



Paris 2014

Suivi des vasculopathies cérébrales sous programme d'échange transfusionnel chez l'adulte drépanocytaire

Dr Pablo Bartolucci
CHU Henri Mondor
Service de médecine interne
Centre de référence des syndromes drépanocytaires majeurs
UPEC-INSERM U955, équipe2. Laboratoire d'excellence GRex

2 Cas de figure de patients drépanocytaires adultes sous programme d'échange

- Les enfants devenus adultes qui sont déjà en programme d'ET
- Sans vasculopathie à l'ARM
- Avec des vitesses au doppler Tc accélérées

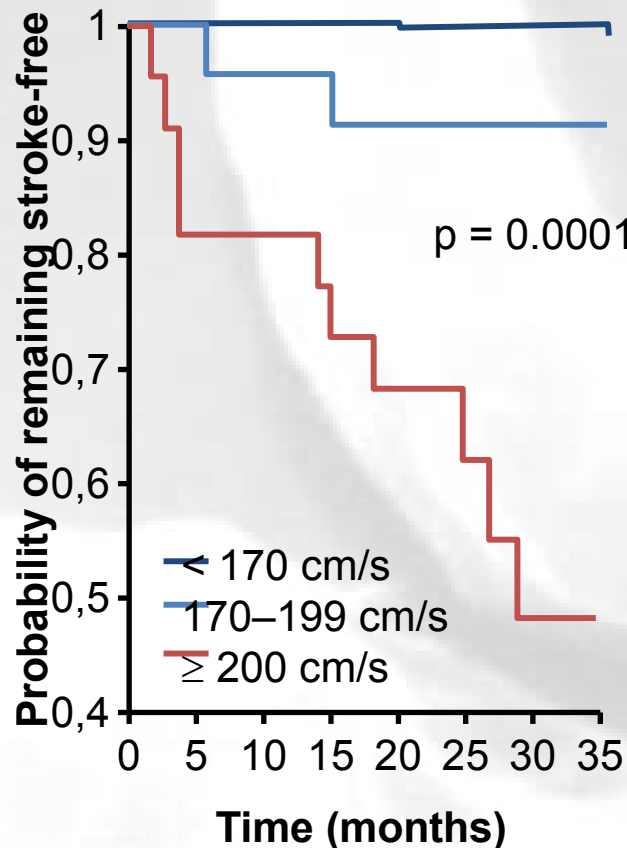
Les patients qui ont une vasculopathie cérébrale à l'ARM ou à l'angioTDM



