

**PARTICULARITÉS DES  
ÉCHANGES  
ÉRYTHROCYTAIRES PAR  
APHÉRÈSE CHEZ  
L'ENFANT  
DRÉPANOCYTAIRE  
< 25 KG**

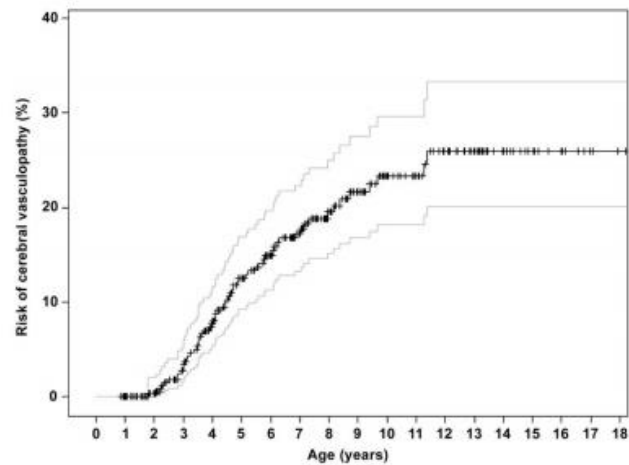


Dr Emmanuelle LESPRIT  
Unité de Médecine Transfusionnelle et Curative,  
Hôpital Robert Debré, 75019 Paris

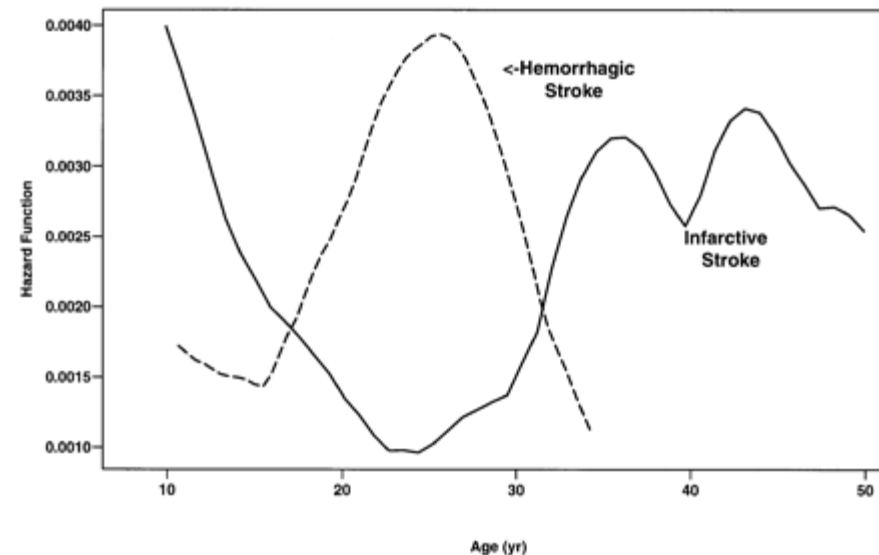
# VASCULOPATHIE CÉRÉBRALE

## Principale indication chez les jeunes enfants

- Le risque cumulé de vasculopathie cérébrale est de 26 % jusqu'à 18 ans chez les patients SS ou Sβ°
- Le risque cumulé d'AVC ischémique est de 11,5 %
- Principale cause de déficit psychomoteur lié à la drépanocytose



Cumulative risk of cerebral vasculopathy in children with SCA  
(Sommet et al, 2016)



# VASCULOPATHIE CÉRÉBRALE

## Evolution

### ↪ Evolution naturelle :

- EDTC pathologique
  - ◆ Dépistage systématique
  - ◆ Pathologique au-delà de 2 m/s
- Sténoses artérielles intra-crâniennes
- Développement moya moya
- AVC infra cliniques ou cliniques

### ↪ Jeune enfant :

- Evolution parfois très rapide
- AVC ou Moya moya d'emblée
- Mauvaise tolérance des variations volémiques ou du taux d'Hb

