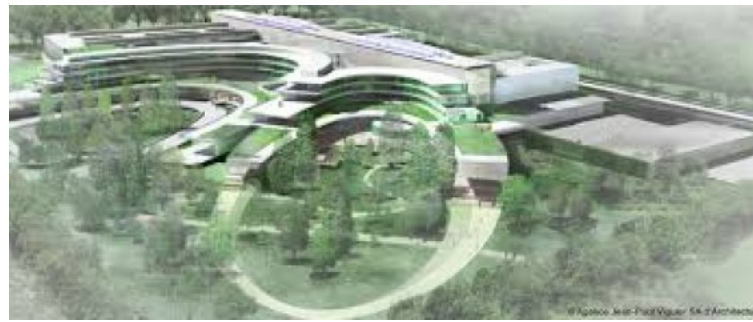
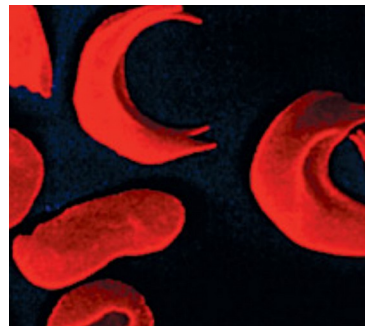




Sicklone

Sickle cell & clonal diseases

*Journée filière MCGRE
Vendredi 11 Mars 2022*

Dr Pierre Cougoul Médecine interne Oncopole – CHU Toulouse

Dr Marie-Pierre Castex Oncohématologie Hôpital des enfants – CHU Toulouse



Sicklone - Question posée

- **Vieillesse**

- Amélioration de l'espérance de vie
- Exposition aux pathologies liées au vieillissement.

- **Prédisposition à l'évolution clonale ?**

- Travaux épidémiologiques: GB, Floride:
sur-risque de pathologie myéloïde (Brunson Blood 2017, Seminog JRSB 2016)
- Hydroxyurée
- Pathologies myéloïdes allogreffe de moelle & thérapie génique
- Preuve d'un risque dévolution clonale (Pincez Blood 2021, Liggett JCI 2022)

Sicklone - Objectifs

Objectifs

- Décrire la prévalence des pathologies onco-hématologiques chez les patients drépanocytaires.
- Décrire les conséquences de la pathologie drépanocytaire sur la pathologie onco-hématologique
- Décrire les conséquences de la pathologie onco-hématologique sur la pathologie drépanocytaire

Sicklone - Méthode

- **Méthode**

Appel à cas

Etude des bases de données nationales

Système National des Données de Santé (SNDS)

(Maquet EJIM 2020, Walter O CE 2021)

Cohorte prospective

Panel d'experts oncologues & hématologues:

Marie-Pierre Castex, Marlène Pasquet, Loïc Ysebaert, Sarah Bertoli, Mony Ung, Sarah Bétrian, Thibault Comont, Jérémie Dion, Guillaume Moulis, Margaux Lafaurie, Pierre Cougoul

- **Planning de l'étude**

- Appel à cas filière: printemps 2022
- Etude base SNDS: automne 2022

 INSTITUT UNIVERSITAIRE DU CANCER DE TOULOUSE <i>Oncoopole</i>	 Hôpitaux de Toulouse	Acronyme	N° de centre	N° de patient

I. INFORMATIONS GENERALES :

- Date de remplissage : |||/|||/|||||
- Nom (2 lettre) : ||_||
- Prénom (2 lettre) : ||_||
- Date de naissance (mois/année) : ||||/|||_|||
- Sexe ☐ Masculin ☐ Féminin
- Médecin référent (nom, ville, adresse électronique) : Dr

A. CRITERES D'INCLUSION :

- Patient atteint d'un syndrome drépanocytaire majeur: ☐ OUI ☐ NON
- Survenue d'un cancer ou hémopathie au cours du suivi: ☐ OUI ☐ NON
- Le patient ne s'est pas opposé à la participation à l'étude: ☐ OUI ☐ NON

DRE'PART

Impacts des nouveaux métiers en santé et des déterminants de défavorisation sociale dans le parcours de soin des patients drépanocytaires

Objectifs

- Apport des nouveaux métiers de santé dans le parcours de soin
- Définir les compétences et fonctions des nouveaux métiers dans le domaine des maladies rares et d'en mesurer les conséquences pratiques et économiques.
- Les données épidémiologiques
 - Application dans le parcours de soin
 - Politiques maladies rares

Moyens

- Appel à projet INSERM – IRESP (10/21)

Planning de l'étude

- Mai 2022 – réponse AAP
- Durée: 18 mois
- Extension possible en fonction des résultats

DRE'PART

Impacts des nouveaux métiers en santé et des déterminants de défavorisation sociale dans le parcours de soin des patients drépanocytaires

Première partie:

Organisation du parcours de soin: IDE référente et patient expert.

