

# Programme de sang rare

Guide d'information pour les médecins



HÉMA-QUÉBEC



## Introduction

Le sang rare coule dans les veines de peu de personnes. Par conséquent, la demande demeure un cas d'exception. Mais quand le besoin émerge, trouver un donneur de sang peut se révéler une véritable course planétaire contre la montre.

**Si une personne avec un sang rare reçoit une unité de sang régulier, même de groupe sanguin 0 négatif, une réaction hémolytique immédiate ou retardée peut survenir dans la cas où la personne est immunisée contre un antigène érythrocytaire de haute fréquence.**

Pour certains de ces patients, selon la rareté du sang, les culots compatibles peuvent nécessiter des recherches nationales et internationales. Il faut parfois des semaines pour trouver ces culots appropriés.

**En optimisant sa banque, Héma-Québec souhaite répondre à des demandes d'unités de sang rare en quelques jours, et ce, le plus souvent, à partir de sang prélevé dans ses propres centres de dons.**

Le soutien transfusionnel aux patients ayant un sang rare est un réel défi! Une coopération multidisciplinaire s'avère essentielle entre les directeurs médicaux et le personnel des banques de sang, les médecins traitants, les infirmiers et infirmières et le personnel d'Héma-Québec.

### CE GUIDE S'ADRESSE D'ABORD AUX MÉDECINS.

Il contient de l'information utile afin de :

- Démystifier ce qu'est le sang rare ;
- Faire connaître les besoins transfusionnels ;
- Faire connaître la réalité d'utilisation du sang rare et la recherche de donneurs ;
- Guider les médecins dans leur rôle essentiel de recrutement et de sensibilisation auprès des patients et de leur famille.

**En tant qu'intervenants de première ligne, votre apport est crucial pour favoriser l'accès à une réserve de sang rare optimale.**



## Qu'est-ce qu'un sang rare ?

Comme vous le savez, des antigènes à la surface des globules rouges déterminent le groupe sanguin. En plus des systèmes de groupes sanguins ABO et Rh, il existe **plus de 600 antigènes connus**.

Le groupe sanguin d'un individu est considéré comme rare quand il est décelé chez **moins de 0,1 % de la population**.

De plus, certaines combinaisons sont peu fréquentes comme **D+E-c-K- ; Fy(a-b-) ; Jk(b-) et S-**.

**Entre 2019-2020, en moyenne 4 culots de sang rare par mois ont été livrés aux centres hospitaliers du Québec. Le sang le plus rare livré fut Bombay et PEL négatif.**

## Qui a besoin de sang rare?

### CONDITIONS PRÉALABLES

Les patients qui présentent l'une ou l'autre de ces deux conditions ont besoin de sang rare :

1. Les patients qui ont développé des anticorps contre des antigènes (par allo-immunisation) et qui, par conséquent, nécessitent une compatibilité plus étendue que simplement ABO/Rh pour prévenir les réactions transfusionnelles hémolytiques (**besoin absolu selon l'anticorps présent**).
2. Les patients ayant un sang rare qui pourraient développer des anticorps contre les antigènes contenus dans le sang du donneur et par conséquent avoir besoin de sang rare (**besoin préventif**).

### ALLO-IMMUNISATION

L'allo-immunisation peut survenir à la suite d'une transfusion ou d'une grossesse. Certains groupes de patients sont plus à risque de développer des anticorps. C'est le cas, notamment, pour les personnes atteintes d'anémie falciforme, de thalassémie, du syndrome myélodysplasique ou d'anémie hémolytique auto-immune.

### FACTEUR HÉRÉDITAIRE

Le facteur héréditaire du groupe sanguin est l'un des enjeux à considérer. Ainsi, il est presque impossible de trouver un groupe sanguin rare nécessaire à la transfusion d'un patient asiatique chez un donneur caucasien et vice versa. Autre exemple, le groupe sanguin S-s-U- est unique à la communauté noire.

### COMPATIBILITÉ DU GROUPE SANGUIN

Lorsque le sang est apparié sur le plan phénotypique, c'est-à-dire que la compatibilité du groupe sanguin est optimale, les patients risquent moins de développer des anticorps.

Cependant, la présence des différents groupes sanguins varie selon le bagage génétique. Pour cette raison, il est extrêmement important d'accroître le nombre de donneurs issus de toutes les communautés.

