

CADRE DE GESTION DES PÉNURIES D'IMMUNOGLOBULINES NON SPÉCIFIQUES

Le présent cadre de gestion définit le type d'actions auxquelles doivent avoir recours les établissements, en collaboration avec le comité de gestion des pénuries de sang (CGPS), selon la phase de la pénurie d'immunoglobulines non spécifiques (Ig), qu'elles soient utilisées de manière intraveineuse (IgIV) ou de manière sous-cutanée (IgSC).

Prendre note que les pourcentages de réduction de l'utilisation attendus sont fournis à titre indicatif et pourraient être précisés par Héma-Québec selon la situation. Ces pourcentages sont également modulables d'un établissement à l'autre en fonction de sa clientèle et des indications incluses dans le tableau de la page 2.

Phase verte : LES RÉSERVES EN IG SATISFONT À LA DEMANDE.

- Suivre les recommandations de meilleures pratiques disponibles et en vigueur dans l'établissement et au niveau provincial en ce qui a trait à l'utilisation des Ig (indications, guides d'usage optimal et doses);
- Utiliser un calculateur de la dose pour ajuster la dose en fonction du poids idéal de l'utilisateur [<https://ivig.transfusionontario.org/dose/>].

Phase verte lime : LES RÉSERVES SONT RÉDUITES OU ENCORE SUFFISANTES, MAIS DES SIGNAUX INDIQUENT QU'À COURT TERME LA DEMANDE RISQUE DE SURPASSER LES CAPACITÉS.

- Une réduction de l'utilisation de 5 à 15 % est attendue :
 - ✓ Arrondir à la baisse les fréquences et les doses des traitements en Ig;
 - ✓ Maintenir l'inventaire minimal requis à la banque de sang.

Phase jaune : LES RÉSERVES D'IG SONT RÉDUITES POUR UNE PÉRIODE BRÈVE OU PROLONGÉE.

- Une réduction de l'utilisation de 15 à 50 % est attendue :
 - ✓ Utiliser seulement dans les circonstances cliniques où il n'y a pas de solution de rechange.
 - ✓ Utiliser seulement pour les indications reconnues qui sont présentées dans le tableau suivant. Ces indications sont tirées des guides d'usage optimal et des monographies;
 - ✓ Utiliser la dose minimale aux intervalles maximaux jugés efficaces;
 - ✓ Ne jamais utiliser dans des circonstances cliniques où aucun avantage évident pour l'utilisateur n'a été démontré.

Phase rouge : IL Y A PÉNURIE GRAVE ET PROLONGÉE D'IG.

- Une réduction de l'utilisation de plus de 50 % est attendue :
 - ✓ Utiliser uniquement dans les circonstances cliniques où la vie de l'utilisateur est en danger, comme il est précisé dans le tableau suivant;
 - ✓ Utiliser pour les indications où un avantage évident pour l'utilisateur a été démontré et où il n'y a pas d'alternative;
 - ✓ Faire approuver chaque cas et chaque dose par un comité de pairs officiellement constitué.

Une copie écrite de la décision doit être versée au dossier médical de l'utilisateur et une autre transmise au Service de médecine transfusionnelle (banque de sang).

Les règles spécifiques à respecter selon les indications reconnues pour l'administration des Ig sont les suivantes :

