

29.30
janvier
2026

19^e CONGRÈS **DE LA SOCIÉTÉ FRANÇAISE** **D'HÉMAPHÉRÈSE**

LES TERRASSES DU PARC, 115 BOULEVARD STALINGRAD
LYON - Villeurbanne



Données de « vraie vie » d'une cohorte de
patients drépanocytaires en programme
d'échange manuel ou automatisé

Dr Joseph Laure

Collaboration Sandra Manceau, Julia George (CCA, Marseille)

Et le Dr Tiphaine Rolland (EFS, Hôpital-Necker-Enfants Malades)



Hôpital Necker
Enfants malades
AP-HP

Déclaration de liens d'intérêt avec la présentation

Intervenant :

☒ Je n'ai aucun lien d'intérêt

Drépanocytose

- Drépanocytose = **problème de santé publique**
 - Maladie dite rare mais :
 - Estimation en 2016 : entre **20 000 et 30 000 patients** en France tous génotypes confondus (Leleu et al, 2021)
 - **> 700 nouvelles naissances / an**
 - **Survie pédiatrique >98%** (Desselas E et al, 2020)
- Complications les plus fréquentes : **CVO / STA**
 - Indication Hydroxyurée (HU)
 - **Si échec**: mise en place d'un programme d'échange transfusionnel (PT)
 - Objectif **HbS souvent <50-60%** et basé sur réponse clinique

Vasculopathie cérébrale

- Drépanocytose = **1^{ère} cause d'AVC chez l'enfant**
- AVC chez drépanocytaire SS /SB0
 - Avant 1990 : **10%**
 - Mise en place PT régulier en prophylaxie primaire/secondaire: **<2%** (Adams et al, 1998)
- Cible **HbS théorique <30%** en pédiatrie (STOP, Adams et al, 1998)

Donc :

- Si pas de donneur géno-identique
 - HU : Contre-indication ou échec (anomalie DTC avec ARM normale; Ware et al, 2016)
- => transfusion à vie

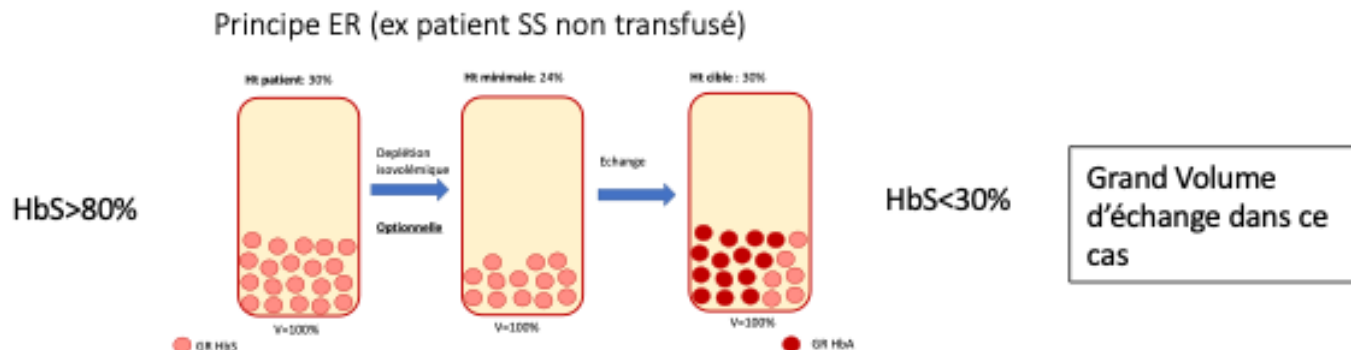
Techniques échanges (Necker Adulte)

