



TRANSFUSION INTERREGIONALE CRS
INTERREGIONALE BLUTSPENDE SRK

Transfusion et déficit sélectif en IgA

31.10.2025_Journée de formation romande en transfusion _SRNJTS

Dr Giorgia Canellini

Unité de Médecine Transfusionnelle CHUV/Transfusion Interrégionale CRS

Service de Médecine Transfusionnelle, Institut Central /Hôpital du Valais et Hôpital Riviera-Chablais

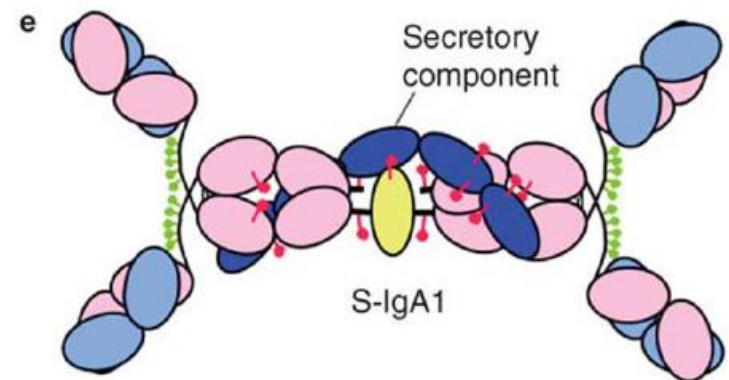
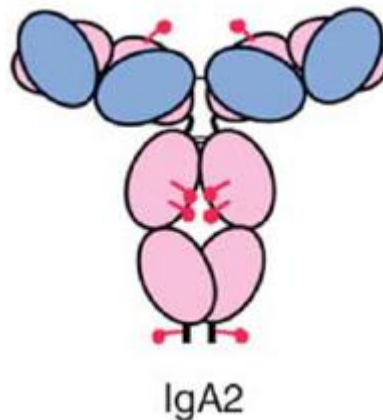
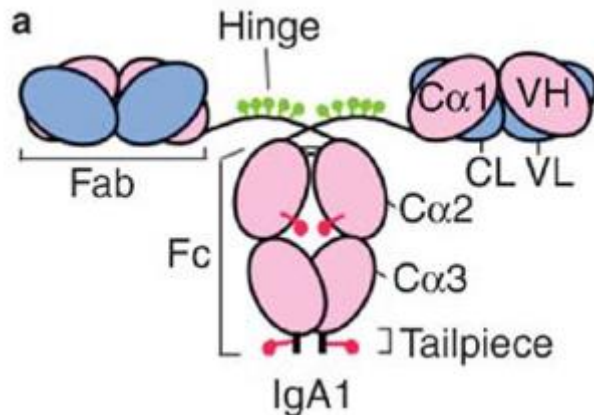
giorgia.canellini@chuv.ch

Introduction

- IgA est le type d'Ig le plus abondant dans l'organisme (70 %).
- Elle représente la majeure partie des Ig présentes dans les sécrétions (hydrophiles).
- C'est le deuxième isotype le plus abondant dans le sang après l'IgG.
- Absente à la naissance, elle atteint son niveau adulte à l'adolescence.
- Production d'environ 4 g par jour dans l'intestin.
- Demi-vie courte (4 à 6 jours), ne peut pas se lier au récepteur FcRn.
- Concentration sanguine habituelle de 200 à 300 mg/dL (2 à 3 g/L).
- ↑ IgA : troubles inflammatoires, SIDA, hépatite et cirrhose du foie, myélome IgA, maladies auto-immunes (PR, LED...)
- ↓ IgA : immunodéficiences congénitales ou acquises (leucémie aiguë ou chronique, macroglobulinémie...).

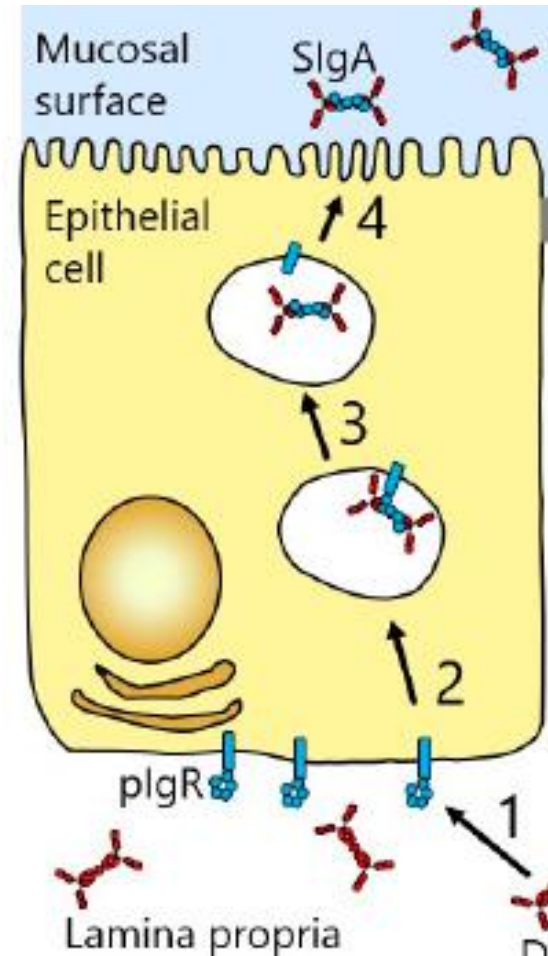
Structure de l'IgA

- 2 types : IgA sériques ou IgA sécrétoires
- 2 sous-classes : IgA1 et IgA2 (différence au niveau des chaînes lourdes constantes et de la longueur de la région charnière)
- IgA sériques : monomères, composées principalement de molécules IgA1 (90 %)
- IgA sécrétoires : dimériques, rarement trimériques ou tétramériques, Ratio IgA1/IgA2 : variable selon la localisation (nez : 80/20, salive : 60/40, côlon : 40/60).
Contiennent des domaines dérivés de la région extracellulaire de la pIgR



Synthèse de l'IgA

- IgA sérique : plasmocytes B dans la moelle osseuse
- IgA sécrétoire : localement, par les cellules B des tissus muqueux, du côté basolatéral, puis liaison au récepteur polymérique Ig (pIgR) et transite vers la surface
- Complexes immuns (IgA-bactéries) peuvent se fixer à pIgR et être libérés dans la lumière.
- Certains agents pathogènes peuvent également être interceptés par l'IgA dimérique lors de son transit à travers les cellules épithéliales.



