



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

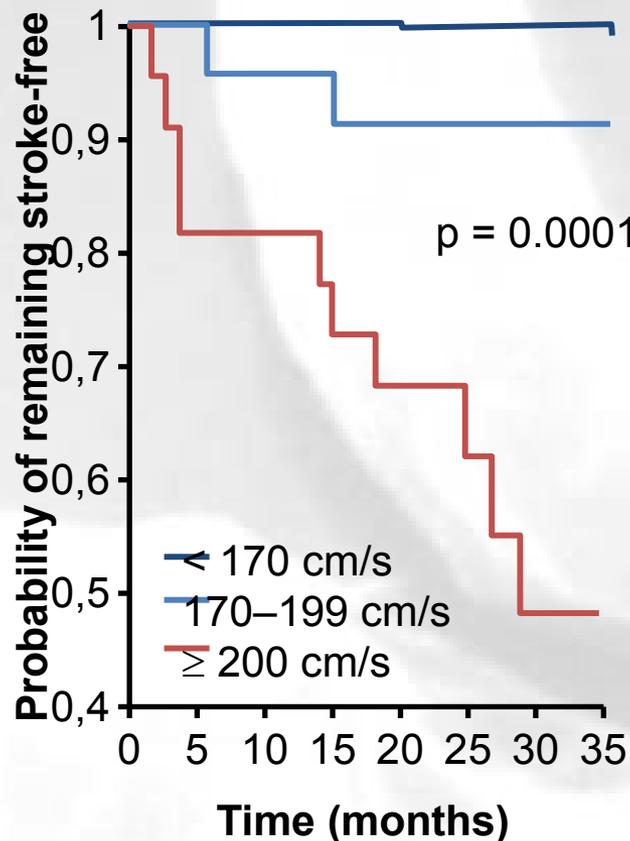
Les patients qui ont une vasculopathie cérébrale à l'ARM ou à l'angioTDM