Pathologie	Phase jaune	Phase rouge ¹
Immunologie		
<ul style="list-style-type: none"> Hypogammaglobulinémie primaire² <ul style="list-style-type: none"> ✓ Commune ✓ Variable ✓ Autres³ 	<ul style="list-style-type: none"> Utilisation prioritaire 	<ul style="list-style-type: none"> Utilisation prioritaire Cible IgG au J-28 devrait être de 5 g/L (cible d'IgG à réévaluer à la hausse au cas par cas) Espacer l'intervalle entre les doses
<ul style="list-style-type: none"> Hypogammaglobulinémie secondaire² <ul style="list-style-type: none"> ✓ Leucémie lymphoïde chronique avec infection (LLC) ✓ Myélome multiple avec infection ✓ Lymphome non Hodgkinien 	<ul style="list-style-type: none"> Pas de prophylaxie primaire Prophylaxie secondaire permise si l'usager a déjà répondu positivement au traitement après une infection grave Cible IgG au J-28 devrait être de 5 g/L Espacer l'intervalle entre les doses 	<ul style="list-style-type: none"> Pas d'utilisation
Rhumatologie		
<ul style="list-style-type: none"> Maladie de Kawasaki 	<ul style="list-style-type: none"> Utilisation prioritaire 	<ul style="list-style-type: none"> Utilisation prioritaire
Hématologie		
<ul style="list-style-type: none"> Thrombopénie immune aiguë 	<ul style="list-style-type: none"> Échec, contre-indication ou intolérance aux stéroïdes et aux Ig anti-D (ex.: Rh négatif) ET En présence d'un taux de plaquettes inférieur à 10x10⁹/L ou inférieur à 30x10⁹/L si saignement modéré à sévère OU Avant une chirurgie OU En présence d'un saignement potentiellement mortel <p>À considérer : utilisation de Rituximab ou agoniste des récepteurs de la thrombopoïétine (TPO)</p>	<ul style="list-style-type: none"> Échec, contre-indication ou intolérance aux stéroïdes, Ig anti-D (ex.: Rh négatif), Rituximab et aux agonistes des récepteurs de la TPO ET En présence d'un saignement modéré à sévère ET En présence d'un taux de plaquettes inférieur à 30x10⁹/L OU Avant une chirurgie urgente OU En présence d'un saignement potentiellement mortel
<ul style="list-style-type: none"> Thrombopénie immune chronique 	<ul style="list-style-type: none"> Échec, contre-indication ou intolérance aux stéroïdes, aux Ig anti-D (ex.: Rh négatif), au Rituximab et aux agonistes des récepteurs de la TPO ET 	<ul style="list-style-type: none"> Échec, contre-indication ou intolérance aux stéroïdes, Ig anti-D (ex.: Rh négatif), Rituximab et aux agonistes des récepteurs de la TPO ET En présence d'un saignement modéré à sévère

Pathologie	Phase jaune	Phase rouge ¹
	<ul style="list-style-type: none"> • En présence d'un taux de plaquettes inférieur à $10 \times 10^9/L$ <p>OU</p> <ul style="list-style-type: none"> • Échec, contre-indication ou intolérance aux stéroïdes et aux Ig anti-D (ex.: Rh négatif) <p>ET</p> <ul style="list-style-type: none"> • En présence d'un saignement modéré à sévère <p>ET</p> <ul style="list-style-type: none"> • En présence d'un taux de plaquettes inférieur à $30 \times 10^9/L$ <p>OU</p> <ul style="list-style-type: none"> • Avant une chirurgie <p>OU</p> <ul style="list-style-type: none"> • En présence d'un saignement potentiellement mortel 	<p>ET</p> <ul style="list-style-type: none"> • En présence d'un taux de plaquettes inférieur à $30 \times 10^9/L$ <p>OU</p> <ul style="list-style-type: none"> • Avant une chirurgie urgente <p>OU</p> <ul style="list-style-type: none"> • En présence d'un saignement potentiellement mortel
<ul style="list-style-type: none"> • Thrombopénie allo-immune fœtale ou néonatale (TAIFN) 	<ul style="list-style-type: none"> • Traitement chez la mère durant la grossesse : utilisation permise; ne pas dépasser 1g/kg/semaine • Traitement chez le nouveau-né : en présence d'un saignement potentiellement mortel ou d'un taux de plaquettes inférieur à $30 \times 10^9/L$, lorsqu'une transfusion de plaquettes (sélectionnées ou non pour l'antigène de plaquettes humaines (HPA)) n'est pas possible 	<ul style="list-style-type: none"> • Traitement chez la mère durant la grossesse : utilisation permise; ne pas dépasser 1g/kg/semaine • Traitement chez le nouveau-né : en présence d'un saignement potentiellement mortel ou d'un taux de plaquettes inférieur à $30 \times 10^9/L$, lorsqu'une transfusion de plaquettes (sélectionnées ou non pour l'antigène de plaquettes humaines (HPA)) n'est pas possible
<ul style="list-style-type: none"> • Thrombopénie immune durant la grossesse 	<ul style="list-style-type: none"> • Échec, contre-indication ou intolérance aux stéroïdes <p>ET</p> <ul style="list-style-type: none"> • En présence d'un taux de plaquettes inférieur à $30 \times 10^9/L$ ET/OU saignement modéré à sévère <p>OU</p> <ul style="list-style-type: none"> • En préparation à l'accouchement pour atteindre un taux de plaquettes $\geq 50 \times 10^9/L$ si échec, contre-indication ou intolérance aux stéroïdes <p>OU</p> <ul style="list-style-type: none"> • En présence d'un saignement potentiellement mortel 	<ul style="list-style-type: none"> • Échec, contre-indication ou intolérance aux stéroïdes <p>ET</p> <ul style="list-style-type: none"> • En présence d'un taux de plaquettes inférieur à $30 \times 10^9/L$ ET/OU saignement modéré à sévère <p>OU</p> <ul style="list-style-type: none"> • En préparation à l'accouchement pour atteindre un taux de plaquettes $\geq 50 \times 10^9/L$ si échec, contre-indication ou intolérance aux stéroïdes <p>OU</p> <ul style="list-style-type: none"> • En présence d'un saignement potentiellement mortel