**Accélération au doppler Tc
sans anomalie ARM**

Etude STOP : Prévention primaire de la vasculopathie cérébrale chez l'enfant

1934 enfants avec doppler : 130 inclus avec doppler pathologique



L'accélération des vitesses au doppler Tc

$p = 0.0001$. Facteur prédictif majeur d'AIC

• Les échanges transfusionnels

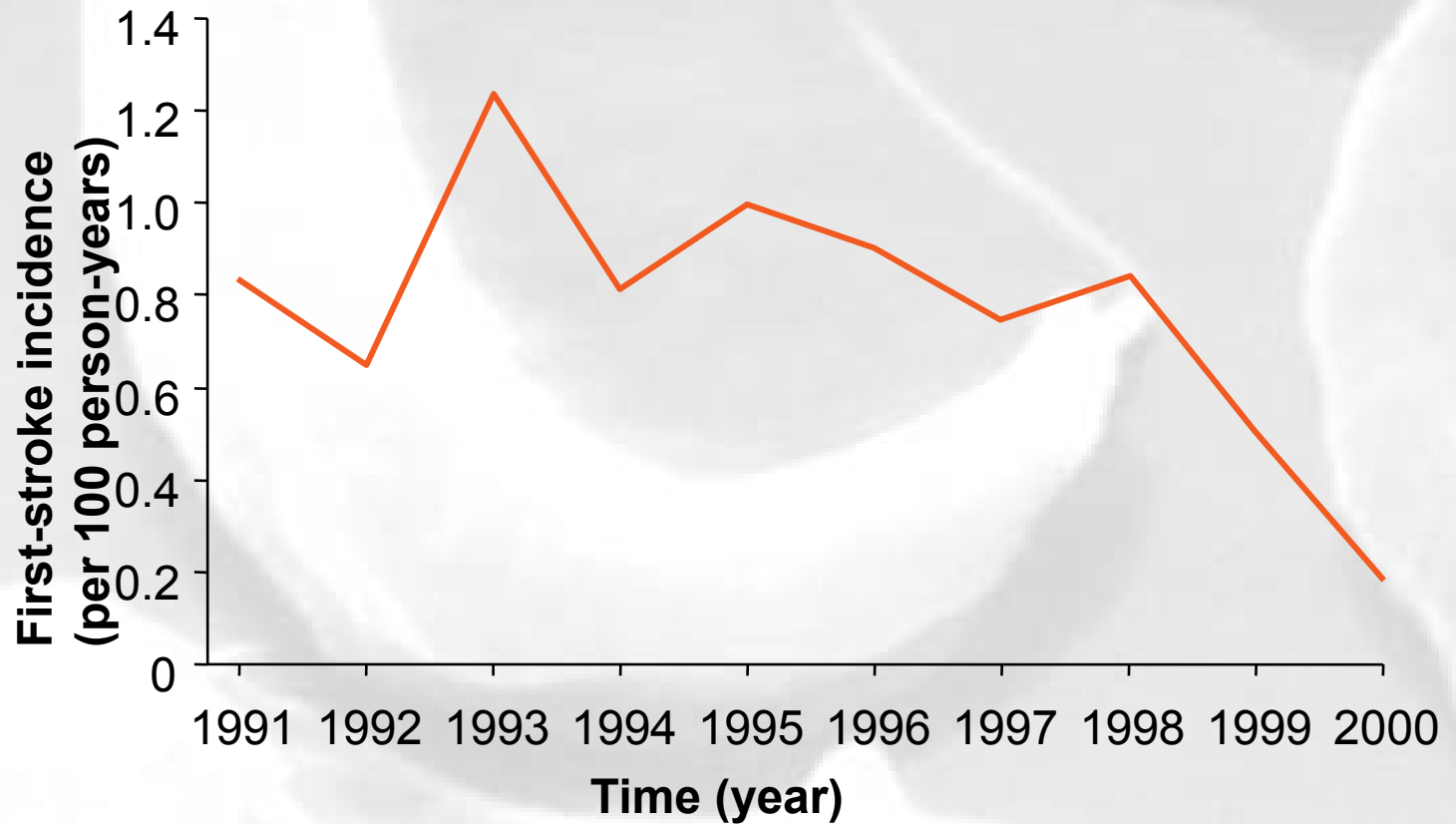
Régression des vitesses au doppler Tc

Diminution du risque d'AIC
(11 AVC vs 1 = risque diminué de 92%)

MAIS pas forcément avec une vasculopathie à L'ARM

STOP I: risque AIC

Incidence des AVC après étude STOP



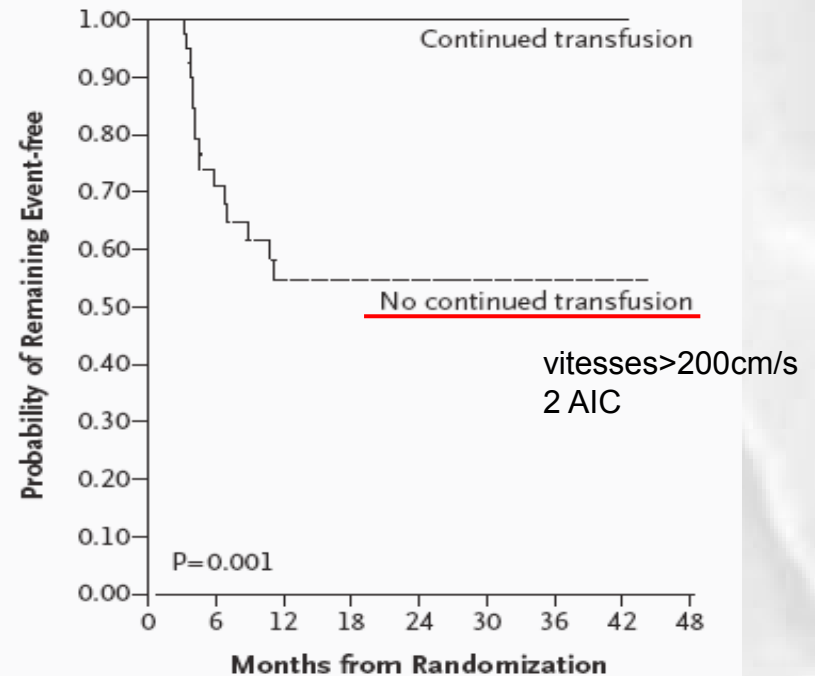
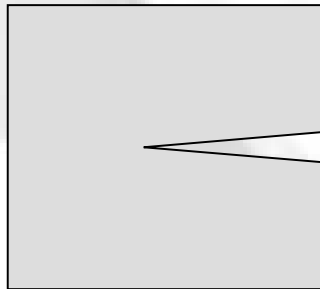
Etude STOP publiée en 1998: diminution de l'incidence des AVC en California après cette date

Fullerton HJ, et al. Blood.
2004;104:336-9.

