M Adsorptions à 4°C et épreuve sérique sur adsorbat
		RAI	+ (pan-agglutination-		
	Allo-anticorps	TDA Témoin auto	<u>Neg</u>	Anticorps naturels irréguliers	RAI Typage hématies / hématies test Ag <u>neg</u> Traitement DTT 0.01M
		RAI	+		
		TDA Témoin auto	<u>Neg</u>	Anti-public	RAI Allo-adsorption et épreuve sérique sur adsorbat
RAI		+ (pan-agglutination-			



# CAS 1 : discordance épreuve sérique / épreuve globulaire



## Typage élargi (y compris antécédents)

Fya+ Fyb- Jka- Jkb+ Lea- Leb- M- N+ S- s+

## Typage par biologie moléculaire (technique SSP)

Groupe ABO par biologie moléculaire A

Groupe ABO par biologie moléculaire A

## Recherche d'anticorps érythrocytaires

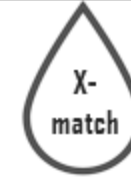
\* Recherche agglutinines irrégulières **POSITIVE en papaine et en Coombs**  
(méthode GEL)

RAI gel à 20°C **POSITIF**

**+ confirmation avec contre-  
épreuve concordante sur  
hématies Lea-Leb-**



# CAS 1 : discordance épreuve sérique / épreuve globulaire



- **Investigations cliniques et compilations des résultats de labo**
- **Si discordance épreuve / contre-épreuve : mesures transitoires jusqu'à élucidation de la discordance et détermination définitive confirmée**  
**CGR : O, plaquettes O, plasma AB**
- **Génotypage : méfiance à l'absence d'expression antigénique**



## CAS 2

ABO

RH

RAI

X-  
match



Homme de 58 ans  
Reçu en sous-traitance : problème  
détermination phénos  
Suivi héματο pour hyperferritinémie  
Pas d'information sur les ATCD  
transfusionnels



# CAS 2

ABO

RH

RAI

X-match



# CAS 2

ABO

RH

RAI

X-match

Well	Reagent	Well Image	Reaction Strength	Original Grade	Revised Grade
A11	Anti-A		3	-	-
B11	Anti-B		99	1	1
C11	Anti-AB		99	1	1
D11	Anti-D1		12	-	-
E11	Ctrl Rh		6	-	-
F11	Vide		16	-	-
G11	GRA1		89	4	4
H11	GRB		15	-	-

Element 1:  Test Status:   
Element 2:  Test Status:   
Comment:

Well	Reagent	Well Image	Reaction Strength	Original Grade	Revised Grade
A08	Anti-C		16	-	-
B08	Anti-c		11	-	-
C08	Anti-E		10	-	-
D08	Anti-e		9	-	-
E08	Anti-Kell		8	-	-
F08	Rh-Ctrl		11	-	-
G08	Empty		7	-	-
H08	Empty		5	-	-

Element 1:  Test Status:   
Element 2:  Test Status:   
Comment:



# CAS 2

ABO

RH

RAI

X-match

## Summary Result Assignment

System	Genotype	Predicted Phenotype 1	Predicted Phenotype 2	HLU	Filter Freq.	Filter Comb.	Add
RHD	<i>RHD*01/01N.01</i>	RH: 1	D+	H   H	H	Dd	
RHCE	<i>RHCE*01/02</i>	RH: 2,-3,4,5,-10,19,-20,31	C+,E-,c+,e+,hrB+,hrS +,V-,VS-	H   H	H		

HLU = highest allele category in result

Filter = selected allele categories

Add = Additional information:

1 = edited evaluation, 2 = preferred result combination, 3 = preferred result on allele level, 4 = excluded result combination

Variants with polymorphisms outside of the primer/probe binding sites cannot be detected and therefore show the same reaction pattern as RHD\*01.



# CAS 2 : RH NULL

ABO

RH

RAI

X-match

## DEFINITION

Absence totale d'expression des antigènes du système Rh sur les hématies.

## FREQUENCE

Phénotype extrêmement rare (quelques dizaines de cas dans le monde).