Pathologie	Phase jaune	Phase rouge ¹
<ul style="list-style-type: none"> Anémie hémolytique auto-immune (AHA) 	<ul style="list-style-type: none"> En cas d'échec, contre-indication ou intolérance aux autres options thérapeutiques 	<ul style="list-style-type: none"> Pas d'utilisation
<ul style="list-style-type: none"> Maladie hémolytique du nouveau-né ou du fœtus (MHNNF) 	<ul style="list-style-type: none"> Traitement chez la mère en grossesse : utilisation permise en présence d'un risque élevé ET contre-indication de transfusion intra-utérine Traitement chez le nouveau-né : utilisation permise en cas d'hyperbilirubinémie secondaire à incompatibilité Rh si échec de photothérapie 	<ul style="list-style-type: none"> Traitement chez la mère en grossesse : utilisation permise en présence d'un risque élevé ET contre-indication de transfusion intra-utérine Traitement chez le nouveau-né : utilisation permise en cas d'hyperbilirubinémie secondaire à incompatibilité Rh si échec de photothérapie et si échange transfusionnel n'est pas possible dans un délai raisonnable
<ul style="list-style-type: none"> Neutropénie auto-immune 	<ul style="list-style-type: none"> En cas d'échec, contre-indication ou intolérance aux autres options thérapeutiques 	<ul style="list-style-type: none"> En cas d'échec, contre-indication ou intolérance aux autres options thérapeutiques ET Présence d'une infection sévère active OU d'un antécédent d'infection sévère ayant répondu positivement au traitement
<ul style="list-style-type: none"> Purpura post-transfusionnel 	<ul style="list-style-type: none"> Utilisation permise en présence d'un saignement modéré à sévère 	<ul style="list-style-type: none"> Utilisation permise en présence d'un saignement modéré à sévère
<ul style="list-style-type: none"> Syndrome hyper hémolytique 	<ul style="list-style-type: none"> Utilisation permise 	<ul style="list-style-type: none"> Utilisation permise
<ul style="list-style-type: none"> Syndrome catastrophique des antiphospholipides 	<ul style="list-style-type: none"> En cas d'échec, contre-indication ou intolérance aux autres options thérapeutiques 	<ul style="list-style-type: none"> En cas d'échec, contre-indication ou intolérance aux autres options thérapeutiques
<ul style="list-style-type: none"> Allogreffe de cellules souches hématopoïétiques¹ 	<ul style="list-style-type: none"> Utilisation permise dans l'une ou l'autre de ces trois conditions : <ul style="list-style-type: none"> ✓ Chez les personnes sous traitement avec des stéroïdes pour une maladie du greffon contre l'hôte chronique (ou aiguë qui se chronicise) ✓ Dans les cas de greffe haplo-identique ou effectuée à partir de sang de cordon ✓ Chez les personnes avec des infections récurrentes sévères 	<ul style="list-style-type: none"> Pas d'utilisation
<ul style="list-style-type: none"> Aplasie érythrocytaire associée au parvovirus B19 	<ul style="list-style-type: none"> Permise en cas d'échec, de contre-indications ou d'intolérance aux autres options thérapeutiques 	<ul style="list-style-type: none"> Pas d'utilisation
<ul style="list-style-type: none"> Hémophilie acquise 	<ul style="list-style-type: none"> Au cas par cas selon les experts (centre des inhibiteurs) 	<ul style="list-style-type: none"> Au cas par cas selon les experts (centre des inhibiteurs)