Protection par les échanges transfusionnels (ET)

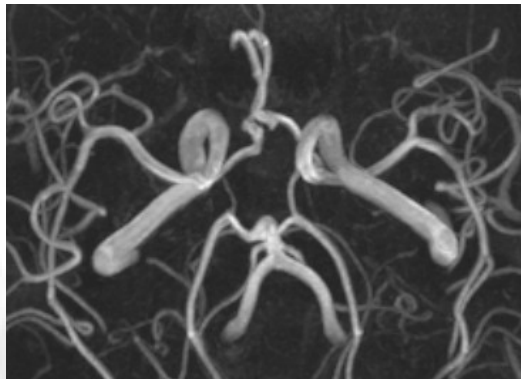
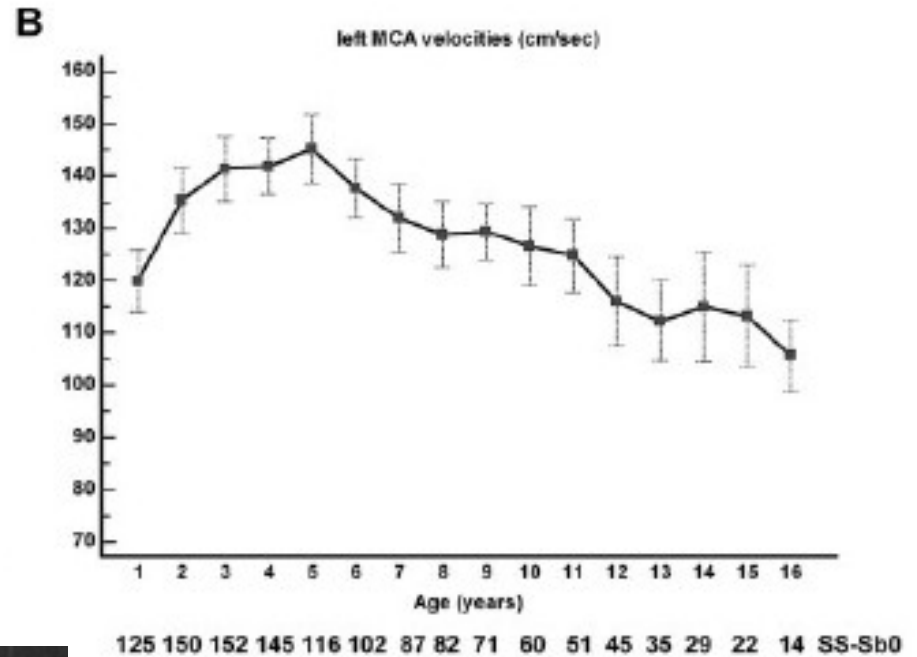
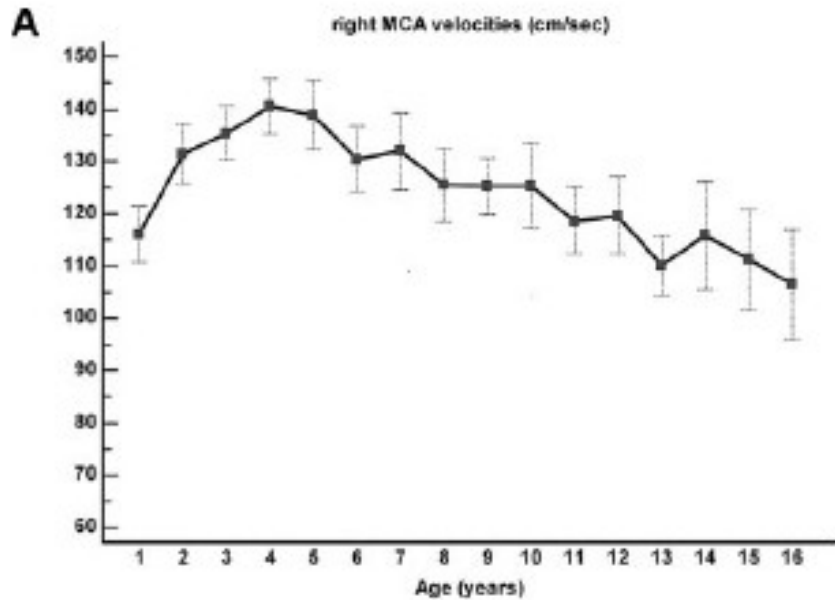
Combien de temps faut il continuer ?

STOP 2



No. at Risk	0	6	12	18	24	30	36	42	48
Continued transfusion	31	28	24	21	18	9	0		
No continued transfusion	21	13	11	10	8	5	1		