À titre d'exemple, voici quelques types de sang rare selon l'origine :

ORIGINE	TYPES DE SANG RARE
Hispanique	Di(b-)
Caucasien	Kp(b-), Vel-, k-, Lan-, GE:-2,-3
Îles du Pacifique	Jk(a-b-)
Noir	Hy-, Jo(a-), hr <sup>B-</sup> , hr <sup>S-</sup> , Js(b-), S-s-U <sup>+</sup> var
Japonais, Asie	Jr(a-)
Québécois	PEL-

Source : The Blood Group Antigen Facts Book, Third Edition, Marion E. Reid, Christine Lomas-Francis, 2012

**Lorsque le sang d'une personne présente des antigènes rares, il est très important que cette personne soit inscrite à la banque de sang rare d'Héma-Québec. C'est pourquoi nous avons besoin de vous !**

## Comment trouver un donneur de sang rare ?

L'endroit du monde où vous vivez peut avoir une incidence sur ce qu'on considère comme un sang rare et sur la réserve disponible. Au Québec, nous avons surtout besoin de donneurs autres que caucasiens et, plus particulièrement, de donneurs de la communauté noire.

### VOICI COMMENT HÉMA-QUÉBEC PEUT TROUVER UN DONNEUR DE SANG RARE :

1. En effectuant le **génotypage** de ses donneurs actuels.  
Les donneurs issus des communautés noires ou de groupes ethniques autres que caucasiens font l'objet d'analyses approfondies à Héma-Québec dans le but d'identifier des donneurs de sang rare. Ils sont du groupe sanguin O ou A.
2. En réalisant l'étude **sérologique de patients dans notre laboratoire de référence**.  
À la demande des hôpitaux, Héma-Québec peut réaliser l'étude sérologique, c'est-à-dire faire une recherche et une identification d'anticorps de patients. **Les analyses approfondies réalisées vont permettre d'identifier les patients ayant un sang rare.**
3. En procédant à une **étude familiale** dans l'entourage du patient ou d'un donneur ayant un sang rare.  
La fratrie d'abord, puisque les frères et sœurs sont plus susceptibles d'avoir le même sang en raison de la transmission héréditaire des groupes sanguins.

**Seuls nos efforts communs de dépistage, combinés à la générosité de donneurs sensibilisés, nous permettront d'augmenter la diversité parmi les groupes de sang rare.**

## Que se passe-t-il lorsqu'un donneur potentiel de sang rare est découvert ?

### Scénario n° 1

**Le génotypage d'un donneur actuel révèle un sang rare**

Héma-Québec informe **le donneur** et le sensibilise à l'importance de l'étude familiale et aussi de donner du sang sur une base régulière. Le cas échéant, Héma-Québec accompagne le donneur et sa famille à chacune des étapes de la démarche.

### Scénario n° 2

**Le sang rare est découvert à la suite de l'étude sérologique d'un patient**

À la suite de l'étude sérologique, la banque de sang de l'hôpital est informée des résultats. Le personnel de la banque de sang vous informe, en tant que médecin traitant du patient. À partir de là, vous êtes invité à rencontrer **votre patient** pour le sensibiliser au don et à l'importance de l'étude familiale et obtenir son consentement.

### Scénario n° 3

**Le sang rare est découvert à la suite de l'étude familiale**

Héma-Québec informe **le membre de la famille** qu'il a un sang rare et le sensibilise à l'importance de faire un don de sang sur une base régulière. Héma-Québec accompagne le patient et sa famille à chacune des étapes de la démarche.

## Que se passe-t-il lorsqu'il faut recourir à une unité congelée (glycérolée)?

Quand Héma-Québec reçoit une demande d'un centre hospitalier, elle a recours à sa banque de sang rare afin de repérer des unités fraîches ou congelées qui sont compatibles avec le sang du patient dans sa banque.

Les unités congelées (glycérolées) sont conservées à  $-80^{\circ}\text{C}$  et doivent être décongelées (déglycérolées) avant d'être acheminées au centre hospitalier. Une unité congelée se conserve 10 ans, mais une fois décongelée, elle doit être utilisée dans un court délai, sans quoi elle périmé. **Il faut donc planifier soigneusement son utilisation en fonction du temps requis pour la décongélation (déglycérolisation) et sa période de conservation subséquente.**

**La décongélation d'un sang rare est une technique complexe effectuée exclusivement au laboratoire d'Héma-Québec à Montréal.**

### LE TEMPS DE DÉCONGÉLATION USUEL EST DE 2 H 30 ET LE DÉLAI DE PÉREPTION DU PRODUIT VARIE SELON LA MÉTHODE DE CONGÉLATION :

#### Congélation en circuit ouvert

- Péréption post-décongélation : 24 heures.

