

Bilan des RCP greffe et drépanocytose

Dr F. Missud¹

Dr K. Yakouben² / Pr JH. Dalle²

*Centre de référence de la drépanocytose¹
Service d'Hématologie Clinique Pédiatrique²
Hôpital Robert Debré*

Journée de la filière MCGRE
06/10/2023

Qu'est ce qu'une RCP ?

« Les réunions de concertation pluridisciplinaire (RCP) regroupent des professionnels de santé de différentes disciplines dont les compétences sont indispensables pour prendre une décision accordant aux patients la meilleure prise en charge en fonction de l'état de la science »(HAS)

Pourquoi une RCP greffe-drépanocytose?

- Evaluation du rapport bénéfice / risque
- Respects des principes éthiques
- Phénotypes cliniques extrêmement variables
- absence d'indications de greffe universelles
- Identifier les patients dont le risque de séquelles de la maladie > TRM associée à la greffe de CSH

Historique

- Première RCP le 30/10/2010 avec 4 dossiers présentés (Dr M, Benkerrou et Pr JH Dalle)
- 2010- 2018:
 - 5 RCP /an
 - 3 à 5 dossiers/ RCP
 - 127 dossiers présentés dont 3 dossiers de Béta thalassémie et 1 dossier adulte (non compétent).

Bilan des RCP 2010-2018

- 123 dossiers présentés:
- Indication de greffe
 - validée : 74(60%)
 - Essentiellement des vasculopathies cérébrales et/ou STA à répétition
 - non validée pour 49 dossiers (40%)
 - 44 demandes greffes géno identiques et 5 Haplo identiques
 - Pb observance de l'HU
- Toutes les greffes effectuées n'ont pas été validée en RCP

Bilan des RCP 2019 - 2022

- Extension de la RCP aux dossiers adultes (18 mois-41 ans)
- Extension au-delà des frontières (Maroc, Suisse, Belgique)
- 26 RCP en 4 ans soit 189 dossiers
- 5 à 6 RCP / an jusqu'en 2021
- 9 RCP en 2022

Description des dossiers 2019-2022

Année	Nb dossiers	Dossiers pédiatriques	Dossiers adultes	Indications Validées(%)
2019	44	31 (70%)	13	90
2020	42	24(57%)	18	86
2021	33	26 (78%)	7	82
2022	67	46 (69%)	21	85