Shear stress



Passage à la filière adulte

ARM et si doute angio TDM




Anormal

Normal

Poursuite des échanges

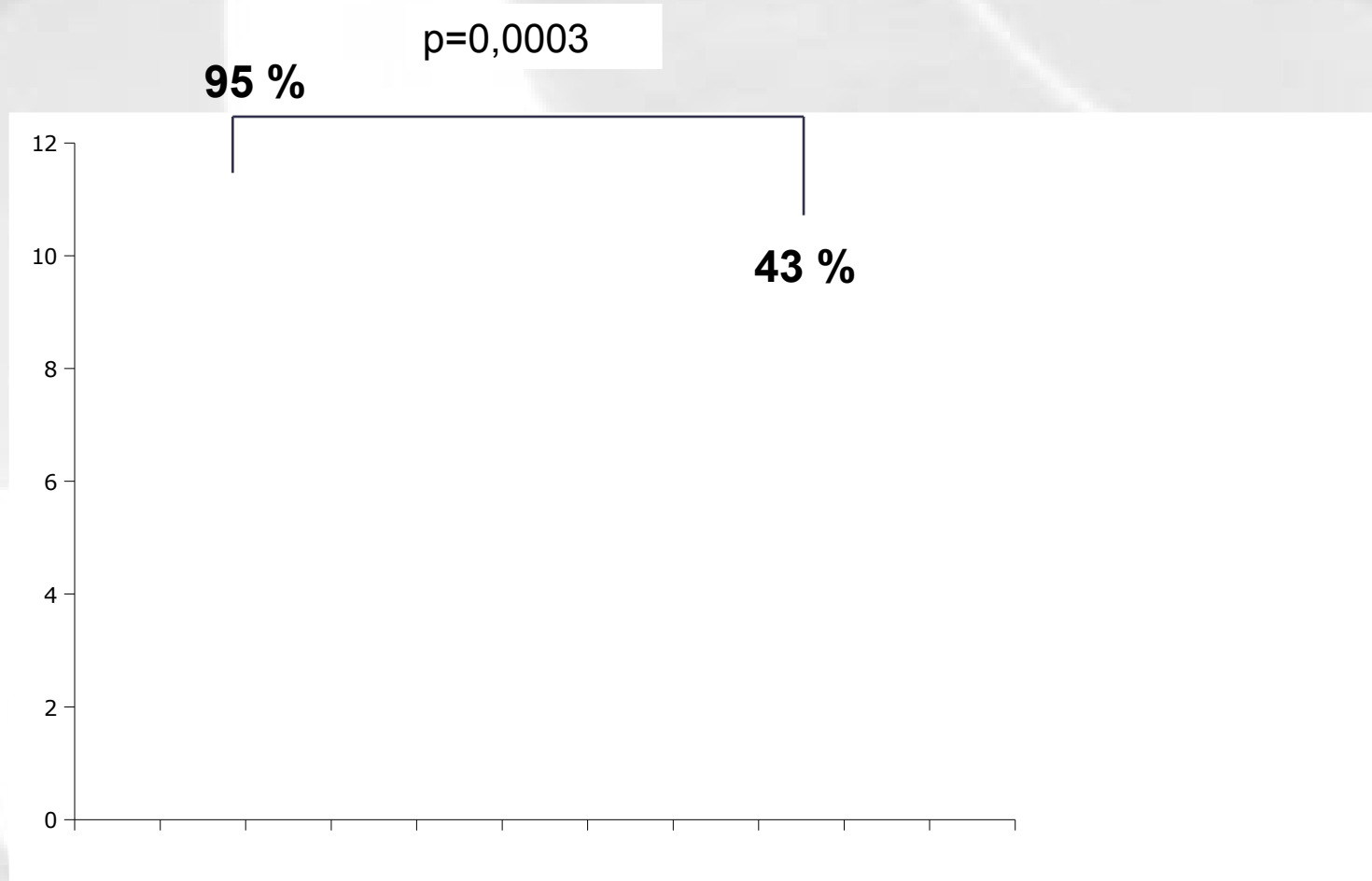
Switch hydroxyurée
Avec surveillance
Doppler Tc rapprochée
et
ARM



Les patients ayant une
vasculopathie cérébrale
sténosante
≠
AVC

L'étude de cohorte française adulte

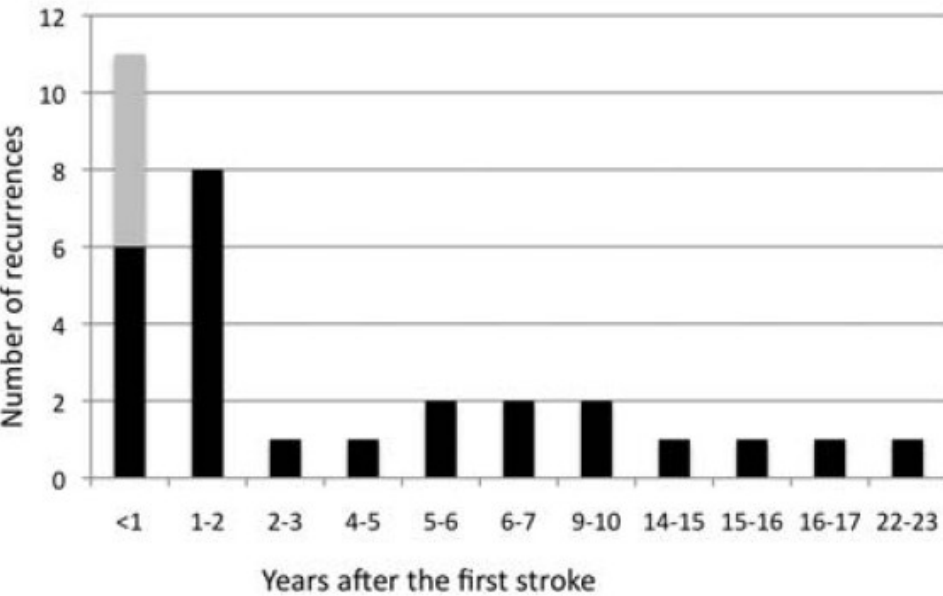
Les récurrences sont liées à la vasculopathie sténosante génotype SS +++