**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

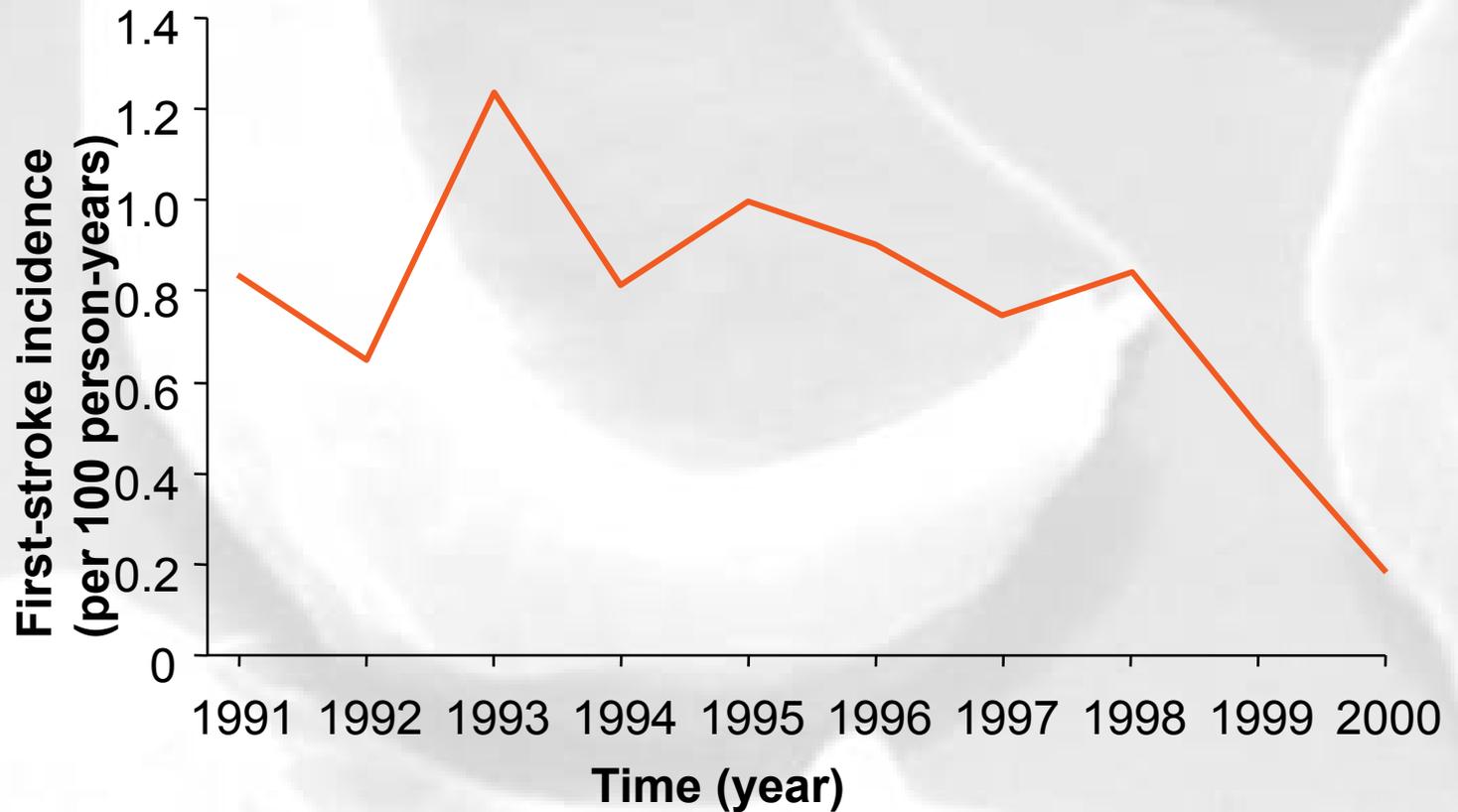
Régression des vitesses au doppler Tc

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



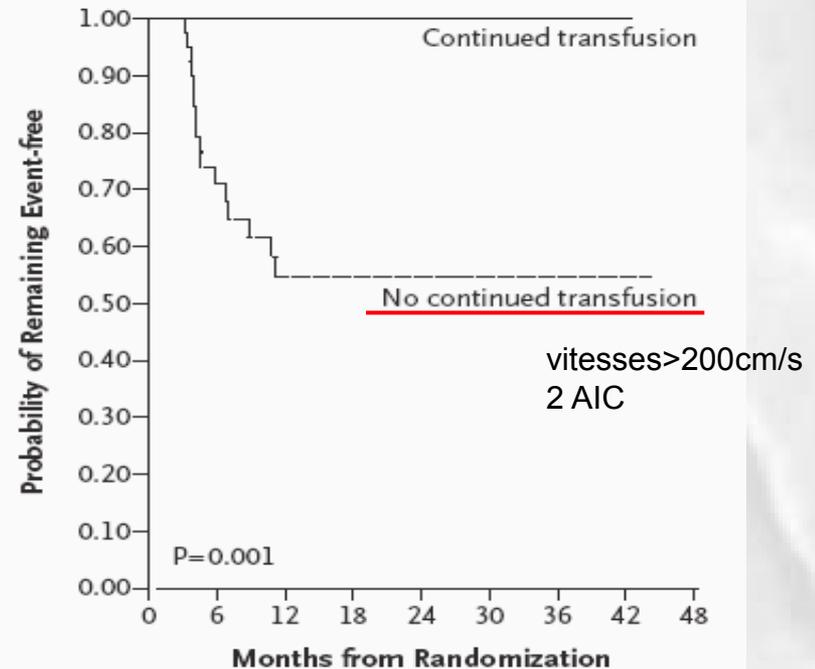
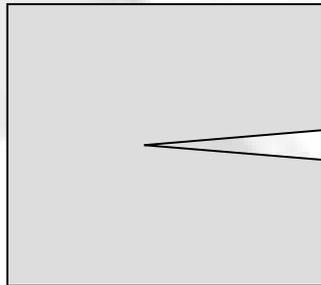
**Etude STOP publiée en 1998: diminution de l'incidence des AVC en California après cette date**