Fonctions de l'IgA

IgA sériques :

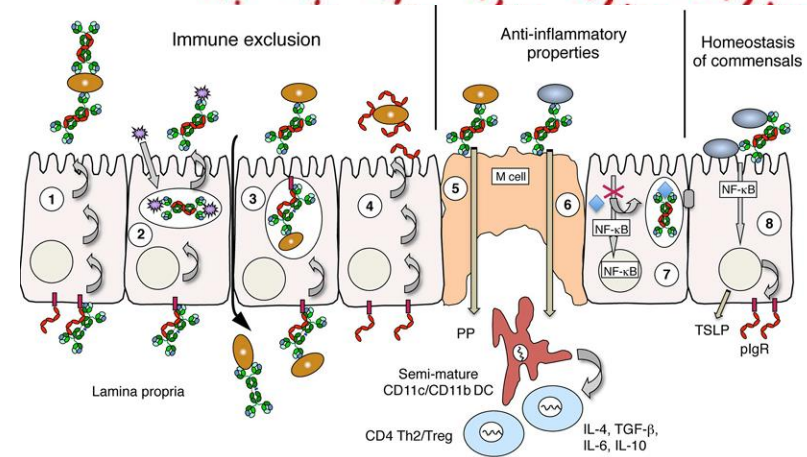
- élimination bactéries par phagocytose.
- Régule la réponse immunitaire

IgA sécrétoire :

- protège les muqueuses contre les invasions microbiennes ou les toxines
- Favorise l'homéostasie intestinale et la préservation du microbiote.
- Propriétés anti-inflammatoires

IgA sécrétoire dans le lait maternel :

- protège le nourrisson contre les infections intestinales,
- contribue à l'établissement de son microbiote intestinal
- réduit le risque d'allergie aux antigènes alimentaires.



Déficit en IgA

Congénital

- Déficit sélectif en IgA
- Déficit immunitaire commun variable (CVID)
- Autres immunodéficiences primaires (syndrome hyperIgM, ataxie-télangiectasie, syndrome de DiGeorge, etc.)

Acquis

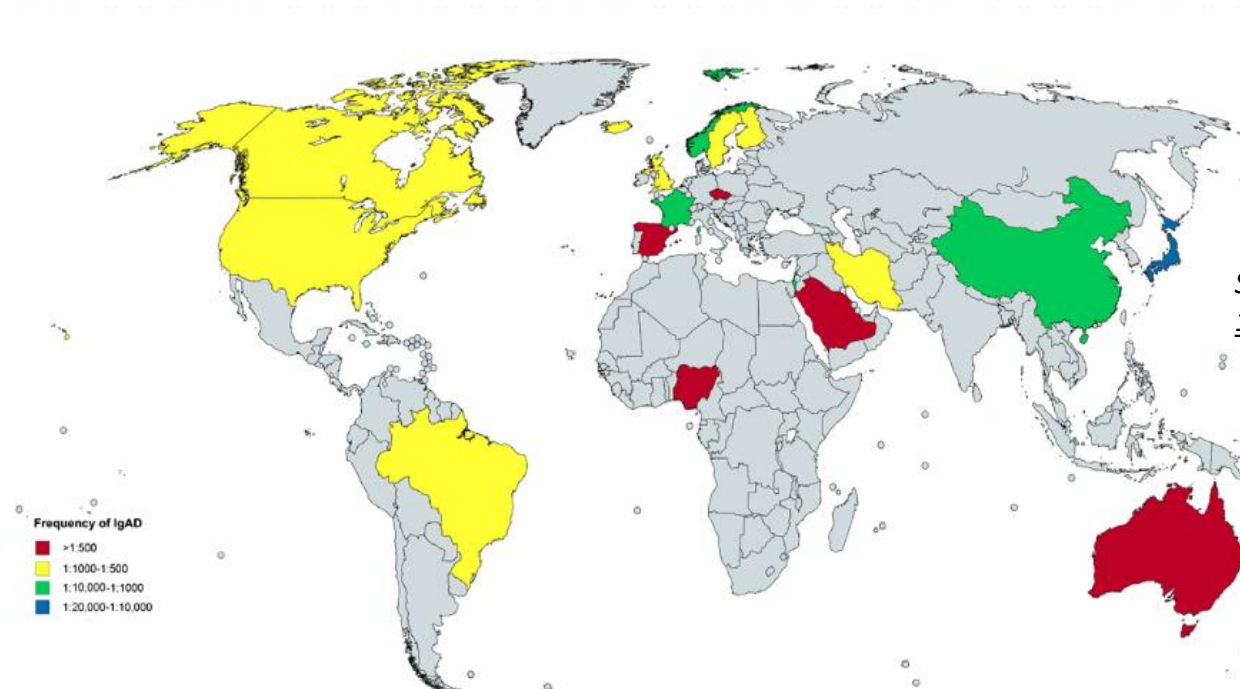
- Médicaments : antiépileptiques, antirhumatismaux, immunosuppresseurs...
- Infections : HCV, EBV, CMV, toxoplasmose, rubéole congénitale
- Maladies systémiques : entéropathies exsudatives, syndrome néphrotique, thymome, myélome, lymphome, LLC, LMC, etc.

Table 1. Causes of isolated IgA deficiency other than SIgAD.