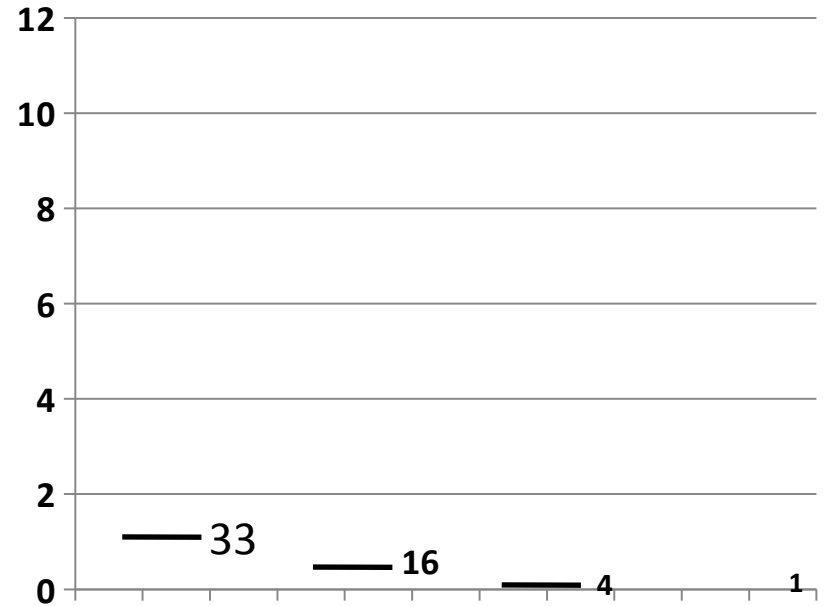
L'étude de cohorte française adulte: génotype SS

La répétition des récurrences:

nb



mois



68% dans les 5 ans
après le premier épisode

Diminution de l'intervalle
entre les récurrences

Les échanges transfusionnels suffisent-ils à arrêter l'évolution de la vasculopathie déjà constituée?

	Number of subjects	Progressive vasculopathy	New silent infarcts
Total	17	7	3
Primary prophylaxis	8	1	1
Secondary prophylaxis	9	6	2

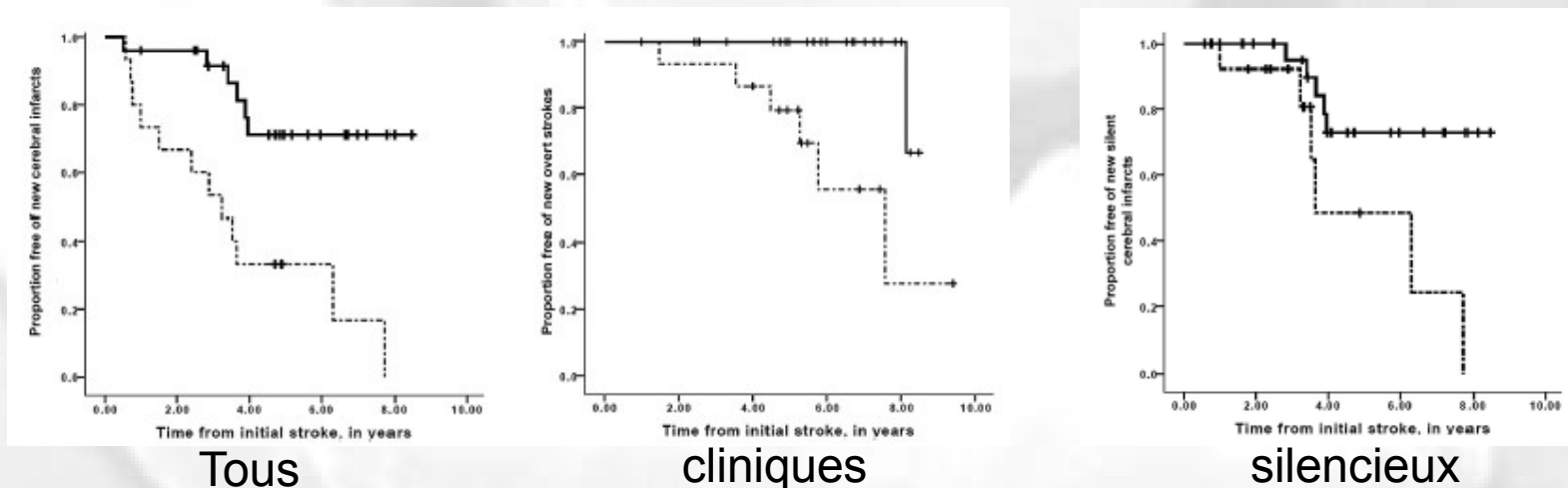
Suivi médian 3,2 ans; âge moyen 15 ans

(Gyang 2011)