## GENETIQUE

Deux mécanismes autosomiques récessifs à l'origine du même phénotype

**Rh amorphe**

*RHD- / RHCE- / RHAG+*

**Rh régulateur**

*RHD+ / RHCE+ / RHAG-*



# CAS 2 : RH NULL

ABO

RH

RAI

X-  
match

## HEMATOLOGIE

- Stomatocytose fréquente
- Perméabilité anormale de la membrane (H<sub>2</sub>O / ions)

## TRANSFUSIONNEL

- Transfusion uniquement CGR Rh null
- Allo-immunisation sévère : anti-Rh29
- Donneurs compatibles extrêmement rares : recherche à l'international

## CLINIQUE

- Anti-Rh29 : risque de RT sévère et de MHFN
- Mauvaise tolérance possible face à un stress hématologique
- Anémie hémolytique compensée (modérée)



## CAS 2 : RH NULL

ABO

RH

RAI

X-  
match



- Rh null = absence de tous les antigènes RH
- Pas de transfusion empirique : contacter banque de sang rares au vu du risque d'anti-Rh29
- Une RAI négative n'exclut pas un phénotype rare / variant
- Génotypage : méfiance à l'absence d'expression antigénique
- Documenter, alerter et organiser la prise en charge multidisciplinaire



# CAS 3

ABO

RH

RAI

X-  
match

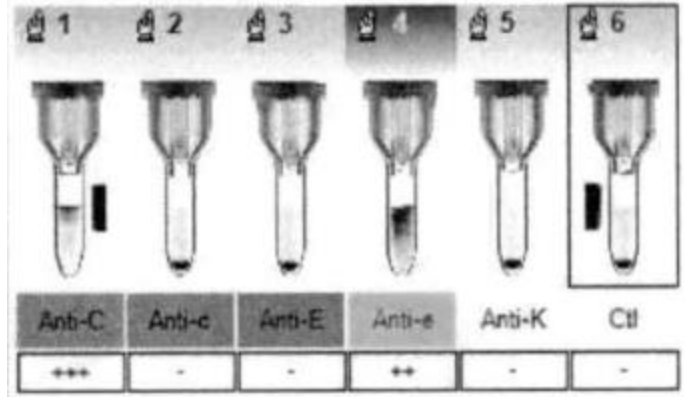


Femme de 26 ans  
Pas d'ATCD transfusionnel  
G3P1  
RAI suivi grossesse



# CAS 3



Groupe sanguin	B+
Phénotypes	CCD.ee K- 
Phénotypes étendus	Fya-, Fyb-, Jka+, Jkb-, Lea-, Leb+, M-, N+, S-, s-
Coombs direct	Négatif
RAI	Positive en papaine et en LISS/Coombs



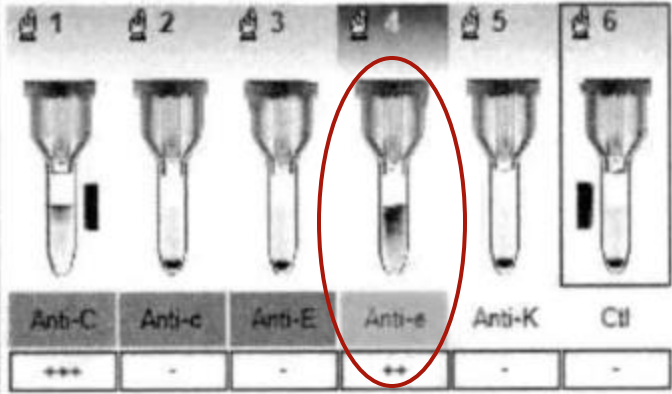
# CAS 3

ABO

RH

RAI

X-match

Groupe sanguin	B+
Phénotypes	CCD.ee K- 
Phénotypes étendus	Fya-, Fyb-, Jka+, Jkb-, Lea-, Leb+, M-, N+, S-, s-
Coombs direct	Négatif
RAI	Positive en papaine et en LISS/Coombs et panel pan-réactif



# CAS 3

ABO

RH

RAI

X-match

## Summary Result Assignment

System	Genotype	Predicted Phenotype 1	Predicted Phenotype 2	HLU	Filter Freq.	Filter Comb.	Add
RHD	<i>RHD*01/01N.01</i>	RH: 1	D+	H   H	H	Dd	
RHCE	<i>RHCE*02.10.01</i>	RH: 2,-3,-4,5,-10,-20	C+(partial),E-,c-,e+(partial),V-,VS-	H   H	H		