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

# Protection par les échanges transfusionnels (ET)

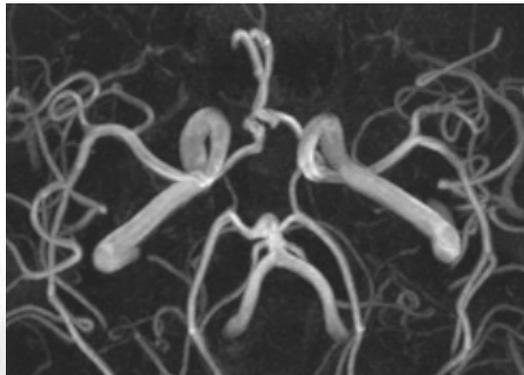
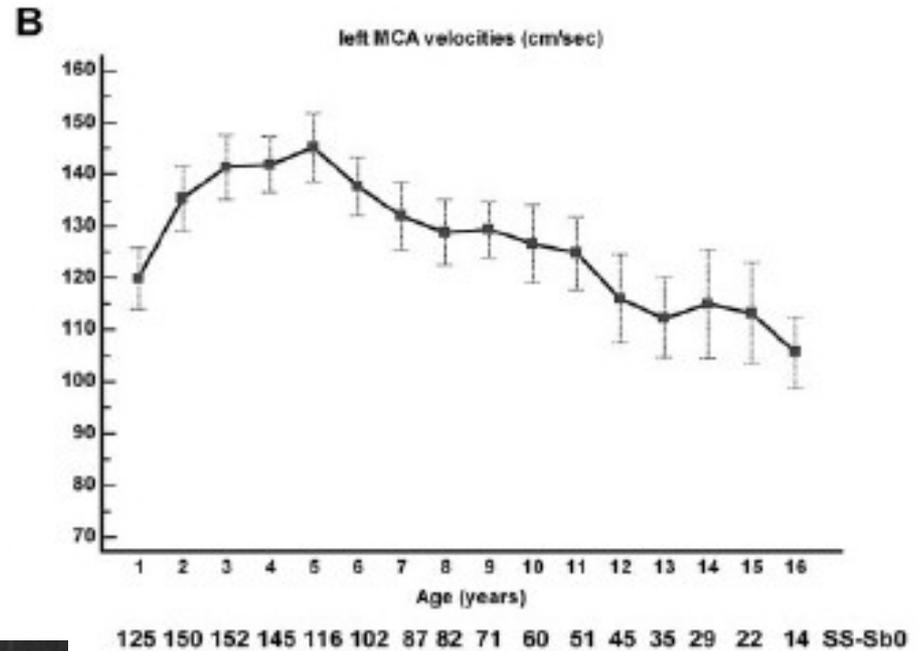
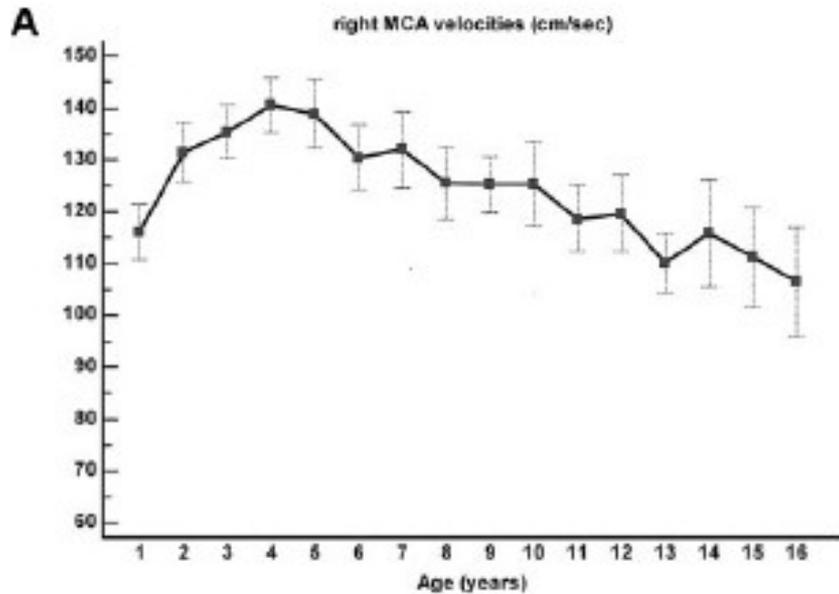
Combien de temps faut il continuer ?