Drugs	Antimalarial Agents Carbamazepine Valproate Glucocorticoids Fenclofenac Gold salts Penicillamine Sulfasalazine
Infections	Congenital Rubella Congenital Cytomegalovirus Infection Congenital Toxoplasma Gondii Infection Epstein-Barr Virus
Monogenic disease	Ataxia-telangiectasia Wiskott-Aldrich Syndrome X-linked lymphoproliferative disease Transcobalamin II deficiency
Chromosomal abnormalities	Monosomy 22 Deletion syndrome of chromosome 18q Trisomy 22 Trisomy 8

Déficit sélectif en IgA

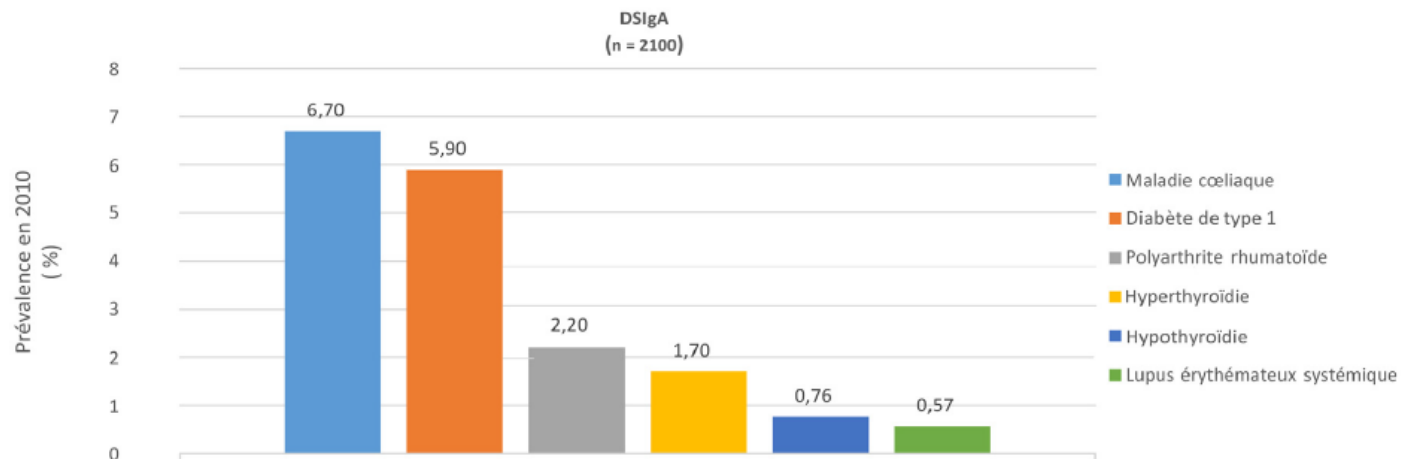
- Déficit immunitaire primaire des lymphocytes B le plus courant
- Définition : déficit isolé en IgA sériques (< 7 mg/dl), âgé de plus de 4 ans, réponse IgG normale aux vaccinations, causes secondaires d'hypogammaglobulinémie exclues.
- Évolution vers le CVID (5 %).
- Prévalence : 1/100 à 1/10 000 . (1/850 donneurs de sang en Suisse)
- Anomalie de la maturation des lymphocytes B en plasmocytes sécrétant des IgA



Scandinavian Journal of Immunol, 2017, 85, 3–12
<https://doi.org/10.1111/sji.12499>

Déficit sélectif en IgA

- La plupart des personnes sont asymptomatiques, < 30 % présentent des troubles cliniques :
 - Voies respiratoires : infections sinopulmonaires récurrentes
 - Intestinaux : infections (giardiase), maladie coelique, hyperplasie lymphoïde nodulaire
 - Maladies auto-immunes (20 à 30 %) : LED, diabète, vitiligo, PTI...
 - Troubles allergiques : allergies alimentaires, rhinite allergique, asthme, réactions anaphylactiques à une transfusion



Prise en charge du déficit en sIgA

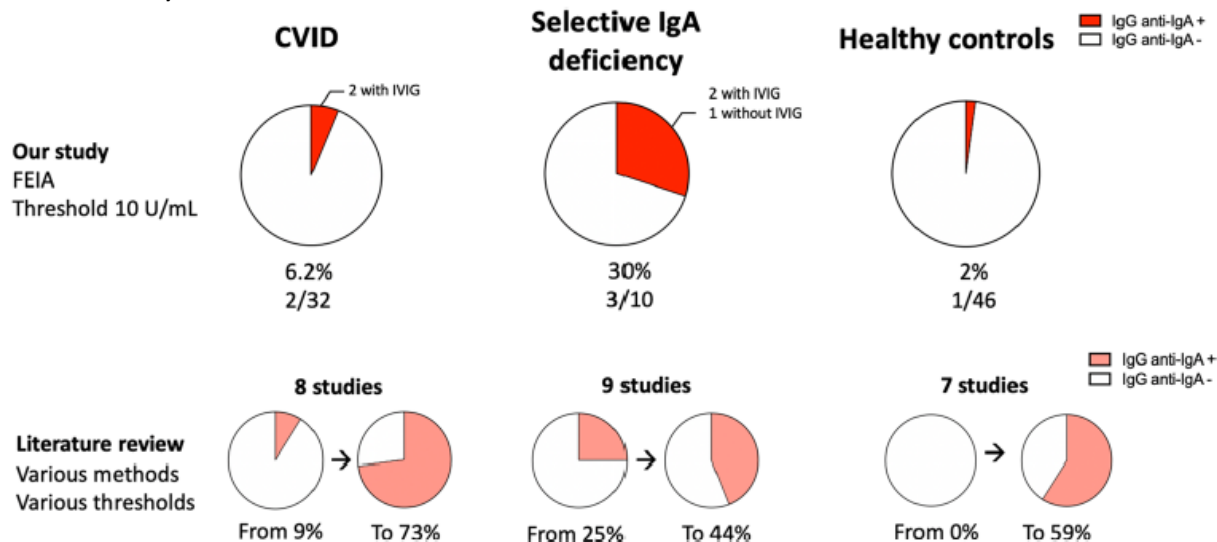
- Aucun traitement spécifique pour les patients asymptomatiques.
- Suivi médical régulier
- Vaccinations : vaccins antipneumococcique et antigrippal recommandés.
Vaccins vivants ou atténués sont contre-indiqués.
- Traitement des infections (antibiotiques prophylactiques) et autres troubles concomitants.
- Rarement, traitement substitutif par Ig : indiqué en cas d'infections récurrentes malgré la prévention antibiotique.

