

Phénotypes « bloqués » : à propos d'un cas rare de phénotype Jka

Hélène Delaby-Fekkar, Cécile Toly-Ndour, Stéphanie Huguot-Jacquot, Minkoro Fomba, Jérôme Babinet, Jenny Beaud, Dounia Aissa, Catherine Renaudeau, Agnès Mailloux
Centre National de Référence en Hémobiologie Périnatale (CNRHP), Pôle de biologie médicale et pathologie, Hôpitaux de l'Est Parisien, AP-HP, Paris

Contexte

Les patientes enceintes ayant une allo-immunisation anti-érythrocytaire ont un suivi clinico-biologique rapproché au cours de leur grossesse adapté au type d'anticorps et à sa concentration.

A la naissance, un bilan sanguin du nouveau-né est recommandé pour juger rapidement de l'importance de son atteinte hémolytique : bilirubinémie, groupe sanguin ABO phénotype RH K, phénotype correspondant à la cible de l'anticorps maternel, examen direct à l'antiglobuline : EDA, voire élution.

Il n'est pas rare de retrouver pour les fortes allo-immunisations maternelles anti-K (KEL1) et anti-D (RH1) avec incompatibilité foeto-maternelle des phénotypes K (KEL1) ou D (RH1) dits « bloqués » chez le nouveau-né.

Cas de Mme R.

Mme R, de groupe A et de phénotype D positif présentait à la RAI de dépistage du premier trimestre un anti-Jka (JK1) intitrable. Selon les recommandations du CNRHP biologique, il a été préconisé le contrôle de la RAI avec titrage au 8^{ème} mois de grossesse et de phénotyper le conjoint. Celui-ci était hétérozygote Jk(a+b+) (JK:1,2).

A 34 SA, l'immunisation a très fortement progressé avec un titre à 256 en technique de coombs indirect. Le fœtus étant très certainement incompatible, il a été préconisé la mise en place d'un suivi par vélocimétries à l'artère cérébrale moyenne hebdomadaire à la recherche de signes d'anémie fœtale sévère.

Une césarienne a été préconisée à 37SA. A la naissance, l'enfant, de groupe A, présentait un EDA positif à 2+ en technique gel filtration de type IgG. Il était anémié à 10g/dl. Le phénotype apparent était Jkb positif, Jka négatif. A l'élution, on a retrouvé un anti-Jka. Après Egakit® le phénotype Jka a bien été retrouvé positif. Ce phénotype était donc « bloqué ».

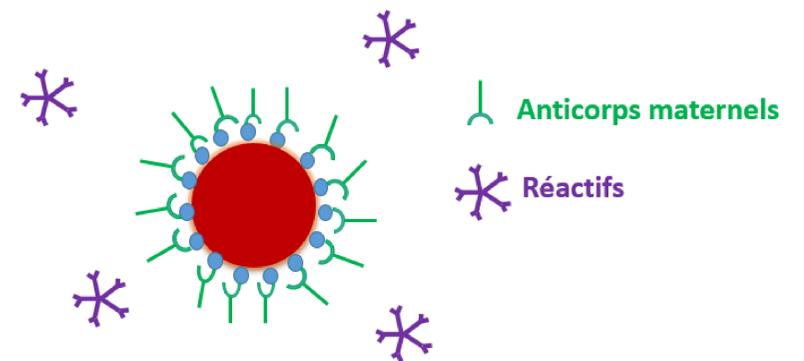
La patiente a eu un contrôle de titrage à 2 mois puis 8 mois post-accouchement, comme préconisé. Le titre a diminué à 64 puis 32 en technique de coombs indirect respectivement.

Discussion

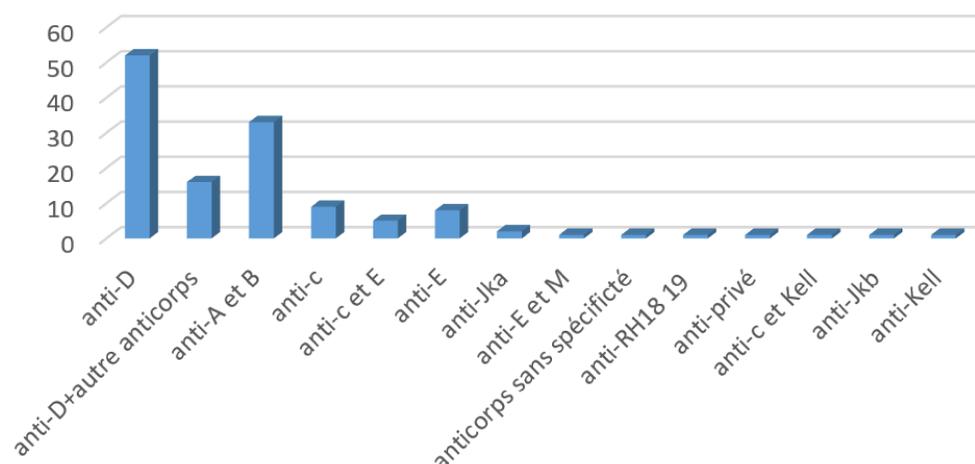
De nombreux cas de phénotypes K et D « bloqués » ont déjà été rapportés. Tous les sites antigéniques érythrocytaires sont entièrement recouverts des anticorps maternels ne laissant plus la possibilité aux réactifs de se fixer.

On peut également être confronté à des affaiblissements antigéniques, probablement à cause d'un encombrement stérique des anticorps maternels ne permettant pas aux réactifs de se fixer normalement. (cela peut également être lié à un antigène variant chez le nouveau-né, qu'il conviendra d'explorer dans un second temps en biologie moléculaire)

En 2022, sur la totalité des EDA positifs à 3 et 4+ (131) retrouvés au CNRHP, seuls 3 phénotypes ont été retrouvés bloqués : 2 D et 1 K et 4 phénotypes D affaiblis.



Anticorps maternels en cas d'EDA à 3 et 4+ chez l'enfant à la naissance



Conclusion

De nombreux cas de phénotypes Kell et D « bloqués » ont déjà été rapportés. On peut également ajouter les cas d'affaiblissement antigénique probablement liés à un encombrement stérique des anticorps maternels.

Il faut également y penser pour d'autres phénotypes et en particulier le phénotype Jka, en cas d'incompatibilité fortement suspectée (titre en forte augmentation d'un anticorps maternel), d'EDA positif et d'élution positive vis de vis de l'antigène suspecté mais de phénotype apparent négatif.