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

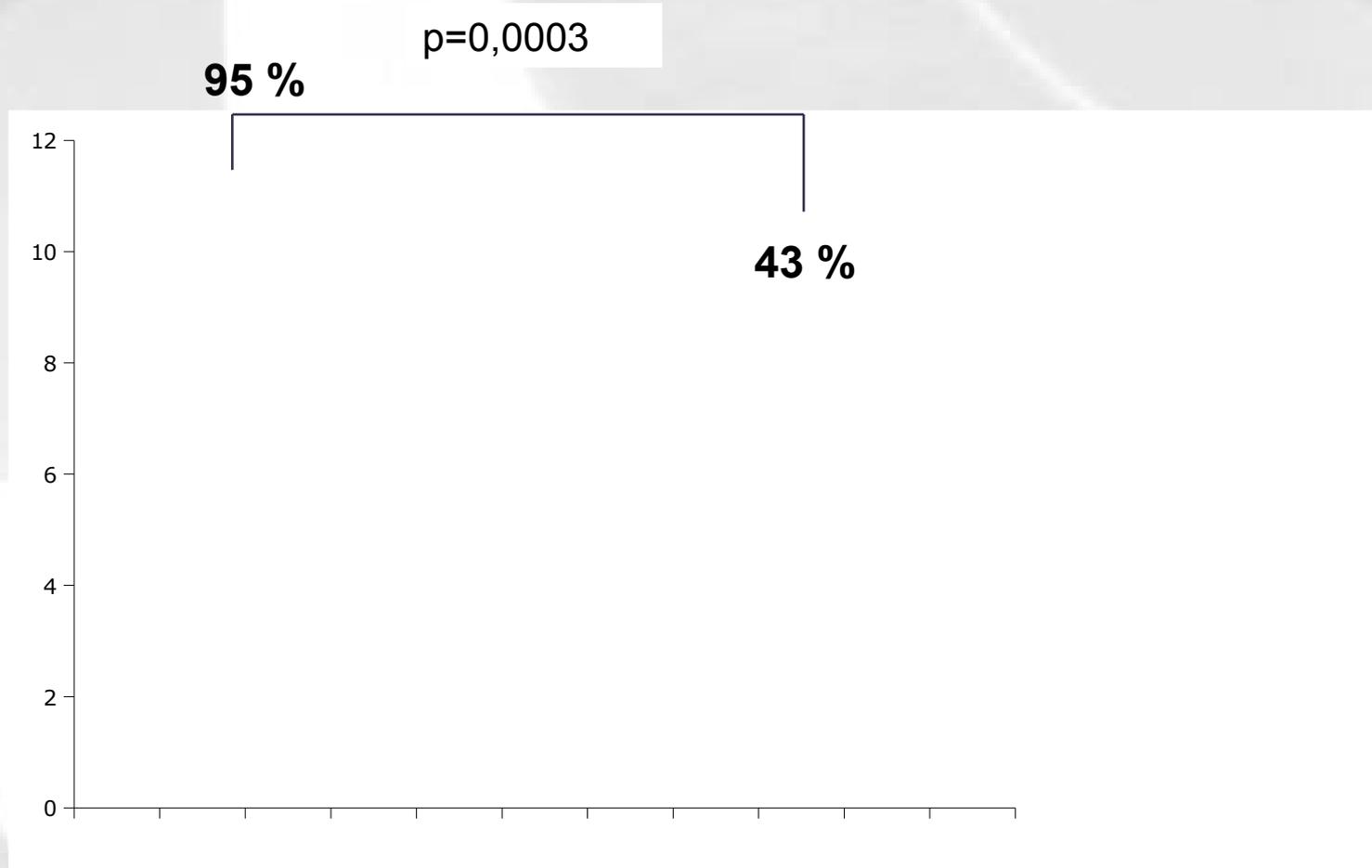
Switch hydroxyurée  
Avec surveillance  
Doppler Tc rapprochée  
et  
ARM



Les patients ayant une  
vasculopathie cérébrale  
sténosante  
≠  
AVC

L'étude de cohorte française adulte

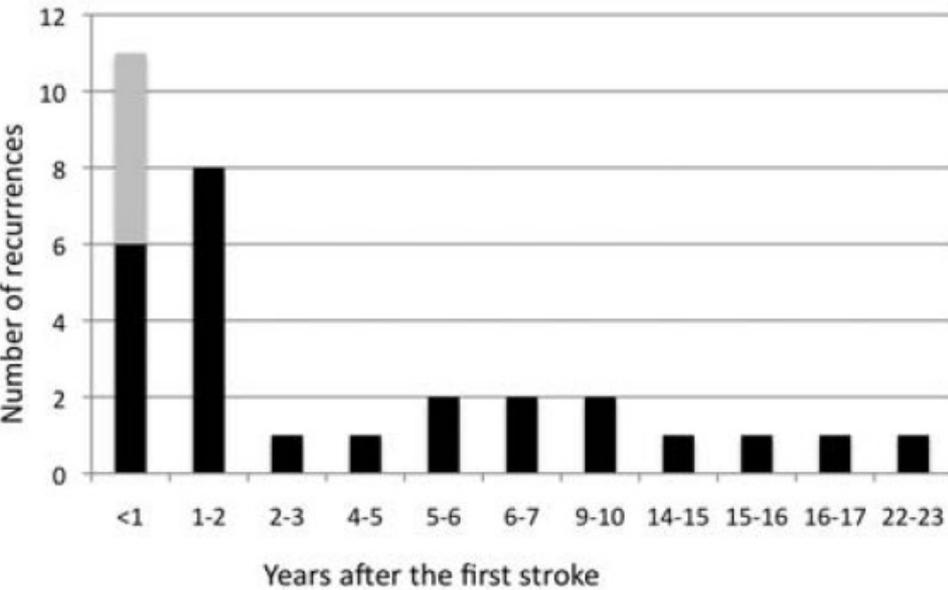
# Les récurrences sont liées à la vasculopathie sténosante génotype SS +++