HLU = highest allele category in result

Filter = selected allele categories

Add = Additional information:

## Detailed Result

### RHD

Filter: H, Dd

Genotype	Alleles	Associated SNPs
*01	*01	48G, -132A(E1), 201G/307T(E2), 455A(E3), 514A/602C(E4),
*01N.01	*01N.01	676G/787G(E5), 826G/916G(E6), 872C, 1025T, 1048G(E7), 1136C, 1193A(E9), 1254+105A(E10)

### RHCE

Filter: H

Genotype	Alleles	Associated SNPs
*02.10.01	*02.10.01	i2-109bp ins, 48G>C, 340C, 577A>G, 667G, 676G, 697C, 712A,
*02.10.01	*02.10.01	733C, 1006G, 1025C

Patiente  
RH-46



## CAS 3

ABO

RH

RAI

X-  
match

Anticorps dirigé contre **RH46 (= Sec)**, un antigène de haute fréquence ( $> 0.99$ ) du système RH.

Génotype : switch exon 4 du gène *RHCE* par l'exon 4 du gène *RHD*

→ Gène hybride *RHCE/RHD* donnant lieu à une protéine modifiée (phénotype RN)

**Anti-RH46**

Phénotype : chez les individus RN/RN

- Délétion de l'antigène RH46
- Apparition de l'antigène RH32 et RH54
- Images affaiblies / partielles du C et du e
- Expression +++ de l'antigène D

*Début d'immunisation ressemblant souvent à un anti-RH2 et un anti-RH5 et hémolyses post-transfusionnelles gravissimes décrites chez sujets immunisés.*



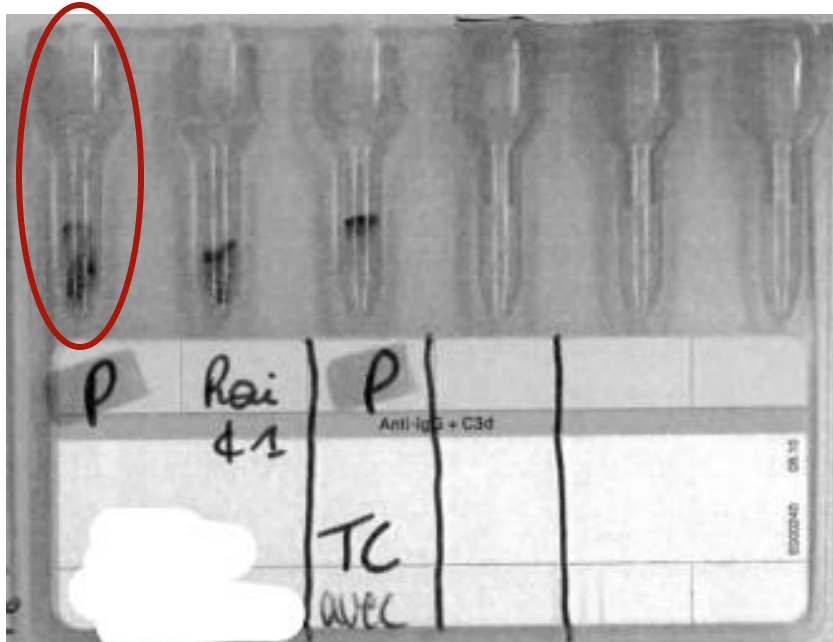
# CAS 3 : un anti-public peut en cacher un autre...

ABO

RH

RAI

X-match



Compat positive avec  
paillettes :  
O+ RH46- Jka+ Jkb+ M+ N+  
Fya- Fyb-



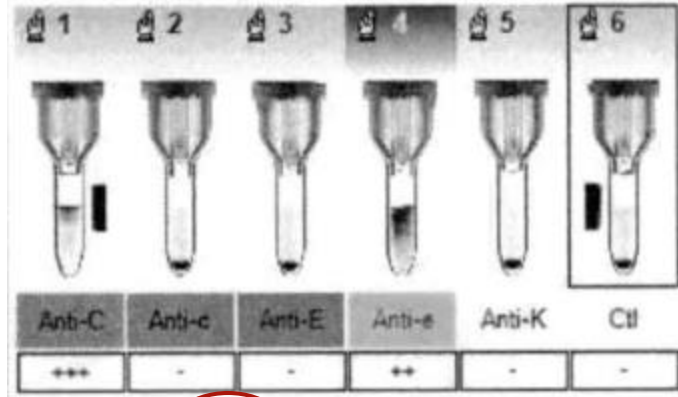
# CAS 3 : un anti-public peut en cacher un autre...