# PREVENTION DE L'AVC

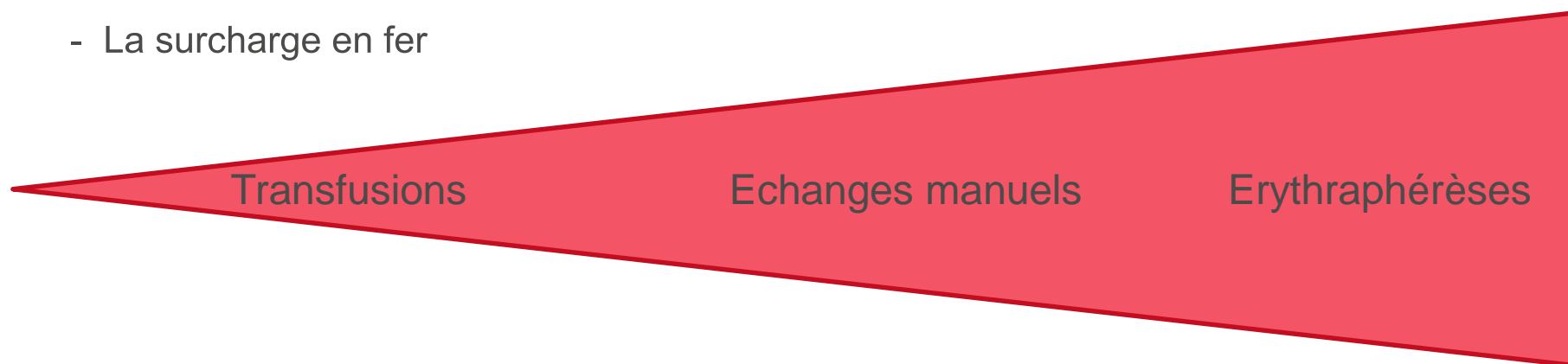
## Programme transfusionnel

### ↪ But :

- Dépléter les GR SS
- Transfuser des GR AA

### ↪ En évitant :

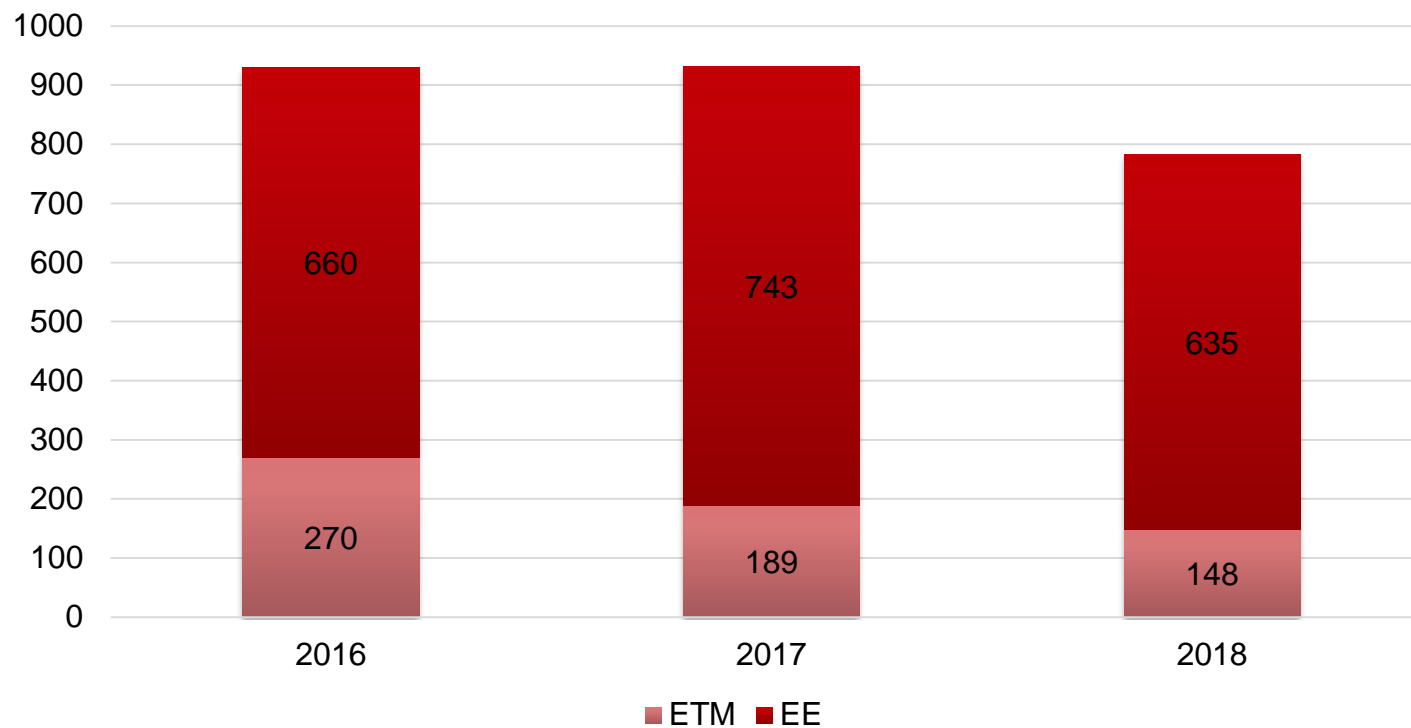
- D'augmenter le viscosité sanguine
- Les variations volémiques au maximum
- La surcharge en fer