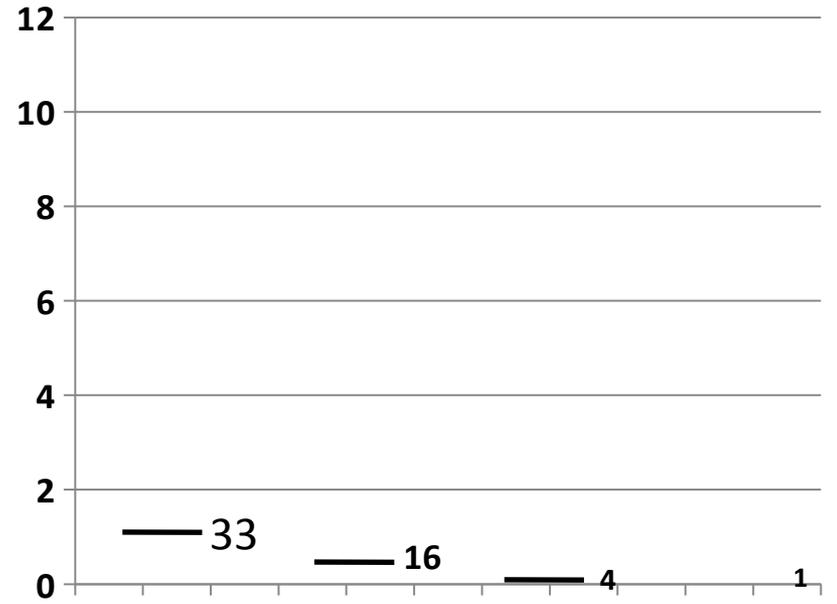
# L'étude de cohorte française adulte: génotype SS

## 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

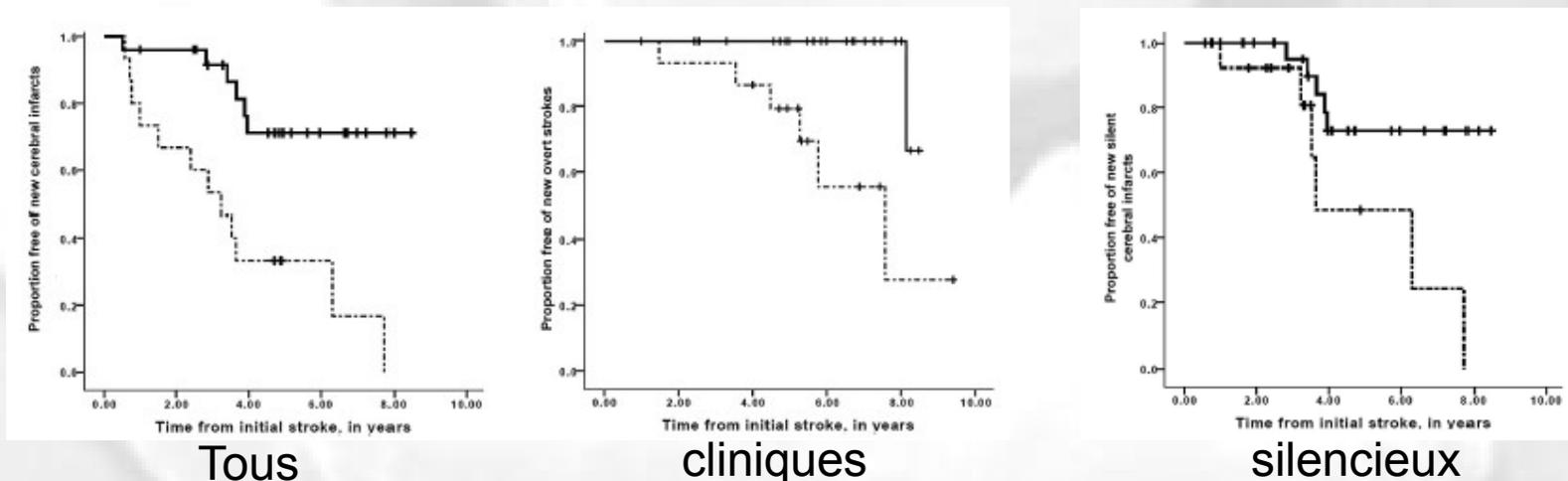
Suivi médian 3,2 ans; âge moyen 15 ans

(Gyang 2011)