Dosage des IgA sériques

- Échantillon prélevé avant la transfusion ou un traitement par immunoglobulines
- Indications au dosage des IgA (niveau de qualité des preuves C) :
 - Réaction anaphylactique (après transfusion ou IVIG)
 - Réactions transfusionnelles fébriles sévères récurrentes et survenant dans les 15 premières minutes
 - Symptômes évocateurs d'un IgAD
- Limites :
 - Déficit en IgA : $< 7 \text{ mg/dl}$
 - **Déficit absolu en IgA : $< 0,05 \text{ mg/dl}$**
 - Déficit partiel en IgA : $\geq 7 \text{ mg/dl}$ à $< 2 \text{ SD}$
- Sensibilité variable des tests : les plus sensibles : techniques d'inhibition de l'hémagglutination ou de cytométrie en flux

Anticorps anti-IgA

- Types d'anticorps anti-IgA : IgG > IgE > IgM
- Beaucoup sont d'origine naturelle
- Anticorps de type IgE sont associés à une anaphylaxie potentiellement mortelle
- Peu de laboratoires réalisent ce test
- Environ un tiers des patients atteints de sIgAD présentent des anticorps anti-IgA
- Des anticorps anti-IgA se forment chez les patients qui n'ont pas d'IgA détectables
- Les anti-IgA avec des taux d'IgA normaux ou détectables sont controversés (auto-anticorps ? spécificité du test)



Anticorps anti-IgA

- Donneurs de sang asymptomatiques. Suivi sur 19 ans
- Anti-IgA détectés chez 19 % des donneurs présentant uniquement un déficit absolu en IgA (< 0,005 mg/dl)
- Les anticorps anti-IgA ne sont pas corrélés à une exposition antérieure
- Les taux d'anti-IgA restent relativement constants au fil des ans

	S-IgA (mg/L)	<i>n</i> ^a	With anti-IgA	No anti-IgA
Severe IgA deficiency	<0.05	159	30 (19%)	129
Decreased serum IgA	0.05–799	45	0	45
Normal serum IgA	800–4,000	237	0	237

Anticorps anti-IgA

- La signification clinique des anticorps anti-IgA est inconnue :
 - Transfusion de produits sanguins standards sans effets indésirables
 - Administration d'IVIG sans complications
 - Transfert passif d'anti-IgA contenus dans les composants sanguins sans RT allergique
 - Aucun lien entre les titres d'anti-IgA et le risque de RT allergiques

Dépistage anti-IgA indiqué (pas de directives universelles) :

Déficit en IgA avec :

- Réaction anaphylactique
- 2 RT sévères
- Dépistage systématique aux patients avec sIgAD (?)

Dépistage anti-IgA non indiqué :

- Taux sérique normal d'IgA (dosage actuel ou antérieur)

Réactions allergiques à l'IVIG

- Les réactions allergiques graves aux IVIG sont rares.
 - La majorité d'entre elles sont de type anaphylactoïde, évoluant lentement, probablement liées au complément
 - Elles surviennent principalement chez les receveurs présentant un déficit sévère en IgA (89 % des cas de CVID)
 - lors de la première perfusion ou après des traitements répétés
 - même avec des préparations d'Ig contenant de faibles taux d'IgA
 - Chez des patients avec ou sans anti-IgA
-
- **Les anticorps anti-IgA sont un mauvais prédicteur des réactions allergiques aux IVIG**

Réactions allergiques aux IVIG

- Teneurs en IgA plus faibles (0,05 à 6 mg/dl) dans les IVIG que dans les PFC
- Pas de consensus sur le dépistage du déficit en IgA avant l'administration d'IVIG
- Aucune contre-indication à l'utilisation d'IVIG chez les receveurs présentant un déficit en IgA
- Chez les patients ayant déjà présenté des réactions allergiques aux IVIG :
 - choisir des produits à faible teneur en IgA (0,4-2,9 mcg/ml)
 - choisir des Ig injectées par voie sous-cutanée
 - Désensibilisation dans des circonstances spécifiques (transplantation).

Product	IgA (mcg/mL)
IV Products	
Asceniv 10%	≤200
Flebogamma DIF 5%	<3.1
Flebogamma DIF 10%	<3.1
Gammagard 5% S/D	<1
Gammagard 10% S/D	<2
Gammaflex 5%	<10
Gammaflex 10%	<20
Octagam 5%	<200
Octagam 10%	106
Panzyga 10%	100
Privigen 10%	≤25
IV or SC Products	
Gammagard Liquid 10%	37
Gammaked 10%	46
Gamunex-C 10%	46
SC Products	
Cutaquig 16.5%	≤600
Cuvitru 20% solution	80
Hizentra 20%	≤50
HyQvia 10% solution (+ hyaluronidase)	37

Déficit en IgA et transfusion

- Réaction transfusionnelle anaphylactique (RTA) médiée par les IgA : réaction d'hypersensibilité survenant chez un receveur IgAD présentant des anticorps anti-IgA.
- Peu de preuves scientifiques dans la littérature
- La RT liée à l'IgA peut survenir dès la première TS (Ac anti-IgA naturels)
- La RT peut être retardée jusqu'à 1 heure après le début de la transfusion
- Elle ressemble plus à une RT febrile qu'à une RT allergique
- **Seules les personnes présentant un déficit congénital absolu en IgA (< 0,05 mg/dl) peuvent développer une RTA liée à l'IgA.**
- Malgré les controverses, le diagnostic de RT allergique liée à l'IgA est suspecté en cas d'IgA sérique indétectable associée à des anticorps anti-IgA

Déficit en IgA et transfusion

Dans la littérature

- L'incidence de la RTA due à l'anti-IgA estimée est très variable dans la littérature (entre 1/20 000 - 1/47 000 à 1/ 1,3 à 2,5 millions de transfusions sanguines).
- Environ 1 à 5 % des cas de RTA peuvent être liés à l'IgA (Canada)
- Environ 1 patient IgAD sur 100 présentant des anticorps anti-IgA développe une RTA

Déficit en IgA et transfusion

- Données d'hémovigilance :

SHOT 2021 : 32 TR anaphylactiques. 4 RT chez des receveurs IgAD, 3 fébriles (2 avec symptômes systémiques) et 1 anaphylactique, survenant 15 minutes après le début. Les 4 ont des anti-IgA

SHOT 2022 : 36 TR anaphylactiques, pas d'IgAD. 5 RT chez des patients atteints d'IgAD : 4 fébriles avec d'autres symptômes et un hypotendu, survenant 15 à 30 minutes après le début. 3 ont des anticorps anti-IgA, ND chez les 2 autres.