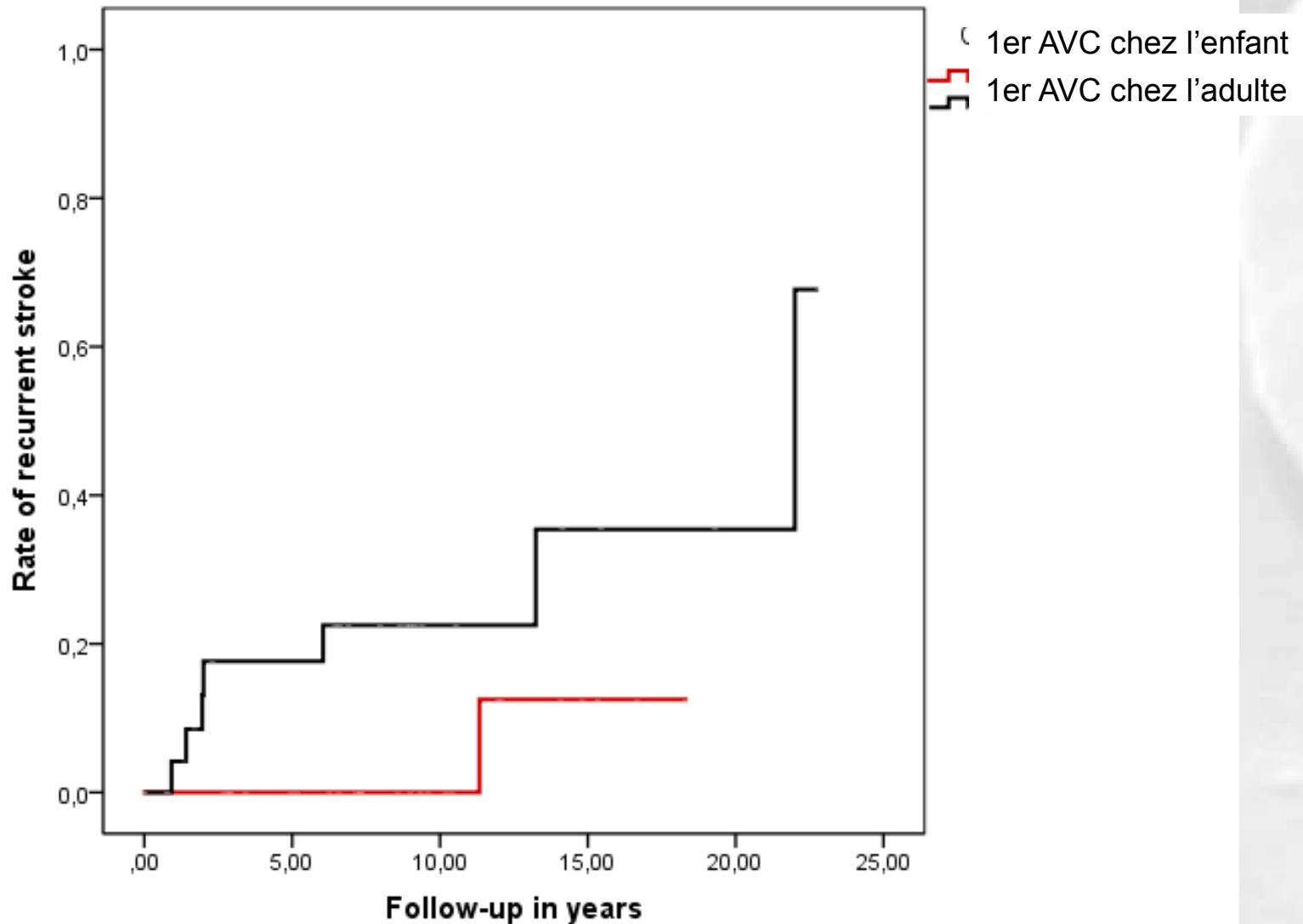
Les échanges transfusionnels suffisent-ils à prévenir les AIC liés à la vasculopathie ?