ABO

RH

RAI

X-match

Groupe sanguin	B+
Phénotypes	CCD.ee K- 
Phénotypes étendus	Fya-, Fyb-, Jka+, Jkb-, Lea-, Leb+, M-, N+, S-, s-
Coombs direct	Négatif
RAI	Positive en papaine et en LISS/Coombs



# CAS 3 : un anti-public peut en cacher un autre...



## Summary Result Assignment

System	Genotype	Predicted Phenotype 1	Predicted Phenotype 2	HLU	Filter Freq.	Filter Comb.	Add
RHD	<i>RHD*01</i>	RH: 1	D+				
	<i>RHD*01/01N.01</i>	RH: 1	D+				
RHCE	<i>RHCE*02</i>	RH: 2,-3,-4,5,-8	C+,E-,c-,e+,Cw-				
Kell	<i>KEL*02</i>	KEL: -1,2	K-k+				
Kidd	<i>JK*01</i>	JK: 1,-2	Jk(a+b-)				
Duffy	<i>FY*02N.01</i>	FY: -1,-2	Fy(a-b-)				
MNS	<i>GYPA*02</i>	MNS: -1,2	M-N+				
	No matching reaction pattern X						
Dombrock	<i>DO*02</i>	DO: -1,2	Do(a-b+)				

HLU = highest allele category in result

Filter = selected allele categories

Add = Additional information:

1 = edited evaluation, 2 = preferred result combination, 3 = preferred result on allele level, 4 = excluded result combination



## CAS 3 : un anti-public peut en cacher un autre...

ABO

RH

RAI

X-  
match

Anti-U

Anticorps dirigé contre **U (=MNS5)**, un antigène de haute fréquence du système MNS.

→ U est situé sur la glycophorine B, protéine portant également les antigènes S et s.

Génotype : épitope U dépend de la présence du gène *GYPB*, en tandem avec *GYPA* sur le chromosome 4. Différents types d'altérations du gène *GYPB* peuvent survenir (délétion, mutations "perte de fonction", hybride *GPY(B/A)*, mutation "faux sens", altération épissage...).

Phénotype : *distinction importante pour prise en charge transfusionnelle.*

- GPB absente → U- S- s-
- GPB présente mais altérée → U+var : expression très affaiblie de l'antigène U. L'expression de S et s dépendent du type de mutation à l'origine du variant.



# CAS 3 : un anti-public peut en cacher un autre...

ABO

RH

RAI

X-match



Compat positive avec  
paillettes :  
B+ U- Fya+ Fyb- Jka- Jkb+



## CAS 3 : un anti-public peut en cacher un autre...

ABO

RH

RAI

X-match

**Titre en tube** (anticorps combinés) : 1/4

→ De manière isolée, ces anticorps peuvent provoquer des MHFN (exceptionnelle) et MHNN modérées à sévères.

- Anti-RH46 : titre 1x/mois, PSV-ACM dès titre de 1/8 à 28 SA
- Anti-U : titre 1x/mois, PSV-ACM dès titre de 1/64 à 28 SA

*Première grossesse : CD+ chez le bébé mais absence d'ictère significatif en période néonatale.*



Référence : Quantification des anticorps anti-érythrocytaires chez la femme enceinte (C. Toly-Ndour et al, Revue de Biologie médicale, mars 2019)



# CAS 3 : un anti-public peut en cacher un autre...

ABO

RH

RAI

X-match



## Sang rare = dispositions accouchement

- Anémie foétale in utéro / néonatale
- Hémorragie obstétricale

- Contact avec les banques de sang rares
- Screening familial
- Auto-dons éventuel
- Protocoles de transfusions incompatibles si impasse transfusionnelle
- Collaboration avec les cliniciens
- Information du patient sur l'extrême rareté de son groupe sanguin et encouragement au don de sang



# CAS 3 : un anti-public peut en cacher un autre...

ABO

RH

RAI

X-match

Etablissement Français du Sang  
Centre National de Référence  
pour les Groupes Sanguins

C.N.R.G.S.