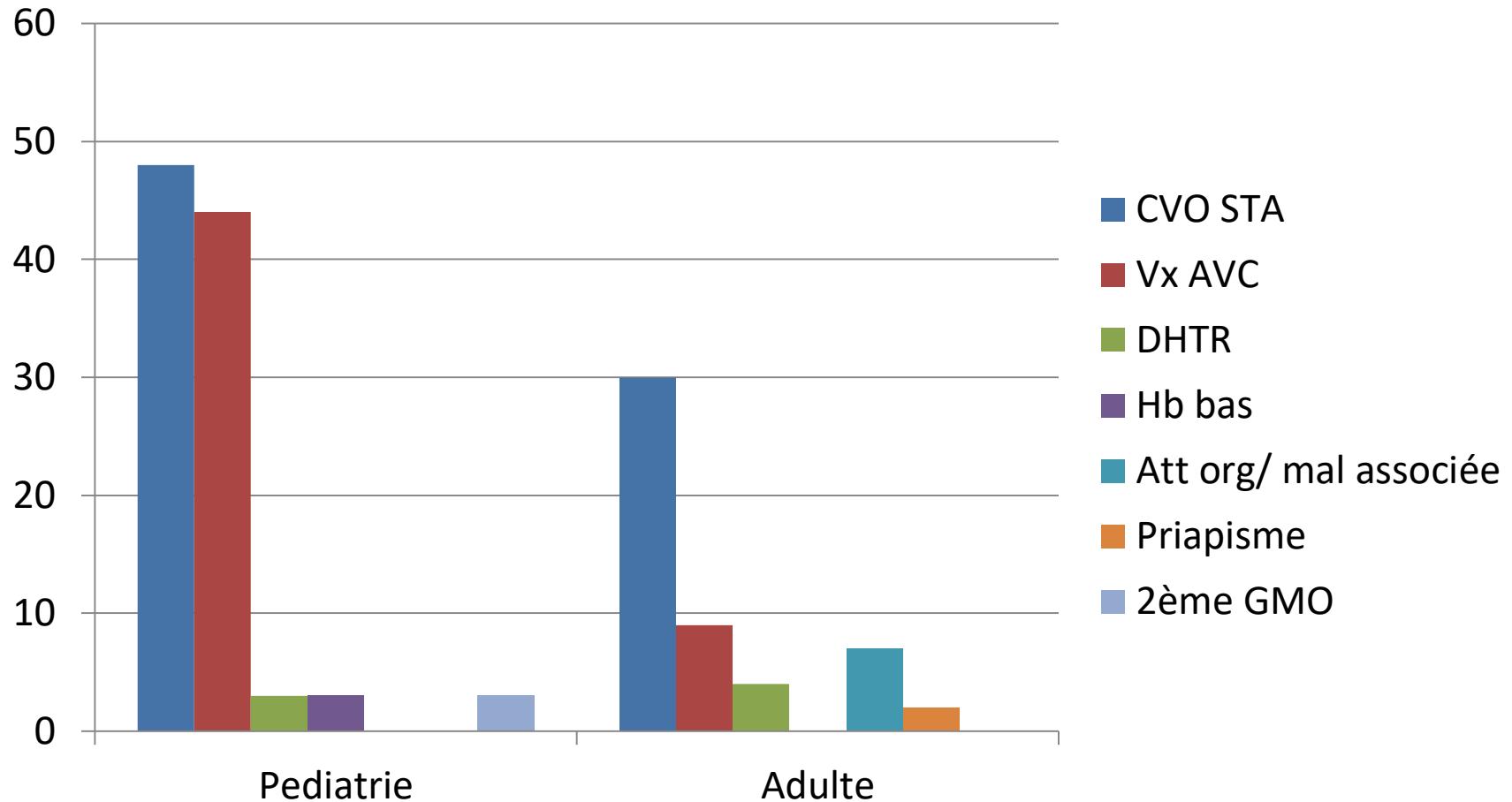
Bilan des RCP pédiatriques

Année	Nb dossiers validés	Greffé génol	Greffé Haploï	Greffé Faite	Non Greffés	Greffé Programmée	?
2019	29	25	4	18(62%)	10	0	1
2020	19	16	3	10(53%)	6	3	
2021	20	18	2	13(65%)	3	2	4
2022	38	34	4	14(36%)	9 4 non vus en cs préG	9	4

Bilan des RCP adultes

Année	Dossiers validés	Greffé genol	Greffé Haplo	Greffé faite	Non greffés	Greffé programmée	?
2019	11	7	4	6 (54%)	4	1	
2020	18	17	14	3 (16%)	11	3	
2021	7	7	3	4 (57%)	3	1	2
2022	19	10	9	2	6	1	10