2/24 (8%) patients avec vasculopathie ont fait un 1er AVC malgré un programme d'échange transfusionnel
8/12 (66%) patients avec vasculopathie ont fait une récurrence malgré un programme d'échange transfusionnel

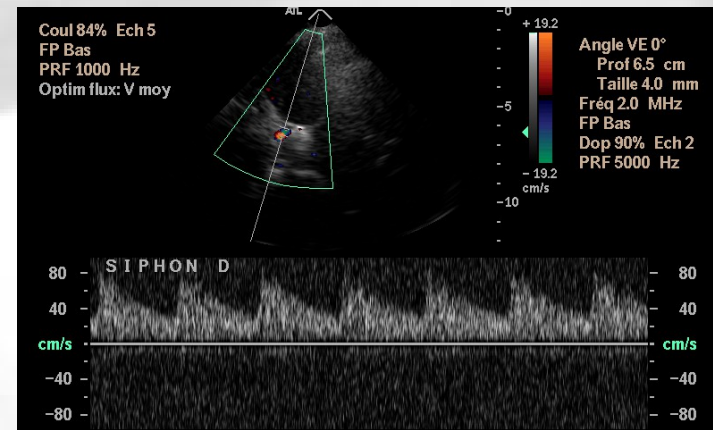
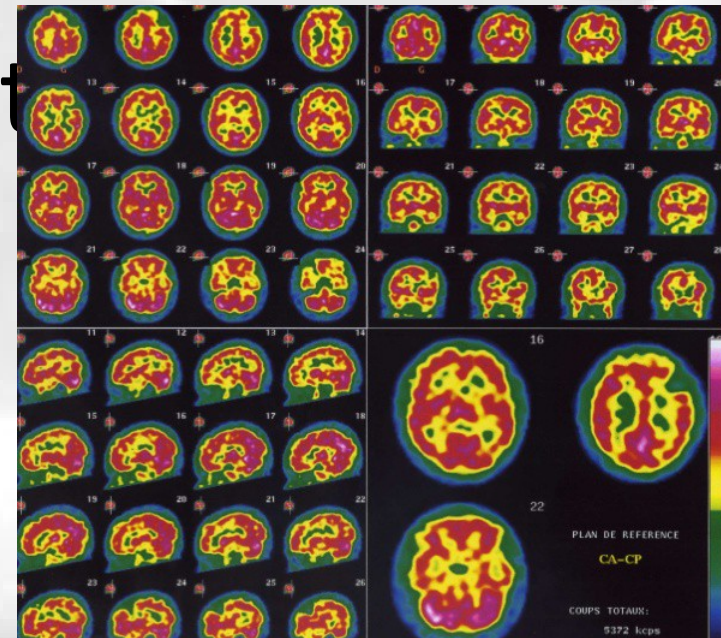
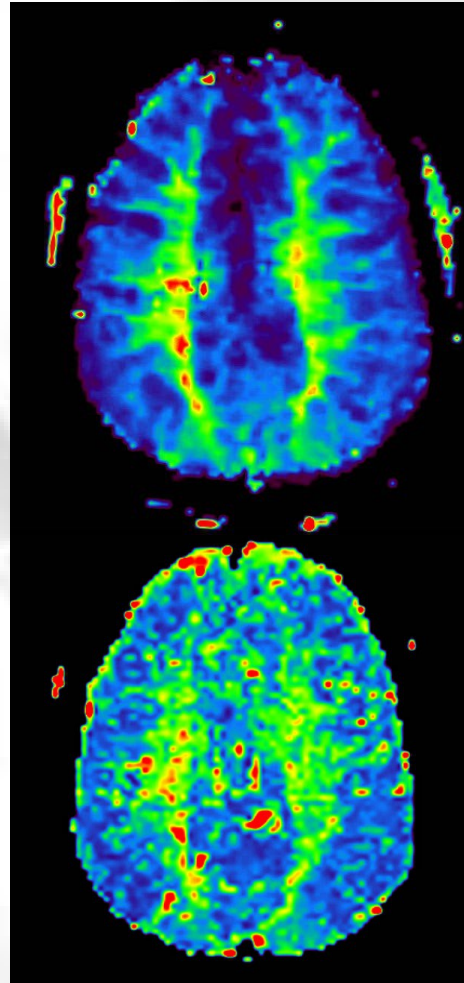
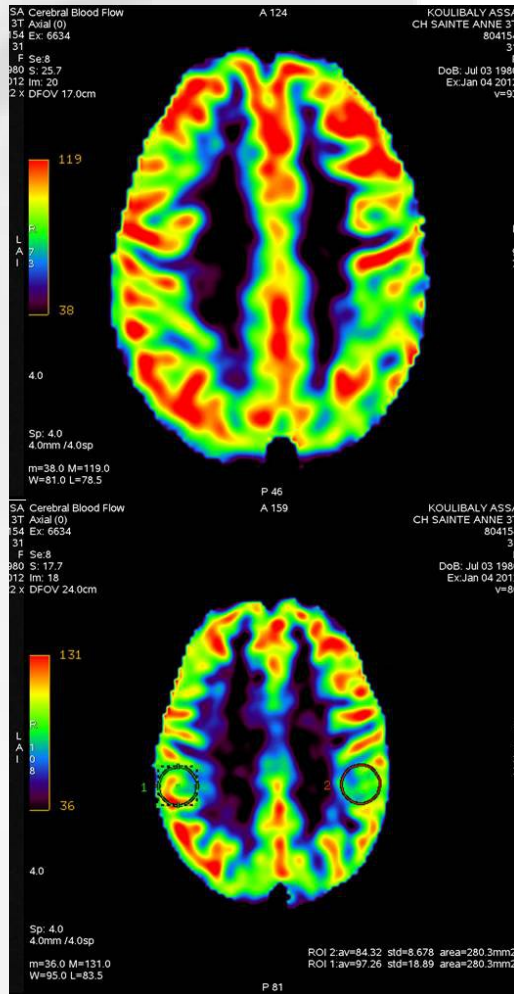
Gueguen 2014 Am J hematomol