## CARTE INDIVIDUELLE

Groupe sanguin  
érythrocytaire rare

EFS-CNRGS : 20, rue Bouvier  
BP 79 - 75522 Paris Cedex 11  
Ligne d'Urgence : +33(0)1 55 25 12 12  
Secrétariat : +33(0)1 55 25 12 01  
Fax : +33(0)1 55 25 12 03  
E-mail : cnrgs@efs.sante.fr

Centre National de Référence pour les Groupes Sanguins

## Phénotypes et/ou Génotypes érythrocytaires rares

(document personnel)



Nom: [REDACTED]

Née: [REDACTED]

Prénom: [REDACTED]

Sexe: [REDACTED]

Date de naissance [REDACTED]

Lieu de naissance [REDACTED]

Adresse personnelle [REDACTED]

GRUPE ABO: -1,2,3 (B)

Phénotype :

FY: -1,-2; MNS: -3,-4,-5; RH: -46; RH: 1,P2,  
-3,-4,P5

Génotype : FY\*0/\*0 ; Ce-D(4)-Cehoz ;

delGYPB  
Anticorps:

Anti-MNS5,-RH4,-RH5,-RH46

### Phénotype érythrocytaire

RH					KEL			FY		JK		LE	
1	2	3	4	5	8	1	2	3	4	1	2	1	2
+	P	-	-	P	-	-	-	-	-	+	-	-	+

MNS				P	LU	DO	YT	CO	XG		
1	2	3	4	1	1	2	1	2	1	2	1
-	+	-	-								

### Génotype

MNS\*2/\*2 ; DO\*2/\*2 ; RH1 ; KEL\*7/\*7

Document établi le 2025/06/30 à 11:52:31

Dr B. CHAMI

Dr C. HYON

Dr I. RUTH

EFS-CNRGS : 20, rue Bouvier - BP 79 - 75522 Paris Cedex 11 - Urgence Tél. : +33(0)1 55 25 12 12 Secrétariat : +33(0)1 55 25 12 01 - Fax : 33(0)1 55 25 12 03 - E-mail : cnrgs@efs.sante.fr



## CAS 3 : un anti-public peut en cacher un autre...

ABO

RH

RAI

X-  
match



- Un anti-public peut cacher un autre anticorps
- Anticipation maximale des circonstances à risque hémorragique
- Suivi de grossesse rapproché et programmation de l'accouchement
- Sensibilisation du patient et des cliniciens et encouragement +++ au don



# CAS 4

ABO

RH

RAI

X-  
match



Femme de 46 ans  
Insuffisance hépatique terminale  
d'origine toxique  
Greffe hépatique récente  
Antécédant transfusionnels dans une  
autre institution



# CAS 4



**Commande de 2 CGR à 10 jours post greffe.**

Groupe sanguin	A+
Phénotypes	CcD.ee K-
Phénotypes étendus	Non déterminé
Coombs direct	Positif IgG (3+) et C3d (1+)
RAI	Négative en papaïne et en LISS/Coombs



# CAS 4

ABO

RH

RAI

X-match

ABO  Rh

C  c  E  e  D  K

Concl. Coombs Manuelle Tube DARA

	Concl.	Coombs	Manuelle	Tube	DARA
Malade + Malade		+			
046020-24-1 A pos		+	} <i>CO: 1/4</i>		
010568-24-1 A pos		+			

Compatibilité

Concl. Coombs Manuelle

	Concl.	Coombs	Manuelle
Malade + Malade	8	+	+
046020-24-1 A pos	} <i>CO: 1/4</i>	+	+
010568-24-1 A pos		+	+
010578-24-1 A pos		/	-
006487-24-1 A pos		/	+
011125-24-1 A pos		/	+
813231-24-1 A pos		/	+



# CAS 4

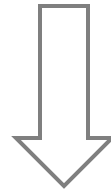
ABO

RH

RAI

X-match

CODIN	*1		?	0Val		*1	31 h	*0.5	8.1 j
CIGG	*3	B	I	10Val		*1	31 h	*0.5	8.1 j
CIGA	*0			0Val		*0	31 h	*0	8.1 j
CIGM	*0			0Val		*0	31 h	*0	8.1 j
CD3C	*0			0Val		*0	31 h	*0	8.1 j
C3D	*1	B	I	10Val		*0	31 h	*0	8.1 j
CT	*0			0Val		*0	31 h	*0	8.1 j



Augmentation significative du TDA.