Méthode	Saignée/Transfusion (Manuelle)	<u>Erythraphérèse</u> <u>(Automatisée)</u>
Nb de CGr moyen	2 CG	6-8 CG
Efficacité	++	+++
Voie d'abord	Toutes voies d'abord y compris PAC	VVP, FAV, KTC dialyse >8Fr , <i>Vortex</i>
Hémochromatose	TT chélateur obligatoire	Non obligatoire, dépend de l'hémoglobine pré transfusionnelle
Personnel Dédié	1 IDE/ 2 échanges manuels sur journée	1 IDE par ER pour ½ journée
Coût	+	+++

Calcul volume erythraphérèse

Calcul théorique du volume de CGR

- Calculé selon **le poids**, le volume sanguin total estimé (environ 70-80 mL/kg chez l'enfant, 65-75ml/kg chez l'adulte), **et le taux initial d'HbS**
- **La fraction cellulaire résiduelle (FCR)** correspond à la proportion de globules rouges du patient restant après l'échange
 - Le Volume d'échange va donc dépendre de cette cible



Calcul volume erythraphérèse

Formules existantes

- $V \text{ échange} = VST \times \frac{HbS \text{ initiale} - HbS \text{ cible}}{HbS \text{ cible}}$
 - $\text{Taux de remontée} = \frac{HbS \text{ pré ER suivante} - HbS \text{ post ER précédente}}{\text{Nombre de jours entre les procédures}}$
- Utile dans PT chronique pour ajuster l'intervalle pour maintenir HbS sous le seuil cible en particulier chez l'enfant et pour les patients hautement immunisés

Formules existantes

<https://www.mdcalc.com/calc/4066/sickle-cell-rbc-exchange-volume#next-steps>

Patient sex	☒ Male	☐ Female
Patient height	172	cm ↕
Patient weight	70	kg ↕
Patient hematocrit "Normal" indicates likely normal ranges for sickle cell patients	26	%
Patient's initial HgbS If exchange is required for acute complication and pre-exchange HgbS % is unknown, can presume 100% HgbS	37	%
Goal HgbS	15	%
Hematocrit of transfused RBCs	56	%

1980 mL

RBC exchange replacement volume

6 units

Approximate number of units, assuming 350 mL RBCs per unit

Copy Results 📄

Next Steps ➤➤

Patient sex	☒ Male	☐ Female
Patient height	172	cm ↕
Patient weight	70	kg ↕
Patient hematocrit "Normal" indicates likely normal ranges for sickle cell patients	26	%
Patient's initial HgbS If exchange is required for acute complication and pre-exchange HgbS % is unknown, can presume 100% HgbS	78	%
Goal HgbS	25	%
Hematocrit of transfused RBCs	56	%