Pathologie	Phase jaune	Phase rouge ¹
Neurologie		
<ul style="list-style-type: none"> Syndrome de Guillain-Barré (GB) ou variantes dont le syndrome de Miller-Fisher 	<ul style="list-style-type: none"> Utilisation prioritaire 	<ul style="list-style-type: none"> En cas d'échec, contre-indication ou intolérance aux échanges plasmatiques
<ul style="list-style-type: none"> Polyneuropathie démyélinisante inflammatoire aiguë et chronique (CIDP) 	<ul style="list-style-type: none"> Traitement initial : utilisation prioritaire Traitement d'entretien : en cas d'échec, contre-indication ou intolérance aux autres traitements immunosuppresseurs⁴ 	<ul style="list-style-type: none"> Traitement initial : utilisation prioritaire Traitement d'entretien : en cas d'échec, contre-indication ou intolérance aux autres traitements immunosuppresseurs⁴
<ul style="list-style-type: none"> Neuropathie motrice multifocale (NMM) 	<ul style="list-style-type: none"> Utilisation prioritaire⁴ 	<ul style="list-style-type: none"> En cas d'échec, contre-indication ou intolérance aux autres options thérapeutiques⁴
<ul style="list-style-type: none"> Myasthénie grave (MG) 	<ul style="list-style-type: none"> En cas d'exacerbation sévère, de crise myasthénique ou en préparation à une chirurgie urgente ou semi-urgente 	<ul style="list-style-type: none"> En cas de crise myasthénique avec échec, contre-indication ou intolérance aux autres options thérapeutiques (ex. : échanges plasmatiques)
<ul style="list-style-type: none"> Dermatomyosite (dont juvénile) Polymyosite Encéphalomyélite aiguë disséminée (ADEM) Encéphalite de Rasmussen Sclérose en plaques rémittente Syndrome myasthénique de Lambert-Eaton (LEMS) Syndrome de l'homme raide (Stiff Person Syndrome) Syndrome opsomyoclonique 	<ul style="list-style-type: none"> En cas d'échec, contre-indication ou intolérance aux autres options thérapeutiques⁴ 	<ul style="list-style-type: none"> En cas d'échec, contre-indication ou intolérance aux autres options thérapeutiques⁴
Infectiologie		
<ul style="list-style-type: none"> Maladie invasive à streptocoque de groupe A 	<ul style="list-style-type: none"> Utilisation prioritaire 	<ul style="list-style-type: none"> Utilisation prioritaire
<ul style="list-style-type: none"> Infections des voies respiratoires inférieures à CMV ou RSV chez usagers immunodéficients 	<ul style="list-style-type: none"> Pas d'utilisation; privilégier immunoglobulines spécifiques 	<ul style="list-style-type: none"> Pas d'utilisation; privilégier immunoglobulines spécifiques
<ul style="list-style-type: none"> Sepsis néonatal 	<ul style="list-style-type: none"> Utilisation permise dans les cas sévères 	<ul style="list-style-type: none"> Utilisation permise dans les cas sévères
<ul style="list-style-type: none"> Méningoencéphalite à entérovirus 	<ul style="list-style-type: none"> Utilisation permise chez les immunodéficients dans les cas très sévères 	<ul style="list-style-type: none"> Utilisation permise chez les immunodéficients dans les cas très sévères

Pathologie	Phase jaune	Phase rouge ¹
<ul style="list-style-type: none"> Gastroentéocolite infectieuse (telle que entérocolite à C. difficile ou gastroentérite à rotavirus chez les immunodéficients) 	<ul style="list-style-type: none"> Pas d'utilisation 	<ul style="list-style-type: none"> Pas d'utilisation
Dermatologie		
<ul style="list-style-type: none"> Dermatose bulleuse (ex. : pemphigus vulgaire, pemphigoïde bulleuse) Syndrome de Stevens-Johnson et nécrolyse épidermique toxique 	<ul style="list-style-type: none"> Pas d'utilisation permise, sauf cas d'exception 	<ul style="list-style-type: none"> Pas d'utilisation
Maladies auto-immunes		
<ul style="list-style-type: none"> Ophthalmopathie de Graves 	<ul style="list-style-type: none"> Permise en cas de maladie sévère avec échec, contre-indications ou intolérance aux autres options thérapeutiques 	<ul style="list-style-type: none"> Pas d'utilisation
Greffe d'organe (rejet humoral ou HLA/ABO-désensibilisation pré-greffe)		
<ul style="list-style-type: none"> Cœur, poumons, foie, reins, pancréas 	<ul style="list-style-type: none"> Pas d'utilisation, sauf évaluation au cas par cas (à discuter avec un comité de pairs) 	<ul style="list-style-type: none"> Pas d'utilisation, sauf évaluation au cas par cas (à discuter avec un comité de pairs)
<ol style="list-style-type: none"> En phase rouge, un comité d'adjudication servira à évaluer les demandes qui ne répondent pas aux critères et pourra les approuver au cas par cas. Privilégier l'utilisation d'IgSC pour les indications approuvées si disponibles lors de pénurie d'IgIV. Agammaglobulinémie liée au chromosome X ou maladie de Bruton; syndrome hyper IgM; syndrome de Wiskott-Aldrich; hypogammaglobulinémie transitoire du nouveau-né. Pour les conditions chroniques, lorsque les immunoglobulines sont administrées en traitement d'entretien, tenter d'espacer la fréquence des traitements en phases jaune et rouge. 		