# UNITÉ DE MÉDECINE TRANSFUSIONNELLE ET CURATIVE

Hôpital Robert Debré

## Répartition des échanges

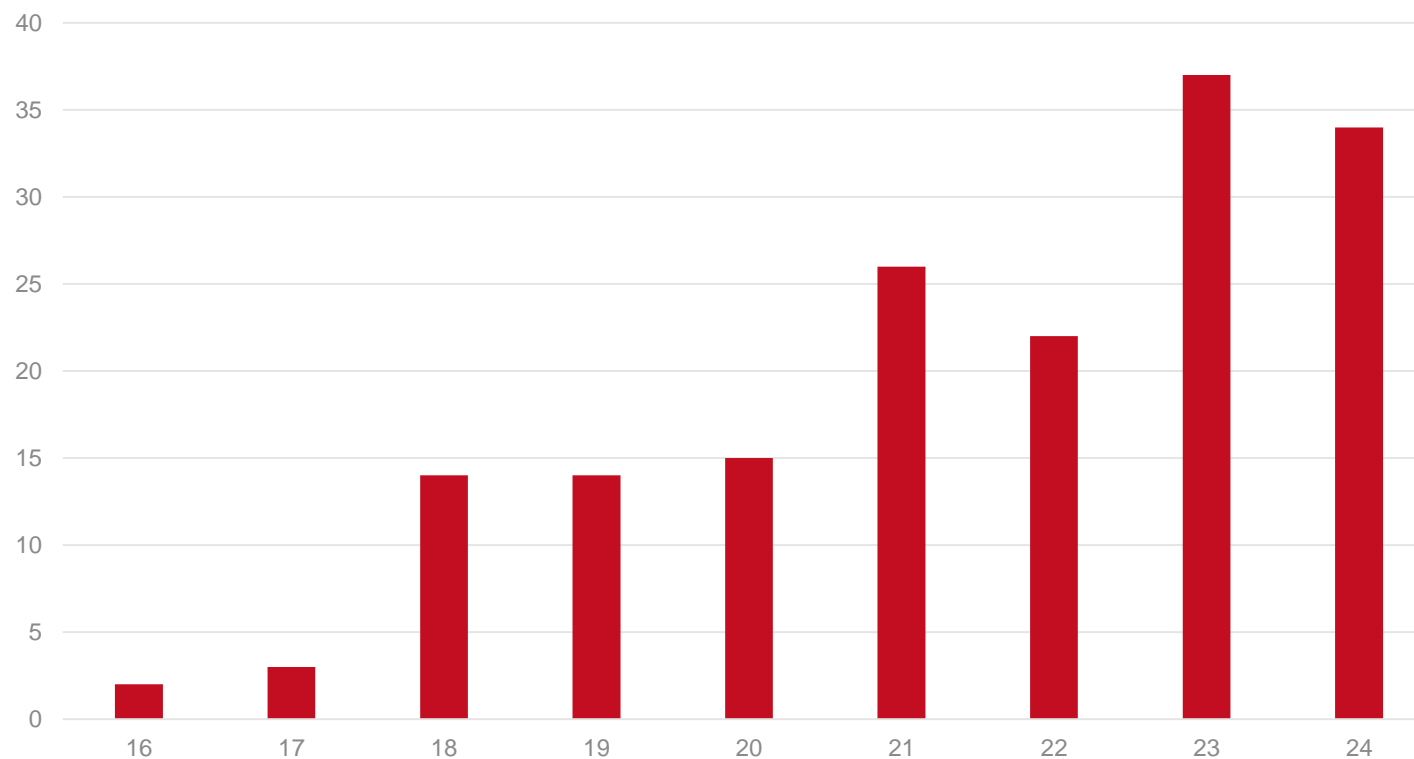


# ECHANGES PAR APHÉRÈSE DES MOINS DE 25 KG

Septembre 2016 – Septembre 2018

176 érythraphérèses chez 20 patients en échange chronique

Répartition des poids



# LES VOIES D'ABORD

## Facteur limitant ?

### ↪ Les 20 patients :

2 FAV, 18 voies périphériques

Pas de KTC

### ↪ Calibre non limitant

Cathlons bleus / 22G, rarement roses / 20G

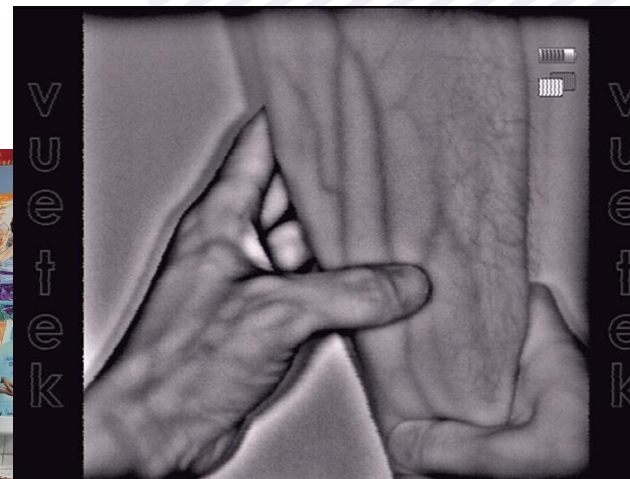
Cathlons jaunes / 24G en retour suffit jusqu'à 20/24 ml/min

### ↪ Moins de difficulté que chez les adolescents au capital veineux altéré

### ↪ Réchauffage, alimentation, hydratation +++

# LES VOIES D'ABORD

Aide par visualisation infra-rouge





# L'INSTALLATION



# LE SÉPARATEUR

## Optia / Fresenius Com Tec

### ↪ Optia :

- Pas de calcul du VST en dessous de 25 kg
- Déplétion d'environ 80 ml entre le début de la procédure et le « démarrage » du culot globulaire
- Possibilité de faire un amorçage personnalisé à l'albumine ou au CGR
- Débit minimal 5 ml/min, débit ACD limité (ml/mn/litre de VST)

### ↪ Fresenius Com Tec :

- Calcul du VST quel que soit le poids du patient
- « Démarrage » du CGR immédiat
- Pas d'amorçage personnalisé