SHOT 2023 : 50 TR anaphylactiques, pas d'IgAD. 4 RT chez 3 receveurs IgAD, 3 fébriles et 1 fébrile + hypoTA, survenant rapidement après le début. 2 ont des anti-IgA, ND chez un.

SHOT 2024 : 33 RT anaphylactique dont aucune chez IgAD. 6 patients avec IgAD (< 7 mg/dl) dont 4 avec anti-IgA(ND chez les 2 autres). 2 RT fébriles et 3 RT mixtes allergique/febrile et une RT purement allergique. 2 patients avec RT récidivante

Conclusion SHOT : moins de 1 % des RTA surviennent chez des patients avec IgAD et anti-IgA. La plupart sont des RT fébriles avec autres symptômes systémiques.

Déficit en IgA et transfusion

- **Swissmedic 2021** : 12 RT allergiques graves sans IgAD ou ND. **Swissmedic 2022** : 5 RT allergiques graves sans IgAD ou ND. **Swissmedic 2023** : 18 RT allergiques graves sans IgAD ni ND. Conclusion : pas d'IgAD ni d'anti-IgA
- **Croix-Rouge américaine** : 2003-2012 : 82 cas d'anaphylaxie signalés (11 décès). Tests de laboratoire effectués dans 26 cas. 2 patients présentaient un taux d'IgA < 25 mg/dl et des anticorps anti-IgA (= 2,5 %)
- **Canada** : 2000-2012 : 43 cas. Tests de laboratoire dans 13 cas. Pas de IgAD ou d'anti-IgA

Déficit en IgA et transfusion

- Étude espagnole 2000-2023 chez des patients atteints de leucémie aiguë
- La prévalence du déficit en IgA était de 1/334
- 21 patients ont été identifiés comme atteints de sIgAD et ont reçu au moins une transfusion sanguine. Aucun effet indésirable n'a été signalé
- 56 patients ont présenté des réactions allergiques transfusionnelles potentiellement mortelles (1/15 000 transfusions sanguines). Sur les 48 patients testés, aucun ne présentait de déficit en IgA.
- En conclusion : les patients atteints d'IgAD ne doivent pas être considérés comme présentant un risque élevé de développer une RT allergique/anaphylactique

Table 1. Transfusion burden in patients with IgA deficiency and low IgA levels. Results are expressed as median and range.

Blood Components	IgA < 7 mg/dL <i>n</i> = 21	IgA 7–60 mg/dL <i>n</i> = 10
Red blood cells	5 (1–56)	19 (2–43)
Fresh frozen plasma	3.5 (1–21)	4 (1–12)
Platelet concentrates	7.5 (1–65)	10.5 (1–27)

Déficit en IgA et transfusion

- Données françaises d'hémovigilance 2004-2014 , (>32 millions de CE transfusées, environ 5,7 millions de patients transfusés
- 18 patients présentant une RT d'hypersensibilité et un déficit possible en IgA (< 50 mg/dl !) ou des anticorps IgG anti-IgA.)
- , 17 ont reçu une deuxième transfusion, dont 12 avec des CE standard.
- Sur ces 12, un seul a présenté une récurrence de réaction transfusionnelle.

No.	Age (y)	Year	IgA level (mg/dL)	Anti-IgA antibodies (UA)	HTR severity grade	LBP	History of HTR*	Previous immune contact
1	71	2005	10	No	3	RBC	No	Yes
2	2	2005	NA	36	1	APC	No	Yes
3	41	2006	30	NA	1	APC	No	Yes
4	72	2006	<50	NA	1	RBC	No	Yes
5	36	2006	NA	Present	3	APC	No	Yes
6	21	2007	<50	No	3	RBC	No	Yes
7	28	2007	NA	Present	1	FFP	No	No
8	19	2007	50	NA	2	RBC	No	Yes
9	51	2010	<50	NA	3	APC	No	Yes
10	23	2010	NA	0.3	1	RBC	No	No
11	27	2010	50	NA	1	APC	No	Yes
12	44	2011	50	NA	1	APC	No	Yes
13	9	2012	25	NA	1	RBC	Yes	Yes
14	18	2012	<50	NA	1	RBC	Yes	Yes
15	81	2012	29	No	2	APC	Yes	Yes
16	71	2013	18	No	2	APC	No	Yes
17	54	2014	<6	58	1	RBC	No	Yes
18	82	2014	<25	30	1	RBC	No	Yes

2e transfusion avec du sang lavé

Réaction allergique transfusions de plasma

APC, Apheresis platelet concentrate; FFP, fresh frozen plasma; NA, not available; RBC, red blood cell; UA, unit of activity.

*History of HTR refers to HTR before the suspected IgA-related HTR.