**Elution positive en anti-A** chez patiente A+ dans contexte de greffe hépatique.

Date : 11.10.24 Antigène testé : H

Indiquer clairement l'intensité des réactions observées

Cellule Témoin + date de péremption RAI/panel	Réactif Firme n°1 +date de péremption +technique utilisée	Réactif Firme n°2 +date de péremption +technique utilisée	Résultat Témoin Positif	Résultat Témoin négatif	Paraphe
Positif : <input type="checkbox"/> RAI n°..... ou <input type="checkbox"/> Panel n°..... Négatif : <input type="checkbox"/> RAI n°..... ou <input type="checkbox"/> Panel n°..... Date péremption : .....	..... ..... Gel L/C, gel impr., tube	.....	.....	.....	.....
Positif : <input checked="" type="checkbox"/> RAI n° A2 ou <input type="checkbox"/> Panel n°..... Négatif : <input checked="" type="checkbox"/> RAI n° A1 ou <input type="checkbox"/> Panel n°..... Date péremption : 15.7.24	.....	IND..... 15.7.24 Gel L/C, gel impr., tube	.....	.....	.....
N° poche (coller étiquette code-barre)	Résultat Firme n°1	Résultat Firme n°2	Paraphe		
046020	.....	..... neg	..... cl		
060568	.....	..... neg	.....		
060578	.....	..... H	.....		
006487	.....	..... neg	.....		
011125	.....	..... neg	.....		
813231	.....	..... neg	.....		



# CAS 4 : Passenger Lymphocyte Syndrome (PLS)

ABO

RH

RAI

X-  
match

## Définition

Passage des lymphocytes B du donneur dans un contexte de transplantation provoquant une hémolyse allo-immune par passage d'anticorps dirigés contre les hématies du receveur.

*Le plus souvent causé par une incompatibilité ABO mais peut également concerné d'autres systèmes (Rh, Kidd, Duffy...).*

Greffe hépatique → Receveur A+ donneur O+ (10 jours au préalable)

Organes riches en tissu lymphoïde : foie (charge immunologique +++ ) > rein > cœur / poumon mais aussi tissu hématopoïétique.

Délai: en général **J7 – J21 post-greffe** (parfois jusqu'à 6-8 semaines).



# CAS 4 : Passenger Lymphocyte Syndrome (PLS)

ABO

RH

RAI

X-  
match

## PHYSIOLOGIQUE

- **Colonisation par les lymphos B du donneur**  
→ synthèse d'IgG
- **Hémolyse limitée** par la durée de vie des lymphos B (**semaines**)
- **Formes sévères :**  
transfusions répétées, dysfonction du greffon, décès...

## BIOLOGIQUE

- **Bilan d'hémolyse :**  
Hb, réticulocytes, bilirubine, LDH, hapto.
- **TDA positif** (souvent IgG / C3d) avec **élution** positive avec anticorps "donneur spécifique"

## TRAITEMENTS

- Transfusion "donneur-compatible"
- Corticoïdes
- IVIG (hémolyse marquée)
- Rituximab (formes sévères)
- Echanges plasmatiques (formes sévères)

# CAS 4 : Passenger Lymphocyte Syndrome (PLS)

ABO

RH

RAI

X-  
match

## Conduite transfusionnelle

- Transfusion de **CGR compatible** avec le **donneur** et le **receveur**.  
Exemple : donneur O / receveur A → transfuser CGR O.
- Si spécificité non ABO : choisir des **CGR négatifs pour l'Ag visé**.
- Transfusion sur **compatibilité** (mais toujours le cas chez greffés).

## Rôle laboratoire

- Pré-greffe : typage ABO du donneur et receveur
- Anticipation des besoins transfusionnels le jour de la greffe et en post-op
- Post-greffe : surveiller hémolyse (chute rapide de l'Hb et ictère) + TDA et élution



# CAS 4 : Passenger Lymphocyte Syndrome (PLS)

ABO

RH

RAI

X-  
match



- **Si compatibilité positive avec RAI négative : TDA de la poche, anti-privé, contexte de greffe ?**
- **Contexte de greffe : anémie aiguë + ictère + TDA positif J7 – 21 → penser PLS**





**Je vous remercie pour votre écoute !**