- Débit minimal 12 ml/min, débit ACD non limité

# LA PROCÉDURE

Des échanges assez comparables en chiffres aux enfants plus grands

- ↪ Durée moyenne : 70 minutes
  - Extrêmes de 40 à 127 minutes
- ↪ Volume Sanguin Traité moyen : 74 %
- ↪ Pas de déplétion initiale
- ↪ Volume échangé : 27,6 ml / kg, extrêmes de 21 à 39 ml /kg
- ↪ ACD utilisé de 1,4 à 7,3 ml / kg, moyenne 4,3 ml/kg
  - Prévention systématique par gluconate de calcium dilué
  - Pas d'effet indésirable lié au citrate observé

# LA SURVEILLANCE

## Les effets indésirables observés

- ↪ Surveillance pendant 1 heure après débranchement avant lever
- ↪ Malaises vagues : 2 sur 176 procédures
  - En fin ou après l'échange, nécessitant une perfusion
  - Manifestations essentiellement digestives
  - Enfants connus comme « très vagues »
  - Prévention par :
    - ◆ Lever progressif
    - ◆ perfusion pré et post échange,
    - ◆ Jusqu'à remplissage au sérum physiologique avant ou à la fin de l'échange
- ↪ Un épisode de douleur abdominale isolée
- ↪ Une éruption urticarienne

# RESULTATS DES ÉCHANGES

## Hématocrite / Hémoglobine finale

### ↪ Objectif Hb 10 g

- Eviter l'hyper viscosité +++, strictement inférieure à 11g
- Plus haut que l'Hb de base pour permettre une croissance et un développement psychomoteur optimal