J Allergy Clin Immunol 2017;140(3):884-5
<http://dx.doi.org/10.1016/j.jaci.2017.03.029>

Déficit en IgA et transfusion

- Données d'hémovigilance basées sur plus de 10 millions de transfusions
- 229 TR allergiques, dont seulement 3 avec IgAD et anti-IgA
- Les patients décédés de RTA (4) n'avaient pas d' IgAD ni d'anti-IgA

TABLE 1. Anaphylactic and severe allergic reactions reported in national hemovigilance schemes*

Hemovigilance scheme	Labile component issues	Total transfusion deaths	Transfusion deaths, anaphylactic reactions	Anaphylactic or severe allergic reactions	IgA or anti-IgA
UK (SHOT) ²²					
2012	2,785,349	2	0	30	One IgA deficient, anti-IgA present
2011	2,893,137	8	1	33	One atypical reaction, IgA deficient, anti-IgA present; normal IgA levels in fatal reaction
France ²³					
2011	3,017,504	11	0	30	No information
The Netherlands (TRIP) ²⁴					
2011	670,983	3	0	20	Two IgA deficient, anti-IgA present
Australia ²⁵					
2010	1,157,394	2	1†	Eight anaphylactic 87 severe allergic	No information
Quebec ²⁶					
2010	338,005	2	0	21	No investigated reactions had low IgA and anti-IgA
US—FDA (annual fatality report) Fiscal Year 2012 ²⁷	NR‡	65	2	NR	IgA deficiency was ruled out in both cases—see text for 2008-2012

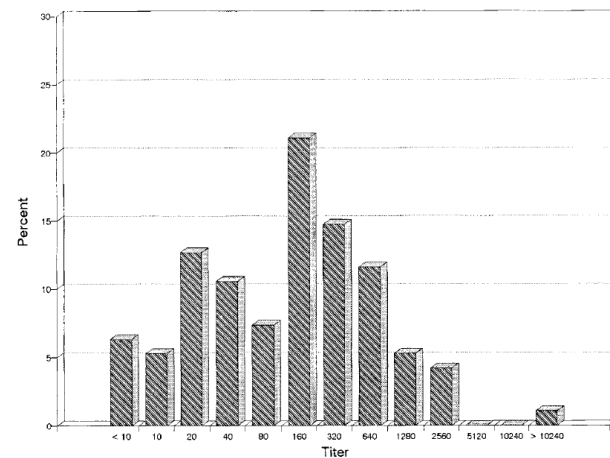
Déficit en IgA et transfusion

États-Unis 1994 :

- 359 patients avec RTA
- 38 % (139) avec IgA abaissée ($< 7,5$ mg/dl). 22% (78) avec IgA indétectable ($< 0,05$ mg/dl)
- Anti-IgA présents chez 76% (61/78) des déficits absolu en IgA et chez 3% (2/59) avec un faible taux d'IgA (3 %)
- Anti-IgA chez 17 % des patients atteints de RTA
- Titre anti-IgA hétérogène avec une médiane de 1/640 (titre médian chez les donneurs présentant un déficit en IgA : 1/120)

Table 1. IgA and Anti-IgA in Patients With Suspected IgA Anaphylactic Transfusion Reactions (N = 359)

Anti-IgA Specificity	Serum IgA Concentration		
	Normal, >75 mg/dL (n = 220)	Low, 0.05-75 mg/dL (n = 59)	Deficient, <0.05 mg/dL (n = 80)
None detected	220	57	17
Class-specific	0	0	61
Subclass-specific	0	2*	0



- 1996-2011 États-Unis. 223 échantillons avec anti-IgA = 18 % des TR anaphylactiques

Réaction transfusionnelle anaphylactique liée à l'IgA ?

OUI (arguments en faveur)

- RTA reportées chez des receveurs avec IgAD présentant des anticorps anti-IgA (IgG > IgE)
- Les anticorps anti-IgA sont plus fréquents chez les patients atteints d'IgAD avec RTA que chez les donneurs de sang sains avec IgAD (76 % -> 19 %).
- ↑ incidence des RTA graves chez les patients IgAD (10 %) par rapport à ceux ayant un taux normal d'IgA (0,5 %).
- Transfusion de 525 PFC déficients en IgA à 48 patients présentant un risque de réactions anaphylactiques IgA, sans complications



Réaction transfusionnelle anaphylactique liée à l'IgA

NON (arguments contre)

- Fréquence des réactions transfusionnelles liées à l'IgA est beaucoup plus faible que prévu :
 - Canada : prévalence de l'IgAD 1/700, IgAD attendue avec anti-IgA : 1-1,6/1000, fréquence des TR anaphylactiques liées à l'IgA : 1/20 000-50 000
 - États-Unis : IgAD absolue (0,05 mg/dl) avec anti-IgA chez 1/1200 donneurs de sang . On s'attendrait à plus de 60 ATR liées à l'anti-IgA par jour.
 - Royaume-Uni : 1 ATR liée à l'IgA en 3 ans -> 1 sur > 6 millions de transfusions



Réaction transfusionnelle anaphylactique liée à l'IgA

NON (arguments contre)

- Faible incidence d'anticorps anti-IgA dans les RTA (1 à 18 %)
- Transfert passif d'anti-IgA par la transfusion sanguine sans RT allergique
- TS supplémentaire de PSL standards sans complications chez les patients présentant des anti-IgA et des antécédents de RTA.
- Plusieurs autres origines de RT anaphylactique