Différence d'évolution après un premier AVC chez l'adultes et l'enfants



Evaluer la perfusion cérébrale et non pas seulement la



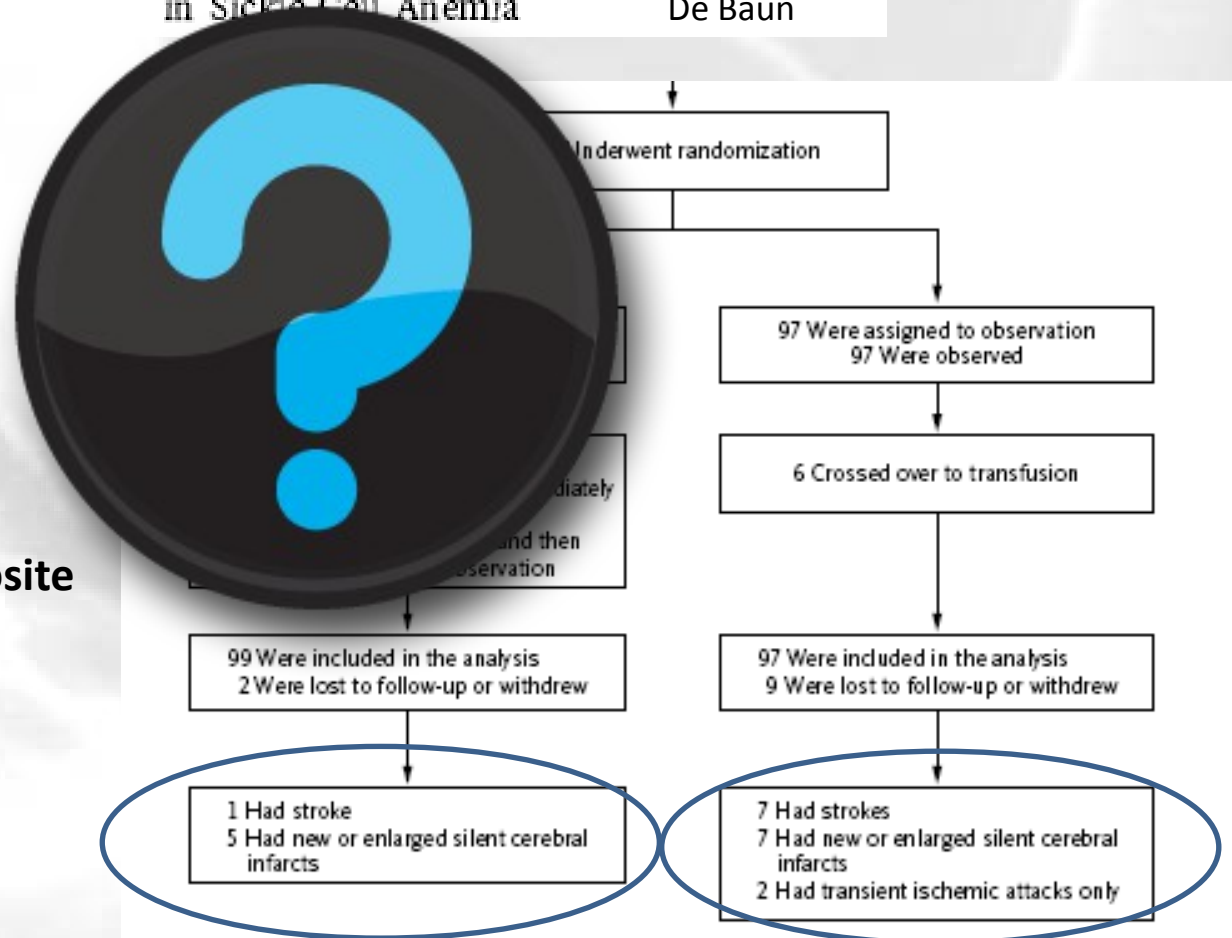
The NEW ENGLAND
JOURNAL of MEDICINE

ESTABLISHED IN 1812

AUGUST 21, 2014

VOL 371 NO. 8

Controlled Trial of Transfusions for Silent Cerebral Infarcts
in Sickle Cell Anemia De Baun



Enfant
Doppler Tc normal
Lésions asymptomatiques
de la substance blanche

Critère de jugement composite
« fourre tout »



Merci

Protocole observationnel PCDREP

Équipes de neurologie, neuroradiologie et de
médecine nucléaire des hôpitaux Henri Mondor
et St Anne

pablo.bartolucci@hmn.aphp.fr