2496 mL

RBC exchange replacement volume

7 units

Approximate number of units, assuming 350 mL RBCs per unit

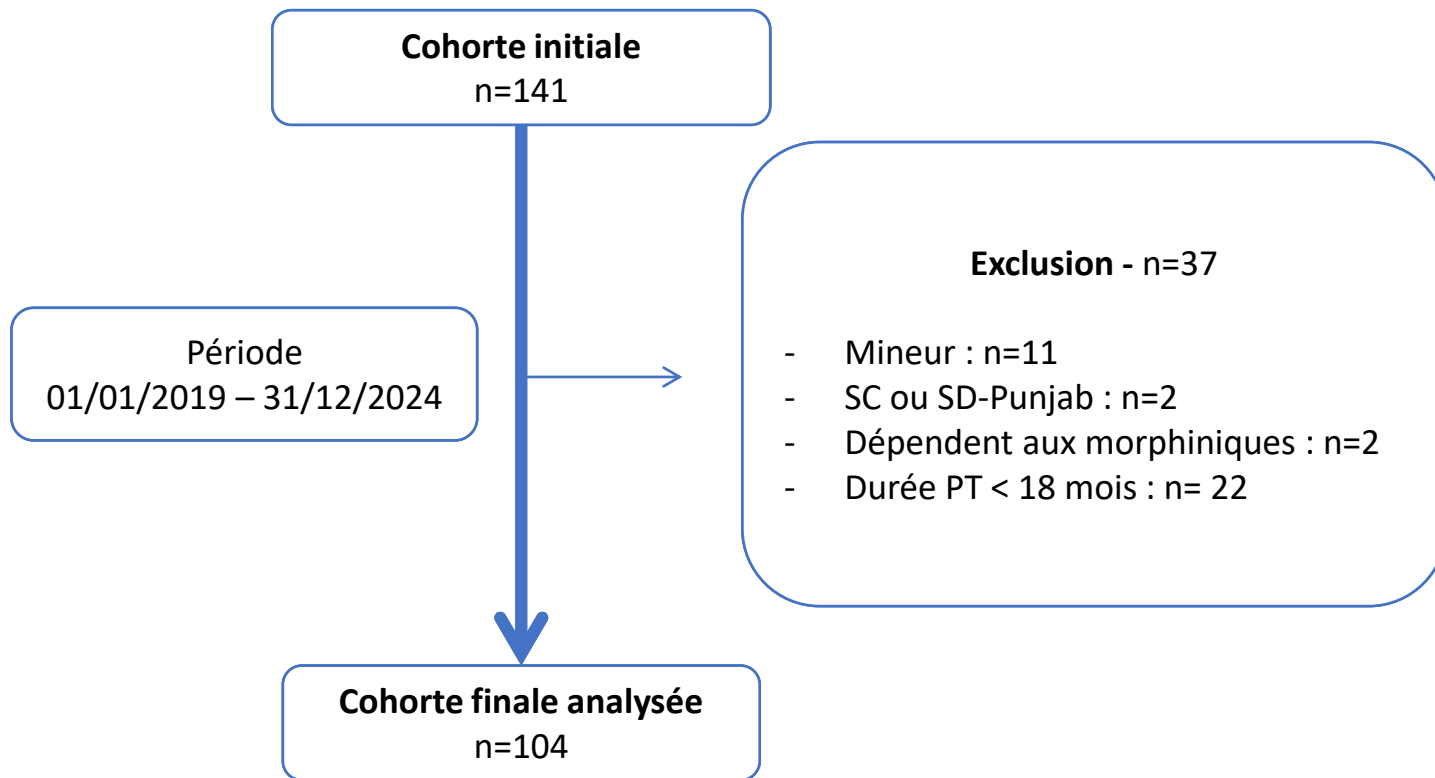
Copy Results 📄

Next Steps ➤➤

Problématique // Méthodologie

- Quelle technique on privilégie ? Pour quelles indications ?
- Etude rétrospective unicentrique
- Evaluer
 - Taux d'HbS pré transfusionnelle réellement maintenue dans notre cohorte sur 6 ans
 - Evolutivité de la vasculopathie cérébrale (clinique et radiologique) et du nombre d'événements vaso occlusifs (CVO/STA) sous PT
 - Impact du pourcentage d'HbS sur ces évolutivité/récidives neurovasculaires ou vaso-occlusives

Résultats



Caractéristiques de la population

	Total	S/TR	ER	p valus
n (%)	104 (100)	19 (18)	85 (82)	-
Genre F, n (%)	48 (46)	14 (88)	34 (40)	0.0105
Age (années), médiane [range]	27 [18 - 71]	25 [20 - 43]	28 [18 - 71]	0.2945
Génotype, n (%)				
SS	101 (97)	19 (100)	82 (97)	0.4811
Sβ+	1 (1)	0	1 (1)	
Sβ0	2 (2)	0	2 (2)	
Indication PT, n (%)				
Evènements vaso-occlusifs	44 (42)	11 (58)	33 (39)	0.2436
Vasculopathie	56 (54)	8 (42)	48 (56)	
Multicomplikations	4 (4)	0	4 (5)	
Voie d'abord, n (%)				
Vortex	15 (14)	0	15 (18)	0.0029
Catheter (KT)	2 (2)	0	2 (2)	1.000
Port-à-Cath (PAC)	10 (9)	10 (53)	0	<0.0001
Fistule Artério-veineuse (FAV)	12 (12)	0	12 (14)	0.0636
Voie veineuse profonde (APIVE)	10 (9)	2 (10)	8 (9)	1.000
Veine périphérique (VVP)	55 (53)	7 (37)	48 (57)	0.0052