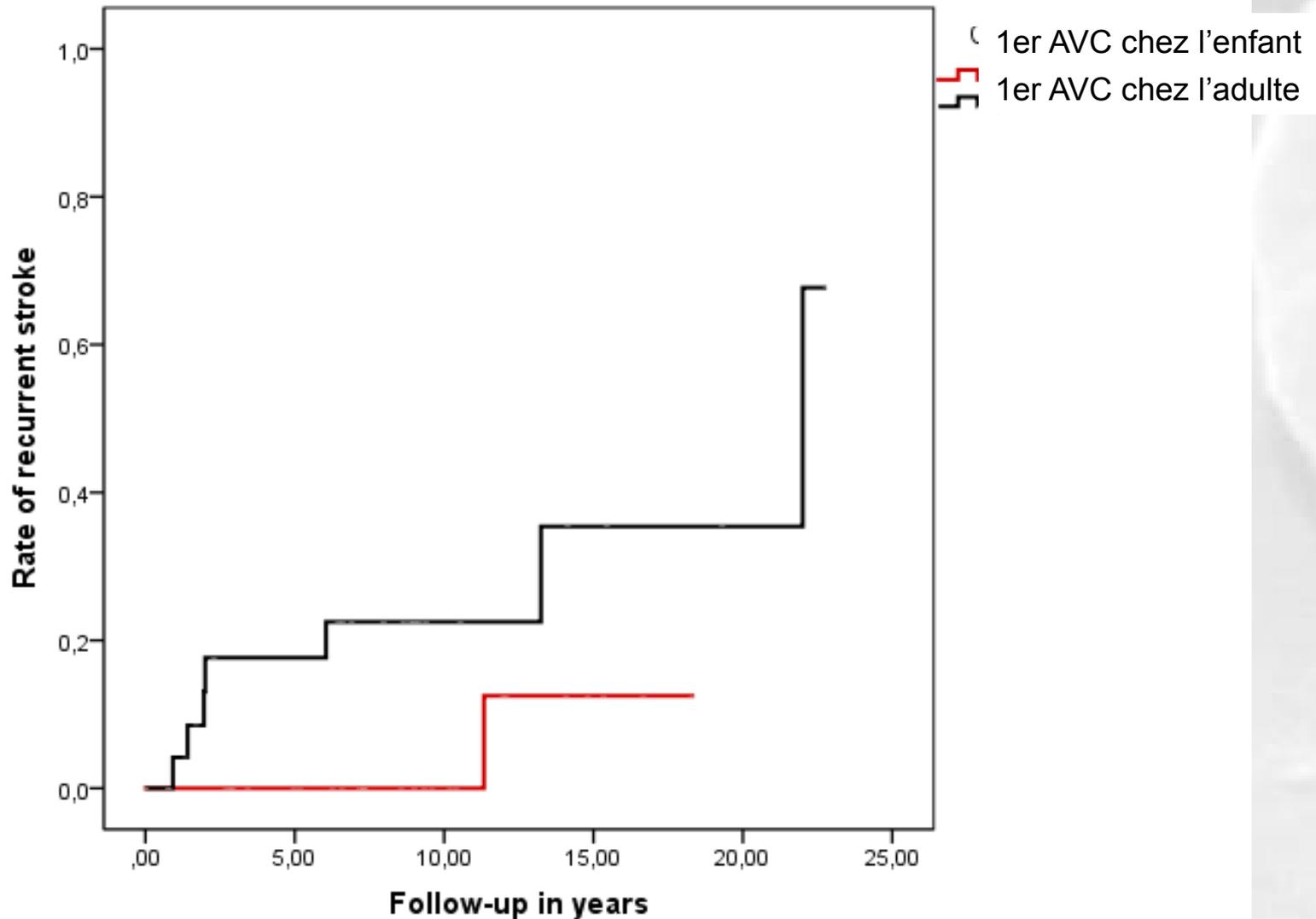
# Les échanges transfusionnels suffisent-ils à prévenir les AIC liés à la vasculopathie ?