### ↪ Variation +++ si CGR plus ou moins concentré

- Hte des culots ?
- Réajustement par Hémocue

# EFFICACITÉ DES ÉCHANGES

## Hb S

### ↪ Objectif Hb S

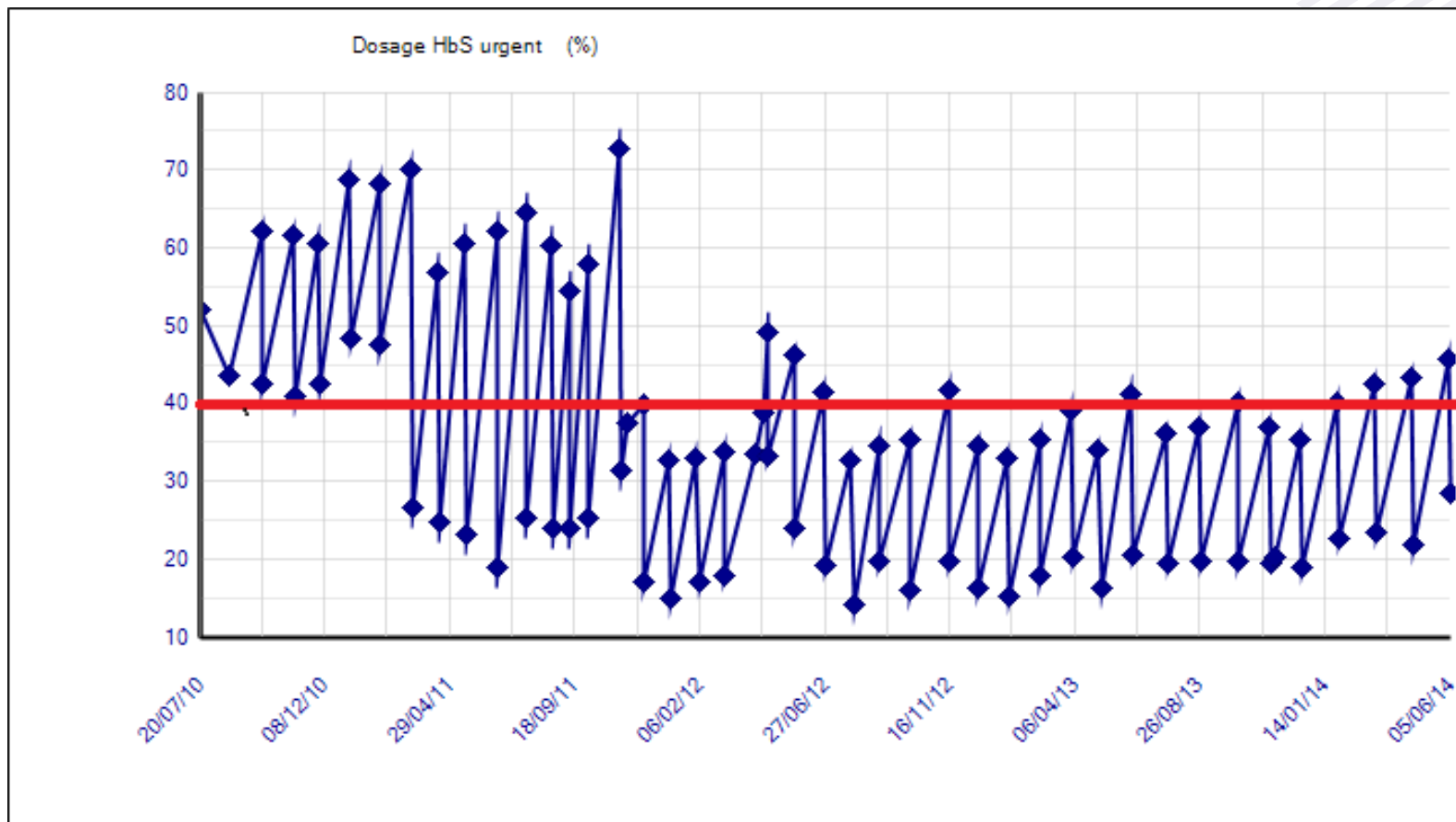
- Inférieure à 30 ou 40 % pour vasculopathie cérébrale
  - ◆ Littérature < 30 % : étude STOP en 1998 réduction de 90% du risque d'AVC
  - ◆ Dans « la vraie vie » à moduler en fonction de la gravité ou de l'évolutivité de la vasculopathie
  - ◆ AVC < 1 an : strictement inférieur à 30 %, efficacité variable sur la vasculopathie
- Inférieure à 50 % pour prévention des CVO (ou STA)