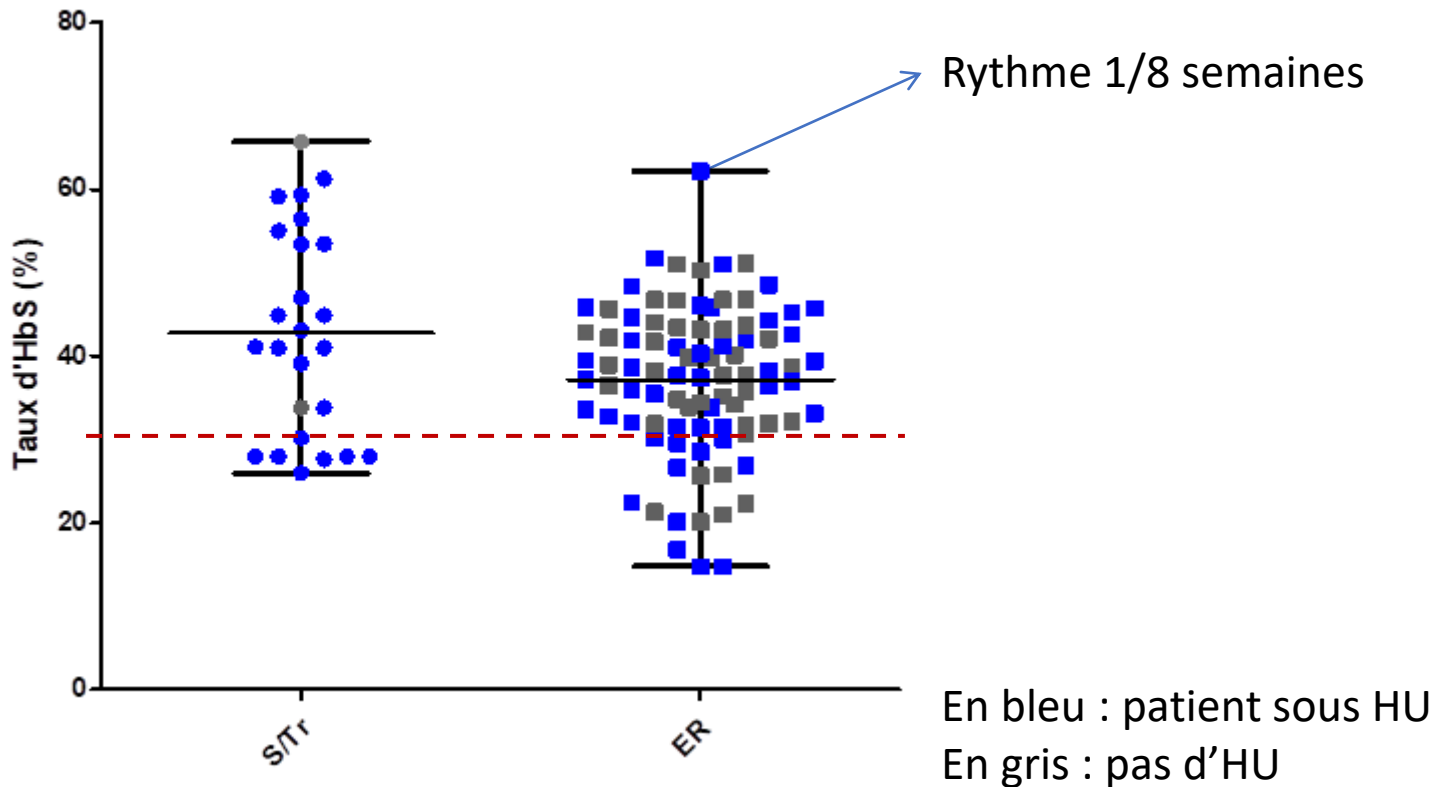
Caractéristiques thérapeutiques

	Total (n=84)	S/TR (n=16)	ER (n=68)	p value
Traitement en cours				
Chélateur, n (%)	75 (72)	19 (100)	56 (66)	0.0013
Anticoagulant, n (%)	34 (33)	16 (13)	18 (21)	<0.0001
Antiaggrégant, n (%)	11 (11)	1 (5)	10 (12)	0.6843
Hydroxyurée, n (%)	65 (63)	17 (89)	48 (56)	0.0080

Paramètres biologiques/transfusionnels

Tous les patients	Total (n=84)	S/TR (n=16)	ER (n=68)	p value
Paramètres biologiques, médiane [range]				
Hémoglobine S (%)	38.69 [14.72 - 65.69]	41.09 [25.97 – 65.69]	37.78 [14.72 – 62.15]	0.0906
Ferritine (ng/ml)	700 [6 - 14 230]	5 156 [241 – 14 230]	382 [7 - 7 062]	<0.0001
Réticulocytes (.10 ⁹ /l)	265 [88 - 752]	371 [165 - 752]	288 [88 - 587]	0.0476
Paramètres transfusionnels, médiane [range]				
Intervalle entre 2 séances (jours)	34 [27 - 71]	33 [27-54]	35 [28-71]	0.4716
Nombre de CGR consommé par an	61 [13 - 96]	21 [13 - 34]	64 (32 - 96]	<0.0001