#### Congélation en circuit fermé

- Péréption post-décongélation : 7 jours.

**NOTE:** Il faut ajouter à ces délais le temps de transport. Quand les commandes sont passées en dehors des heures d'ouverture (de 7 h à 23 h) du lundi au vendredi, il faut prévoir un délai plus grand.

## Utilisation du sang rare : quel est l'impact sur la réserve?

Héma-Québec tente de fournir du sang frais au patient dans la mesure du possible. D'entrée de jeu, elle vérifie si des donneurs de types sanguins rares compatibles peuvent faire un don.

Sinon, elle se tourne vers sa banque de sang rare congelé qui fournit des unités pour les patients du Québec. Si cette dernière ne contient aucune unité ni donneur compatible, Héma-Québec peut lancer un appel à la Société canadienne du sang (SCS) et en dernier à l'international. Dans ce cas, il faut prévoir un délai de plusieurs jours ou même quelques semaines.

Comme le sang rare est une denrée précieuse aux ressources limitées, l'offre doit être gérée avec soin, **car il faut éviter à tout prix de décongeler inutilement des unités**; le rôle du personnel des centres hospitaliers est donc crucial.

### À CONSIDÉRER SELON LE DEGRÉ D'URGENCE DE LA TRANSFUSION ENVISAGÉE :

#### Transfusion planifiée :

- Favoriser le don allogénique. Autologue, si possible ;
- Vérifier la disponibilité du sang en fonction de sa rareté.

#### Transfusion urgente :

- Établir la signification clinique de l'anticorps, c'est-à-dire la probabilité que les anticorps du receveur provoquent l'hémolyse des globules rouges transfusés :

S'il s'agit d'anticorps causant rarement des réactions transfusionnelles ou s'il s'agit d'une situation comportant une menace vitale, analyser la possibilité de transfusion avec une unité positive pour l'antigène rare.

#### Exemples :

- Anticorps rares ayant une signification clinique : anti-Jr<sup>a</sup>, anti-Vel et anti-Kp<sup>b</sup>.
- Anticorps causant rarement des réactions transfusionnelles : anti-Yt<sup>a</sup>.



# Votre rôle en tant que médecin

Divers éléments contribuent à l'efficacité d'un programme de gestion du sang et des transfusions. À cet égard, vous jouez un rôle prépondérant. Plus précisément, votre soutien est précieux afin d'expliquer au patient ce qu'est un sang rare et qu'elles en sont les implications pour lui.



## En ce sens, vous êtes la personne toute désignée pour :

### SENSIBILISER

Sensibiliser votre patient au don de même qu'à l'importance de procéder à l'étude familiale ;

- Lui expliquer l'importance de la réserve de sang rare ;
- L'informer que ses proches ou d'autres donneurs de sang rare sont les personnes susceptibles de l'aider en cas de besoin de transfusions sanguines.

### INFORMER

Lui remettre la documentation sur le sang rare ;

- Pour vous soutenir dans votre approche, Héma-Québec a produit une documentation à l'intention du patient et de sa famille. Elle contient les informations simples qui visent à démystifier le sang rare, expliquer l'importance de donner et de consentir à l'étude familiale.

### ENGAGER

Lui faire signer le consentement afin qu'Héma-Québec puisse le contacter pour des dons ou pour favoriser le contact avec les membres de sa famille dans le cadre de l'étude familiale et le transmettre à Héma-Québec.

- Héma-Québec se chargera de faire le suivi auprès du patient et des membres de sa famille à la suite de la réception du consentement (*ENR-03750 – Programme de sang rare - formulaire de consentement*).

## Pour transmettre le consentement signé à Héma-Québec :

**Courriel :** [sangrare@hema-quebec.qc.ca](mailto:sangrare@hema-quebec.qc.ca)

**Télécopieur :** 514 527-5900

**Vous avez des questions concernant  
notre programme de sang rare ?**

[sangrare@hema-quebec.qc.ca](mailto:sangrare@hema-quebec.qc.ca)