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 récédive malgré un programme d'échange transfusionnel

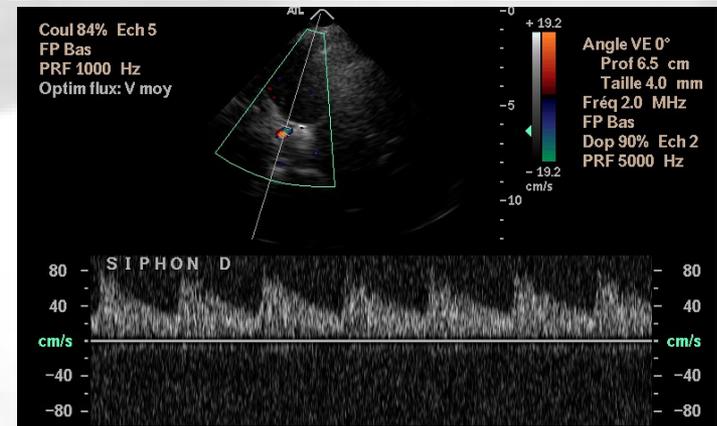
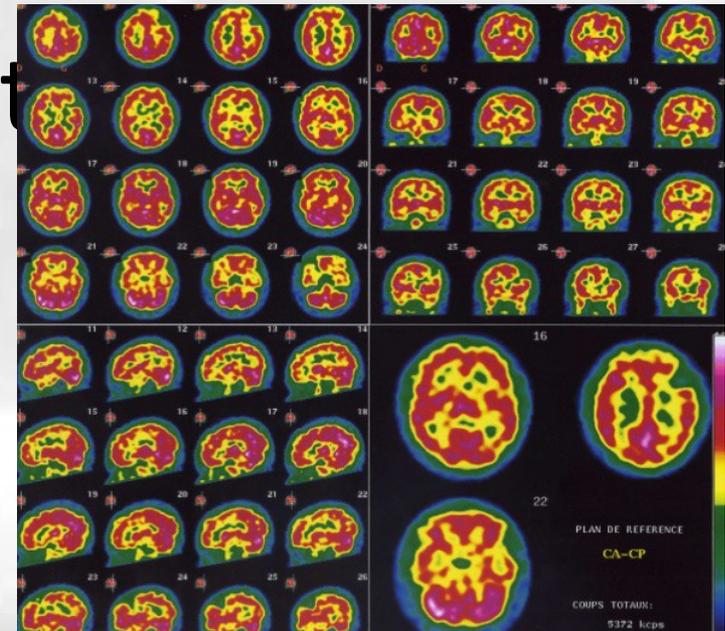
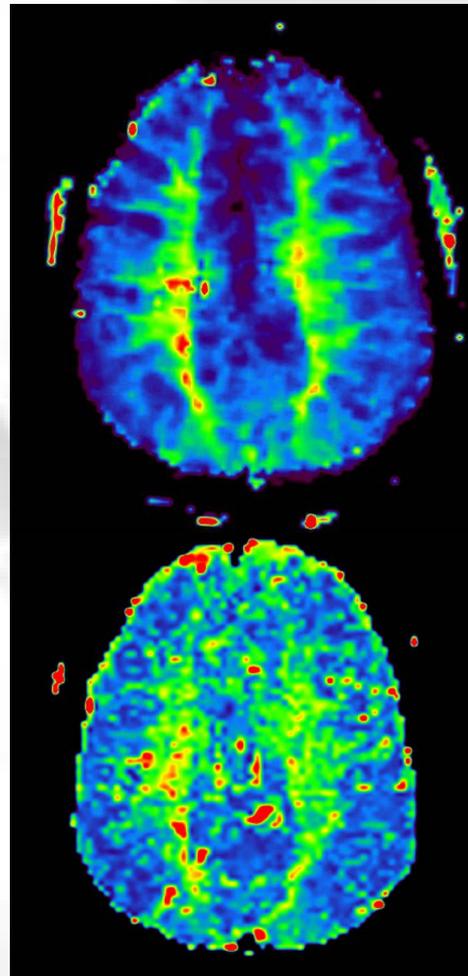
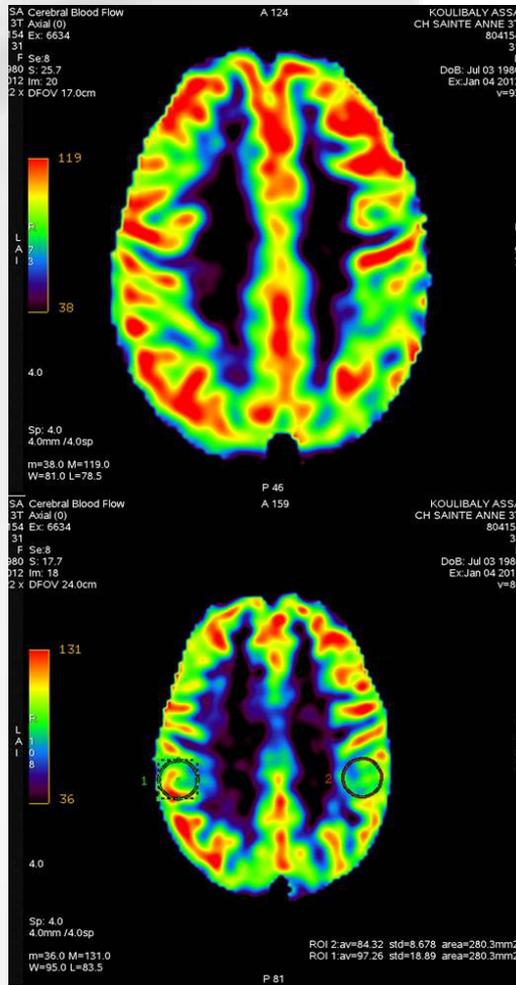
Gueguen 2014 Am J hematomol