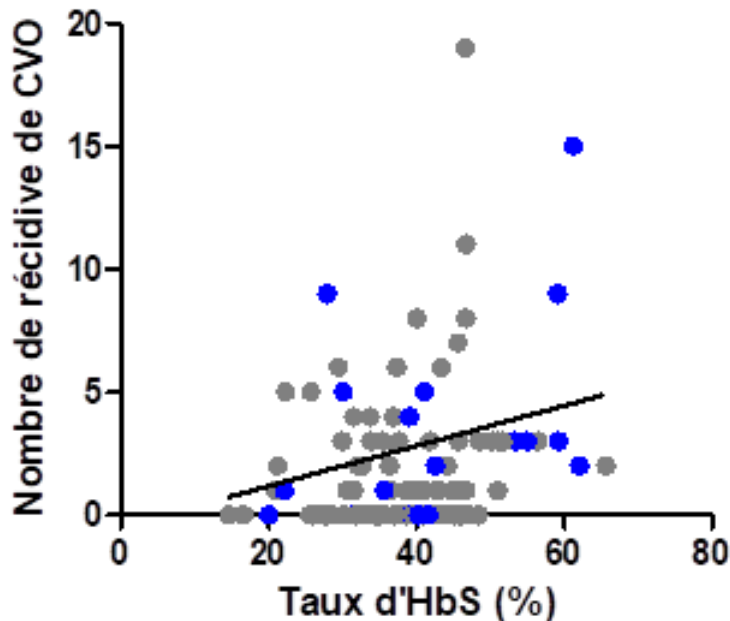
Paramètres biologiques/transfusionnels



Récidives/évolution

	Groupe Vasculopathie Cérébrale					Groupe CVO/STA				
	Total	HbS < 30%	HbS [30 - 40[	HbS ≥ 40%	p valus	Total	HbS < 40%	HbS [40 - 50[	HbS ≥ 50%	p valus
n total	56 (100)	12 (21)	24 (43)	20 (36)	-	48 (100)	22 (46)	18 (38)	8 (16)	-
Type de séance										
ER, n (%)	48 (86)	9 (75)	23 (96)	16 (80)	-	37 (77)	19 (86)	15 (83)	3 (38)	-
S/TR, n (%)	8 (14)	3 (25)	1 (4)	4 (20)	-	11 (23)	3 (14)	3 (17)	5 (62)	-
Récidive CVO, n (%)	38 (68)	5 (42)	12 (50)	11 (55)	0.6740	32 (67)	12 (55)	12 (67)	8 (100)	0.0654
Nombre de CVO, médiane [range]	1 [0-21]	0 [0-6]	1 [0-21]	1 [0-6]	0.9314	1 [0 - 19]	0 [0 - 9]	2 [0 - 19]	3 [2 - 15]	0.0511
Récidive STA, n (%)	9 (16)	1 (8)	1 (4)	7 (35)	0.0152	14 (20)	4 (18)	6 (33)	4 (50)	0.3642
Evolution imagerie neurovasculaire, n (%)	10 (18)	2 (17)	4 (17)	4 (20)	0.9227					
Récidive clinique AVC/AIT, n (%)	2 (4)	0	1 (4)	1 (5)	-					

Corrélation entre nb de CVO et HbS



Spearman $r = 0.2494$
 $p = 0.0107$

En bleu : patients en S/Tr
En gris : patients en ER

Pas de corrélation entre dose HU et récurrence CVO)

Discussion

- Données descriptives de vraie vie d'une cohorte de taille significative (n=104) en PT (ER 82%)
- CVO et STA :
 - Corrélation attendue entre pourcentage d'HbS et récurrence de CVO
 - Objectif HbS <50% = minimum à viser pour limiter nb de CVO
- Évènement neurovasculaire
 - Évolutivité radiologique pour 10 patients sans différence significative entre les groupes selon HbS; significativité de ces évolutions de sténoses à revoir avec spécialiste neurovasculaire