- Approche centrée sur le vécu du patient: CVO
 - Sollicitation IDE en cas de CVO
 - Evaluate la possibilité maintien/retour au domicile
 - Recherche de signes de sévérité, validée avec le médecin référent.
- Missions de formation
 - Auprès des patients (ETP)
 - Soignants (apprentissage par la simulation)

Patient expert:

- Porteur pathologie chronique
- Personne expérimentée, ayant acquis et développé des connaissances expérientielles et médicales
- Apporte son savoir expérientiel sur la maladie et le « vivre avec la maladie ».
- Acteur de la transmission de l'information auprès de ses pairs et des soignants.

DRE'PART

Impacts des nouveaux métiers en santé et des déterminants de défavorisation sociale dans le parcours de soin des patients drépanocytaires

Deuxième partie:

Déterminer et mesurer l'impact des facteurs de déprivation sociale à l'aide du Système National des Données de Santé (SNDS).

Objectifs

- Evaluer l'association entre le niveau socio-économique et la morbidimortalité de la drépanocytose en France.
- Evaluer l'association entre le niveau socio-économique et l'accès aux soins chez les patients drépanocytaires en France.

Drépanocytose et déprivation sociale

Schéma d'étude

Etude de cohorte populationnelle dans le Système National des Données de Santé (SNDS).

Population

Source de données:

SNDS: Chainages données SNIIRAM, DICR, PMSI, CépiDC

Equipe Dr G Moulis (CIC 1436), cohorte AHAED

Population de l'étude

Patients drépanocytaires en France

ALD D57 et/ou un séjour hospitalier DP CVO D57.0 (entre 2010 et 2018)

Deux sous-groupes

Patients résidant en métropole

Patients nés entre 2010 et 2017 (=incidentes)

Variables d'intérêt

Deux marqueurs de déprivation sociale seront étudiés séparément

Le statut de Couverture Médicale Universelle complémentaire (CMU-c)

Le French Deprivation Index (FDEP) pour les patients métropolitain

French Deprivation Index (FDEP)

Indicateur écologique du désavantage social en population générale

- Taux de chômage dans la population active de 15 à 64 ans
- Taux d'ouvriers dans la population active de 15 à 64 ans
- Taux de bacheliers dans la population non scolarisée des plus de 15 ans
- Revenu médian déclaré par Unité de Consommation

Drépanocytose et déprivation sociale

Critères de jugement

Mortalité

Décès, âge moyen

Morbidité

Complications aiguës: par ex: n hospit

Complications chroniques: AVC, ins. rénale chronique , ins. cardiaque congestive, rétinopathie

Accès au soins: HU, Ac folique, vaccin anti-pneumococcique, EDTC

Variables d'ajustement

Age, sexe, département de résidence, Charlson

Analyses statistiques

Analyse de la mortalité: modèle de Cox ajusté sur l'âge, le sexe, l'index de Charlson, la résidence

Début de suivi: 01/01/2010 ou DDN (si postérieure au 01/01/2010).

Fin de suivi de suivi sera la survenue du décès ou le 31/12/2018.

Planning de l'étude

Publications data automne 2022

SIMU-DREP

Impact d'un programme de formation sur la drépanocytose destiné au personnel non médical : étude pilote monocentrique au CHU de Toulouse

Population:

Personnels non médicaux prenant en charge des patients lors d'une CVO.

Objectifs:

Améliorer le niveau de connaissances, des principes de prise en charge

Acquérir des outils de communication thérapeutique

Méthodes d'analgésie non médicamenteuse

Compétences relationnelles et travail en équipe en situation de crise (simulation)

Méthode:

Méthodologie d'évaluation des pratiques professionnelles (EPP)

Niveau 4 selon le modèle de Kirkpatrick (bénéfice attendu sur qualité des soins)

Critères de jugements:

Améliorer le niveau de connaissances théoriques

CJ : résultats aux questionnaires sur les connaissances en pré/post test

Diminuer l'anxiété globale et liée à la prise en charge d'une CVO

CJ : résultats aux questionnaires de Spielberg en pré/post test

Améliorer le sentiment en gain de compétences suite à la formation :

CJ : résultats aux questionnaires d'auto-efficacité en pré/post test

SIMU-DREP

Impact d'un programme de formation sur la drépanocytose destiné au personnel non médical : étude pilote monocentrique au CHU de Toulouse

Formation théorique en distanciel

Cours syndromes drépanocytaires

Cours antalgie médicamenteuse

mécanismes de la douleur,
méthode d'évaluation,
médicaments et modalités d'utilisation et
de surveillance, PCA.