# 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

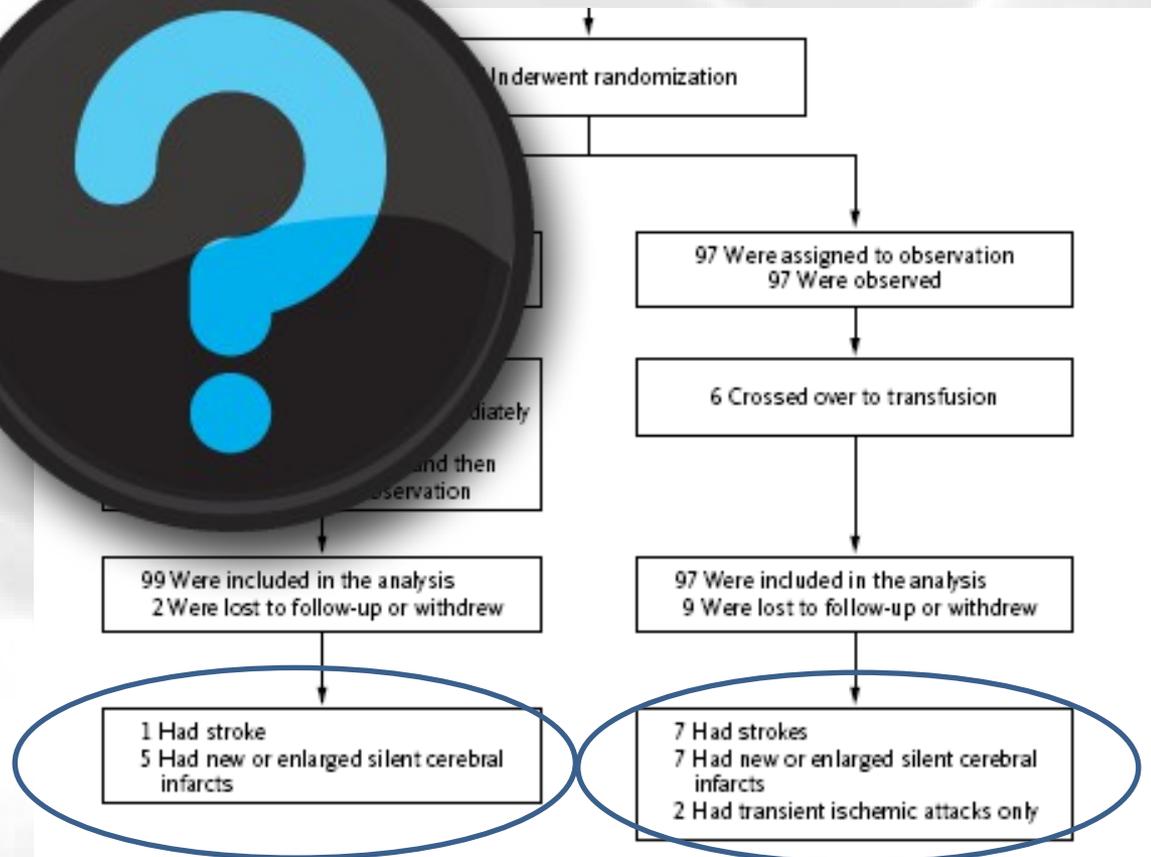
VOL 371 NO 8

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](mailto:pablo.bartolucci@hmn.aphp.fr)