### ↪ Se baser sur Hb S pré échange

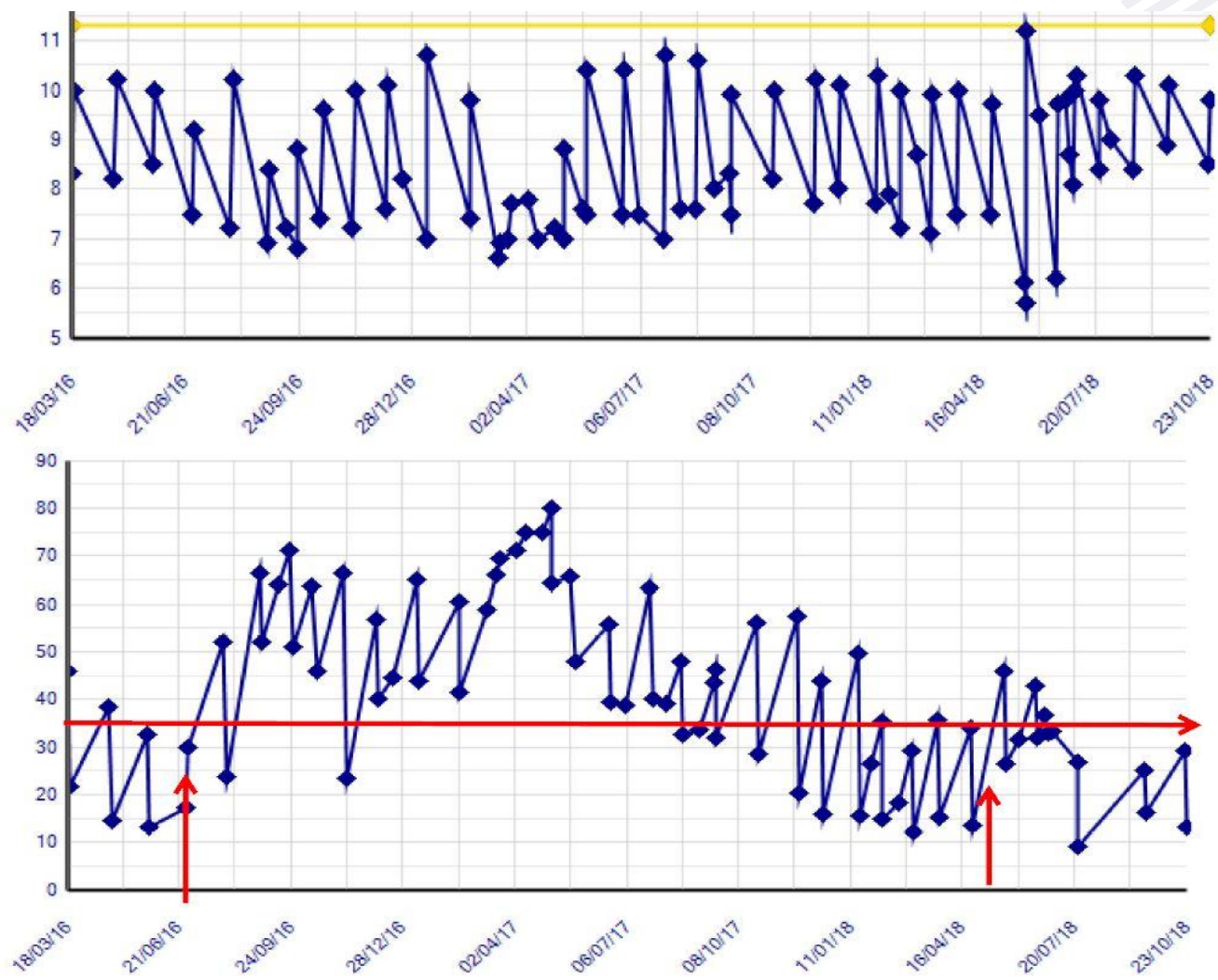
- Hb S post échange
- Espacement des échanges / volume des échanges
- 5 semaines / 30 ml/kg de CGR par échange