Déficit en IgA et gestion des transfusions

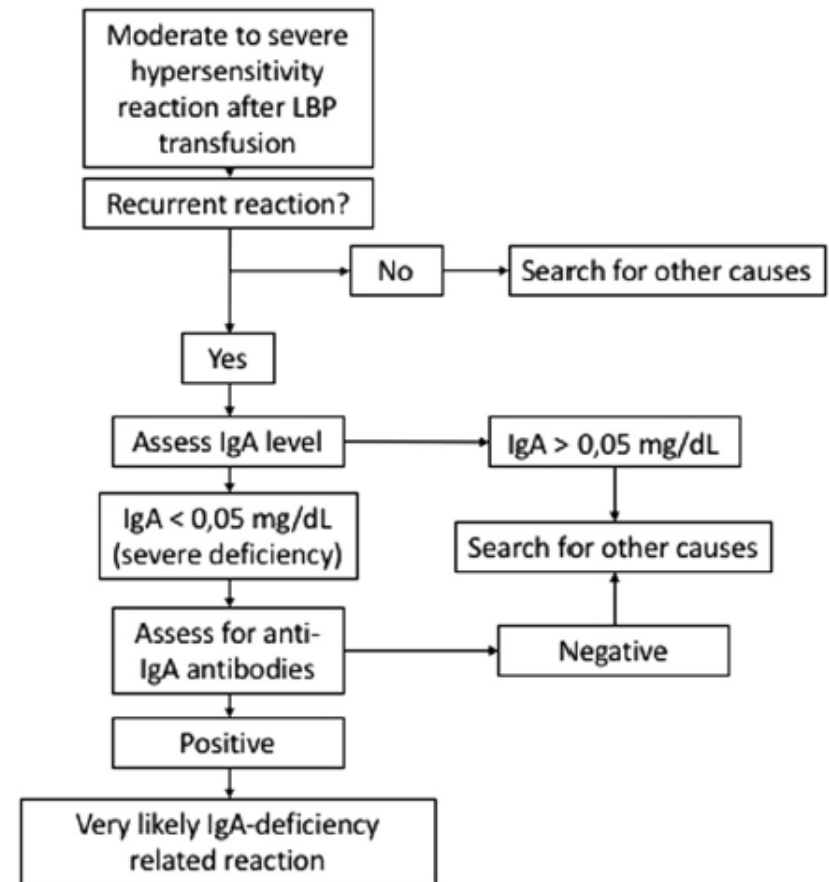
Aucun antécédent de réaction transfusionnelle

- dépistage systématique de l'anti-IgA non indiqué avant la transfusion (surestimation du risque , produits spéciaux non requis, risque de retard de transfusion, restrictions transfusionnelles inutiles)
- Impossible d'identifier le risque potentiel des anti-IgA s'ils sont présents
- Cependant certains experts, cependant le préconisent pour évaluer la stratégie transfusionnelle

Déficit en IgA et gestion des transfusions

Après une réaction transfusionnelle

- Si RT anaphylactiques ou allergiques/fébriles sévères, en particulier si elles sont répétées -> dépistage d'un déficit en IgA (échantillon pré-transfusionnel).
- Si IgA normales (actuelles ou antérieures) -> STOP investigations.
- Si IgA sont abaissées : refaire le test avec une méthode hautement sensible (LOD 0,05 mg/dl)
- Si le déficit absolu en IgA confirmé, effectuer une recherche d'anti-IgA.
- Si anti-IgA présent -> déficit en IgA probablement en relation avec la RT allergique



Stratégie transfusionnelle

Généralités:

- Tous les produits sanguins (y compris les préparations d'Ig) doivent être administrés avec une grande prudence et sous surveillance médicale chez les patients IgAD.
- Le spécialiste en médecine transfusionnelle doit être impliqué dans la prise en charge de ces patients.
- Il n'existe pas de données probantes de haut niveau pour guider la prise en charge de ces patients

Différents scénarios possibles:

- 1. Aucun antécédent de RT, déficit en IgA, pas d'anti-IgA : PSL standards**
- 2. Antécédents de RTA ou RT sévère, déficit en IgA , absence d'anti-IgA : en cas de récurrence donner des PSL lavés**

Sélection des produits sanguins

- 3. Antécédents de RTA ou RT sévère, déficit en IgA et anti-IgA :** PSL provenant de donneurs avec déficit en IgA ou des PSL lavés pour les situations électives. Une transfusion vitale ne doit pas être retardée si elle n'est pas immédiatement disponible.
- 4. Aucun antécédent de RT, déficit en IgA, anti-IgA, pas d'allergie/anaphylaxie dans d'autres contextes :** PSL standard. Surveillance étroite. Éventuellement lavage des CE si transfusion élective.
- 5. Aucun antécédent de RT, faible taux d'IgA, anti-IgA et allergie/anaphylaxie dans d'autres contextes :** discuter avec un spécialiste en transfusion et en immunologie. Sélectionner probablement des PSL spéciaux

Désensibilisation (?) chez les patients nécessitant une transfusion non élective de grand volume (par exemple, transplantation)

Types de produits

Chez les receveurs d'IgAD présentant des anticorps anti-IgA et ayant déjà présenté une RTA

- **Produits autologues**
- **Produits sanguins lavés**
- **Produits sanguins provenant de donneurs déficients en IgA :**
- **Composants sanguins standards**
 - Les patients qui ont besoin d'une transfusion sanguine dans une situation d'urgence vitale avant qu'un produit lavé puisse être fourni doivent recevoir une transfusion lente sous surveillance et, éventuellement du rFVIIa.

Types de produits

Produits sanguins déficitants en IgA:

- Seule option pour les PFC
- donneurs testés avec un taux d'IgA $< 0,05$ mg/dl
- nombre très limité de donneurs déficitants en IgA dans le fichier des donneurs rares
- Absence de test de dépistage assez sensible disponible en Suisse

Produits sanguins lavés :

- CE ou CP
- avec une solution saline ou une solution additive.
- Le niveau d'élimination du plasma nécessaire pour prévenir la TR n'est pas clairement établi (la plupart des pays utilisent une valeur d'IgA $< 0,05$ mg/dl)
- Cela prend plusieurs heures.
- La durée de conservation est limitée à quelques heures, voire quelques jours ou semaines, selon la technique utilisée.
- Effet du lavage : perte d'environ 20 % des globules rouges et 33 % des plaquettes. Augmentation de l'hémoglobine libre, réduction de la fonction plaquettaire
- Les rares patients présentant un titre très élevé d'anti-IgA peuvent tout de même réagir aux globules rouges lavés

PFC déficient en IgA

- Certains pays disposent de PFC déficitaires en IgA dans leur inventaire national.
- Au sein de Transfusion Interrégionale CRS: 8 donneurs IgAD dans le fichier des donneurs rares (dont un seul du groupe AB). Aucun en stock