 - 2 événements cliniques = AIT (une suspicion sans récurrence après Kardegic, un AIT avéré avec contexte hyperviscosité/surdosage EPO)
 - **Aucune récurrence d'AVC**

Conclusion

- PT au long cours chez les drépanocytaires
 - Problématique de santé publique en termes de consommation de CGr (ER++)
 - Phénotype érythrocytaire afro-antillais ≠ Caucasien
 - Un nb de patients qui ne fait qu'accroître
 - Pb surcharge martiale et de voie d'abord au long cours
- Dans l'avenir
 - Mieux définir prospectivement les objectifs d'HbS pré transfusionnelle pour limiter la consommation de CGr tout en restant efficace (seuil acceptable <40% chez adultes ayant vasculopathie cérébrale ? Ou autre seuil à définir?)
 - Rôle de l'HU que l'on associe de plus en plus souvent



Hôpital Necker
Enfants malades
AP-HP

MERCI

A l'équipe du service de biothérapies innovantes (Mme Sandra Manceau, Dr Ilhem Rahal, Fabian Zanchetta, François Lefrère), à l'ensemble de l'équipe infirmière, et à l'EFS de l'hôpital Necker Enfant Maladie (Dr Tiphaine Rolland)

Merci à Julia, interniste marseillaise!

Supplementary Data



Caractéristiques érythrocytaire IH et immunisation

- IH
 - 53 O+ dont 37 RO (D+C-E-c+e+K-)
 - 19 B dont 11 RO
- Immunisation anti erythrocytaire
 - 28 connus avec allo-anticorps (dont 15 avec autoanticorps associés)
 - 11 avec uniquement des autoanticorps

Problématique transfusionnelle

- Sur la période d'étude, 4 patients, apparition d'allo-anticorps
 - 1 anti-MNS3
 - 1 Anti-Le1
 - 1 Anti-Lua
 - Anti RH1 (RH 1 partiel)
- 3 patients à transfuser en phénotypage étendu Fya-Jkb-S-
 - 2 patients polyimmunisés
 - Un sang rare S-s- (avec antiLE1 et ASP)