# EFFICACITÉ DES ÉCHANGES

Hb S



# EFFICACITÉ DES ÉCHANGES HB / HB S





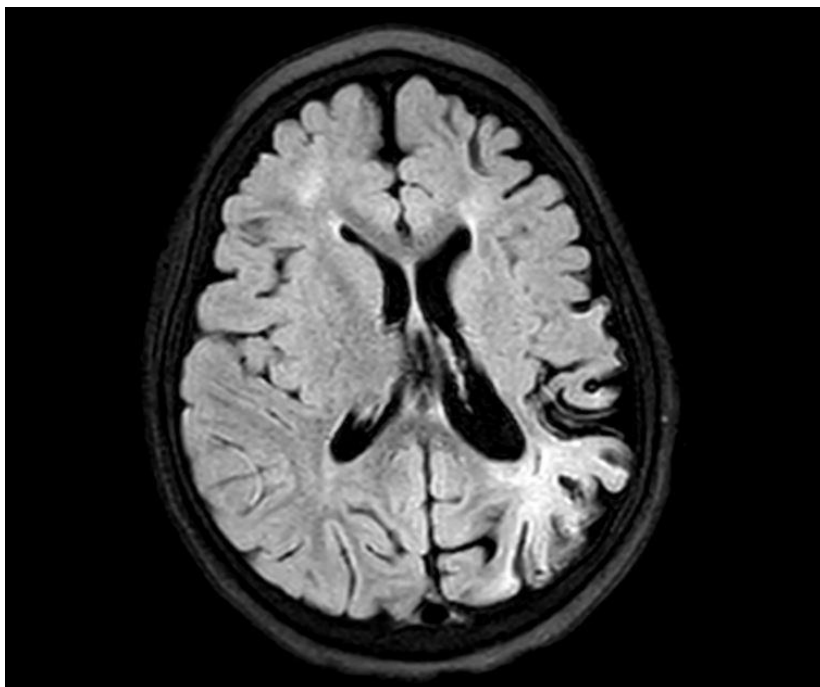
# MARIAME

Née le 21/01/2014

- ↪ EDTC normal en 2014
- ↪ 1<sup>er</sup> AVC 11/12/2015
- La 1<sup>ère</sup> IRM montre un AVC bilatéral avec vasculopathie d'emblée sévère
- ↪ Echanges transfusionnels manuels tous les 2 à 3 semaines
- ↪ Pose d'un PAC 01/16
- ↪ 2<sup>ème</sup> AVC 10/03/16 au décours d'un échange
- ↪ 3<sup>ème</sup> AVC 08/04/16 le soir de l'échange
- ↪ 4<sup>ème</sup> AVC 13/05/16 hémorragique, 5<sup>ème</sup> 03/06/16
- ↪ Création d'une FAV en Octobre 2017
- ↪ 6<sup>ème</sup> AVC 03/18, 7<sup>ème</sup> 05/18

# MARIAME

- Fistule ponctionnée car VVP introuvables
- Aphérèse sur Fresenius depuis 10/18 toutes les 3 semaines
- Bonne tolérance, meilleure efficacité



# CONCLUSION

- ↪ Echanges érythrocytaires par aphérèse sont possibles même chez les jeunes enfants
- ↪ Ils sont plus efficaces et probablement moins dangereux que les échanges manuels chez les patients ayant une vasculopathie cérébrale sévère
- ↪ Dialogue avec le spécialiste en charge de l'enfant
  - Gravité de la vasculopathie ?
  - Lieu de la procédure : pédiatrie / USI ?
  - Hb S pré échange souhaitée ?
  - Inefficacité insuffisante sur l'Hb S :
    - ◆ Allo immunisation ?
    - ◆ Taille de la rate ?

# Merci

## ↪ Contact

Emmanuelle LESPRIT

- ◆ e-mail : [emmanuelle.lesprit@efs.sante.fr](mailto:emmanuelle.lesprit@efs.sante.fr)
- ◆ Tél. : 01 85 55 27 77



---

[efs.sante.fr](http://efs.sante.fr)