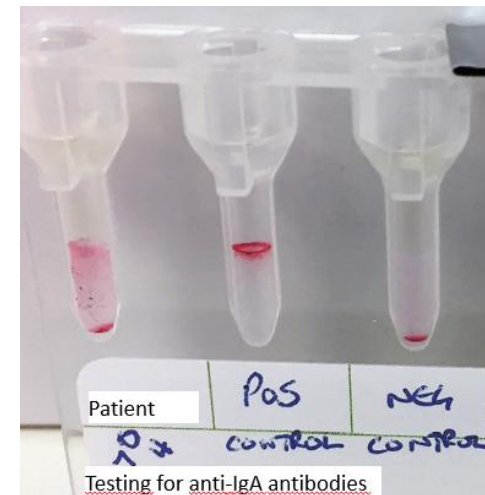
	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Histoire de TR		x	x	x	x	x	x			
Aucun antécédent de TR								x	x	x
Test de routine : déficit en IgA	x	x	x	x				x	x	x
Test sensible : déficit sévère en IgA (<0,05 mg/dl)		x	x	x					x	x
IgA présente					x	x	x			
Anti-IgA non réalisé	x	x			x			x		
Anti-IgA présent			x				x		x	
Anti-IgA non présent				x		x				x
Décision	A,C	A,C	A	B	B,C	B	A	A,C	A	B

- A. Libération de FFP déficitaire en IgA
- B. Ne pas libérer
- C. Demander un échantillon pour des études IgA et anti-IgA
- D. Demander un dosage IgA de routine effectué localement

Cas clinique 1

- Homme de 67 ans,
- Essoufflement et oppression thoracique à l'effort
- Hb 88 g/l
- Diagnostic d'anémie pernicieuse
- Transfusion de globules rouges prescrite
- Après 10 min : malaise et transpiration. La transfusion a été ralentie
- Après 60 min : malaise progressif, fièvre à 38,2 °C, chute de la pression artérielle (140 -> 90 mmHg), éruption urticarienne généralisée. Pas de respiration sifflante ni de gonflement de la gorge
- La transfusion a été arrêtée. Traitement par perfusion intraveineuse de solution saline, hydrocortisone et antihistaminique, puis transfert aux urgences
- La réaction a été signalée au laboratoire et fait l'objet d'une enquête
- Taux d'IgA indétectables (< 0,05 mg/dl). Présence d'anti-IgA.
- Antécédents : aucune transfusion ni exposition préalable à l'IgA

Parameter	Value
Haemoglobin	90 g/L
WBC	$9.8 \times 10^9/L$
Platelets	$245 \times 10^9/L$
Mean cell volume	130.4 fL
Reticulocytes	$24 \times 10^9/L$
Lactate	1.2 mmol/L
Lactate dehydrogenase	600 U/L
ALT	41 U/L
Bilirubins	13 $\mu\text{mol/L}$
Alkaline phosphatase	113 U/L
Albumin	37 g/L
Creatinine	68 $\mu\text{mol/L}$
Haptoglobin	<0.08 g/L
Direct Coombs testing:	
Anti - IgG	Negative
Anti - C3d	Negative
Blood group	O positive
Antibody status	No red cell antibodies detected



Cas clinique 2

- Femme de 32 ans
- Connue pour un déficit en IgA, asymptomatique
- G1P0 , fécondation in vitro pour infertilité
- 5 tentatives antérieures soldées par un échec
- N'a jamais reçu de produits sanguins
- Pas d'antécédent de réactions allergiques
- Elle est de groupe O négatif

IgG	582mg/dL (586-1,602 mg/dL)
IgA	<5mg/dL (87-352 mg/dL)
IgM	96mg/dL (26-217 mg/dL)

Quelle est l'approche appropriée pour la prophylaxie anti-D et les transfusions chez cette patiente?

- A. La patiente n'a pas d'antécédent de réaction anaphylactique, il n'y a aucune précautions à prendre
- B. La patiente a un déficit absolu en IgA. La prophylaxie anti-D est contre-indiquée car elle est dérivée de plasmas humains. Les CE doivent être lavés pour enlever tout IgA résiduelle
- C. La patiente a un déficit absolu en IgA. Vu le risque d'alloimmunisation anti-D si le fœtus est Rh pos, la prophylaxie anti-D doit être donnée. Pour les transfusions, seul du sang de donneurs IgAD doit être sélectionné pour diminuer le risque de RT
- D. Une recherche d'anticorps anti-IgA doit être effectuée. En cas de présence d'anti-IgA, choisir une prophylaxie anti-D contenant peu d'IgA et les CE doivent être lavés

Cas clinique 2

Quelle est l'approche appropriée pour la prophylaxie anti-D et les transfusions chez cette patiente?

Réponse D

- A. La patiente n'a pas d'antécédent de réaction anaphylactique, il n'y a aucune précautions à prendre
- B. La patiente a un déficit absolu en IgA. est contre-indiquée car elle est dérivée de plasmas humains. Les CE doivent être lavés pour enlever tout IgA résiduelle
- C. La patiente a un déficit absolu en IgA. Vu le risque d'alloimmunisation anti-D si le fœtus est Rh pos, la prophylaxie anti-D doit être donnée. Pour les transfusions, seul du sang de donneurs IgAD doit être sélectionné pour diminuer le risque de RT
- D. Une recherche d'anticorps anti-IgA doit être effectuée. En cas de présence d'anti-IgA, choisir une prophylaxie anti-D contenant peu d'IgA et laver les CE

Conclusion

- L'incidence des RT graves liées à l'IgA était historiquement considérée comme importante, mais les données cumulatives issues de l'hémovigilance montrent qu'elle est rare et semble se limiter aux personnes présentant des taux très faibles d'IgA (déficit absolu).
- Une réaction d'hypersensibilité liée à l'IgA est peu probable chez les patients présentant un taux d'IgA détectable. Des tests de dosage de l'IgA plus sensibles devraient être utilisés dans cette situation
- L'attitude chez les patients avec déficit en IgA (absolu) et des anticorps anti-IgA, sans antécédents de RT allergique ou fébrile, n'est pas claire.
- Les conséquences d'un retard de transfusion dû à la recherche de composants spéciaux doivent toujours être balancées avec le risque de RT. En cas d'urgence, il convient d'utiliser des composants standards.



Merci pour votre attention !