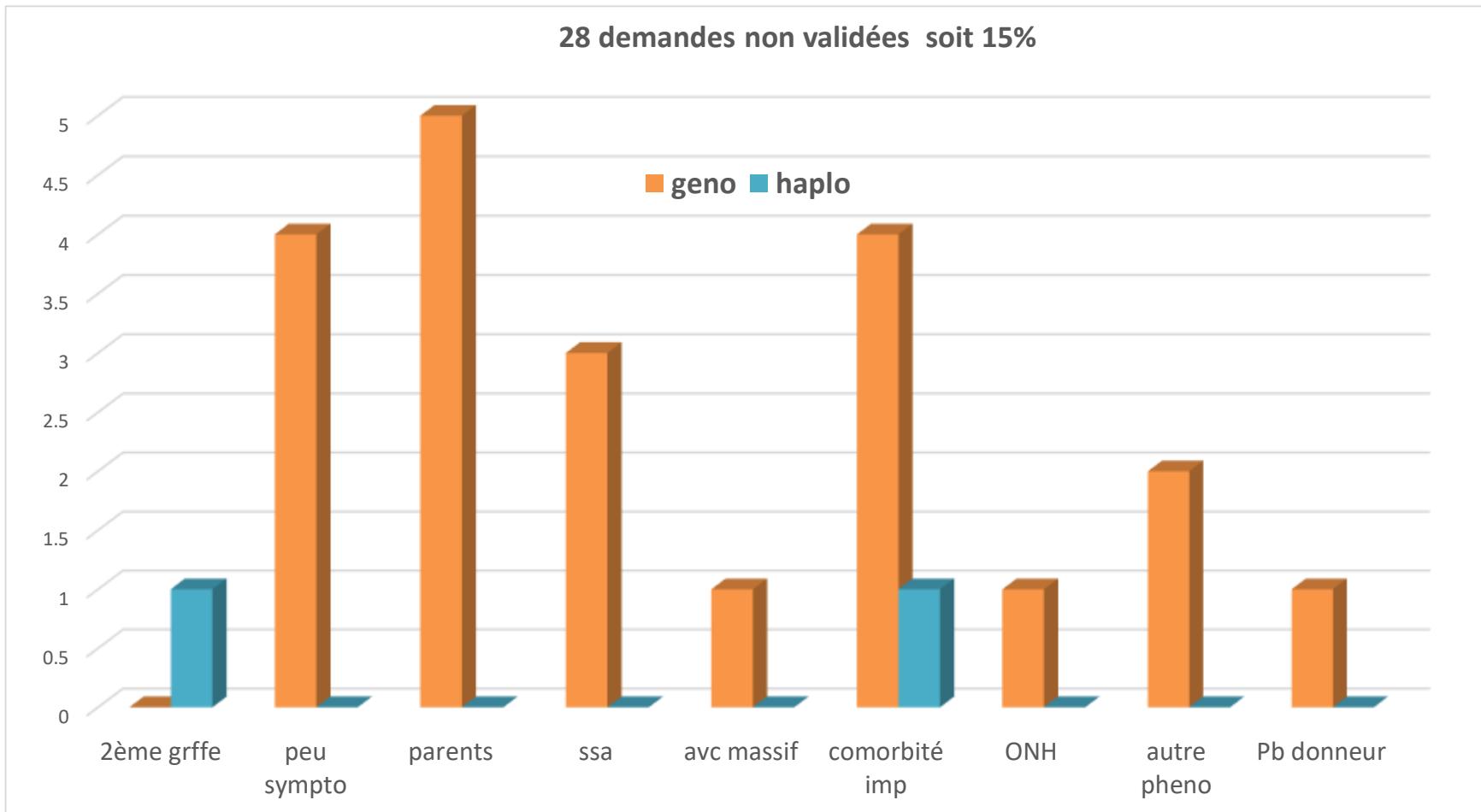
Indications des greffes



Détails des non greffés

- Refus parental après consultation pré greffe
- Réflexion parentale/ attente de puberté
- Echec de la préparation transfusionnelle (DHTR)
- Projet de grossesse
- Néoplasie
- Covid grave
- Donneur en Afrique ou trop jeune

Dossiers non validés



→ 23 dossiers Péd et 5 dossiers adultes: 2eme présentation en RCP, abandon du projet

Bilan

- 189 dossiers en 4 ans et 85% de validation
- 69% de dossiers pédiatriques, 31% adultes
- Principales indications : CVO/STA , Vasculopathie /AVC
- $\geq 50\%$ Greffes faites sauf en 2020 (COVID) chez l'adulte
- 2022: 36% de greffes en pédiatrie lié au manque de personnel infirmier, qui ne touche pas seulement que l'hôpital Robert Debré (**jusqu'à 40 % de lits de greffe fermés actuellement!!!**)
- Pause de greffe Haplo identiques à l'hôpital Saint Louis

Constat au fil des RCP

- Elargissement des indications de greffe à l'âge pédiatrique
 - CVO modérées, sans hospitalisation mais avec retentissement sur la qualité de vie
 - enfants mis précocement sous HU après 1 CVO
 - enfants NON transfusés
- Augmentation des greffes Haplo identiques (AJA)
- Validation pour 2^{ème} greffe

En conclusion

- Nette augmentation du nombre de dossiers présentés en RCP pour greffe de CSH
- Les RCP permettent une estimation des greffes faites et de leurs indications mais...tous les centres ne participent pas

Perspectives

- Nécessité de définir au mieux les indications de greffes géno-identiques et haplo-identiques
 - Absence de symptômes clinique/biologique ? (greffe préemptive)
 - Phénotype SC/Sbeta+ ?
 - Enfant avant 2 ans?
 - Demande parentale ?
- Nécessité d'avoir une RCP plus exhaustive au plan national

Importance d'une RCP

- Age
 - Donor options
 - Other treatment options
- Potential for cure
 - Freedom from risk of sickle complications
 - Improved survival
- Risk for death
 - Treatment-related complications
 - Long-term effects



Merci de votre attention