Cours antalgie non médicamenteuse

communication thérapeutique outils non
médicamenteux

+

Formation par la simulation

Simulation non procédurale avec patient simulé

- Trois scénarios de CVO
 - N°1 CVO nécessitant une titration morphinique
 - N°2 absence d'abord veineux
 - N°3 agitation du patient
- Binôme IDE/AS
- Patient simulé
- Patient expert
- Débriefing : après chaque scénario en présence de modérateurs/facilitateurs, du patient simulé et du patient expert.

SIMU-DREP

Impact d'un programme de formation sur la drépanocytose destiné au personnel non médical : étude pilote monocentrique au CHU de Toulouse

Post-test

Le post-test J7, M3 et M6

Il comprendra les mêmes questionnaires que le pré-test et la réponse se fera également via une plateforme dédiée de e-learning.

Analyse statistique des données

Une analyse statistique rigoureuse des résultats sera effectuée par le service du CHU dédié

Les effets attendus de la formation sont :

- Amélioration des connaissances théoriques : mesurée par les variations pré/post test des scores aux questionnaire et TCS.
- Diminution de l'anxiété liée à la prise en charge d'un patient drépanocytaires en crise : mesurée par les variations pré/post test du trait de Spielberg
- Amélioration de la performance : mesurée par les variations pré/post test du questionnaire d'auto-efficacité

Planning de l'étude

Automne 2022

Drépanocytose et activation plaquettaire

Objectif:

Évaluer les mécanismes d'activation plaquettaire dans la dynamique thrombo-inflammatoire chez les patients drépanocytaires avant, pendant et après une crise vaso-occlusive.

Moyens:

- **Étude lipidomique :**
Modification de la bicouche lipidique et des protéines de la membrane érythrocytaire
- **Étude des marqueurs d'activation plaquettaire solubles :**
Taux d'activation plaquettaire élevé à l'état basal et durant la CVO et le STA
Hémolyse chronique: relargage d'adénosine diphosphate (ADP), diminution (NO inhib la fonction plaquettaire)
P-sélectine
- **Étude de l'inflammasome plaquettaire :**
Plaquettes: régulateurs clé de la réponse inflammatoire
CD40 (CD40L)
Inflammasome NLRP3
- **Étude du signaling plaquettaire et des marqueurs d'activation en cytométrie en flux (PAC1, CD63, CD42P)**

Collaboration:

Centre référence pathologies plaquettaires (Pr Payrastre, Dr Voisin)

P Cougoul 11 Mars 2022

Planning de l'étude

Microangiopathie cérébrale profonde dans la drépanocytose

Objectif :

Evaluation de l'impact du stress cardio-vasculaire sur le vieillissement cérébral précoce chez les patients drépanocytaires

Design de l'étude:

- Étude prospective
- Descriptive
- Monocentrique
- CHU de Toulouse, entre janvier 2017 et janvier 2021
- Patients > 18 ans
- Drépanocytose (SS, SC, Sb-thalassémique, SD)

Nathalie NASR (MCU-PH en Neurologie) (UMR1048 (I2MC) Equipe 08)

Pierre COUGOUL (PH en Médecine Interne)

P Cougoul 11 Mars 2022

Christophe FERRÉIRA (Interne en Médecine interne)

Microangiopathie cérébrale profonde dans la drépanocytose

Matériel et méthode:

Chaque patient a bénéficié :

- Echo doppler transcrânien
- Évaluation de l'autorégulation cérébrale
- Évaluation du baroréflexe
- Mesure de la réponse vasomotrice cérébrale
- IRM cérébrale (relecture à l'aveugle)

Critère de jugement principal :

Quantification de la microangiopathie cérébrale par IRM cérébrale (Score de Fazekas)

Planning de l'étude:

Résultats en cours d'analyse

Début automne 2022

Merci pour votre attention