

Compte-Rendu de la 1^{ère} Réunion Visio du Groupe de Travail « Greffe et Drépanocytose » du jeudi 6 Juillet 2023 16h-18h

Présents : Lucile Guenegou (Filière MCGRE), Karima Yakouben (Debré), Anne-Claire Lepretre (EFS St-Louis), Nathalie Dhedin (St-Louis), Laure Joseph (Necker), Cécile Arnaud (CHIC ped), Melissa Taylor (Necker), Isabelle Genty (CHIC ad), Agathe Escudier (Necker), Martin Castelle (Necker), Geoffrey Cheminet (HEGP), Catherine Paillard (Strasbourg), Bénédicte Bruno (Lille), Nimrod Buchbinder (Rouen), Mathieu Kuentz et Françoise Bernaudin (Assoc Drepagrefe)

Réflexion autour des thèmes à aborder le jour d'une réunion nationale regroupant greffeurs et drépanocytologues (Pour cette première réunion, l'audience était principalement composée de greffeurs)

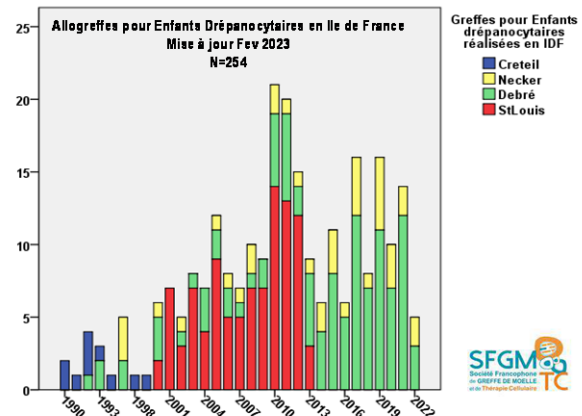
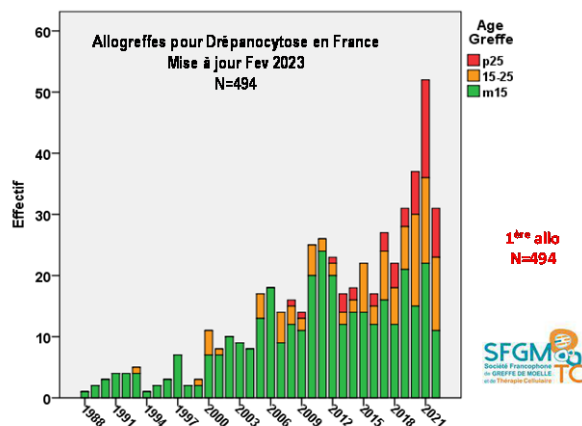
La première idée pouvait être **d'informer largement les drépanocytologues des résultats connus en situation HLA-identique** mais aussi en haplo-identique et en thérapie génique. Mais le problème souligné par ND est déjà bien sûr de faire mieux connaître les résultats de la greffe HLA-identique qui devrait être beaucoup plus largement proposée

1. Rapporter les résultats acquis publiés
 - a. Suivi à long terme Expérience française greffes 1988-2012 (Haematologica 2020)
 - b. Protocole DREPAGREFE comparaison à 1 et 3 ans de l'évolution de la vasculopathie cérébrale après greffe vs traitement standard (PT, HU) (JAMA 2019, Br J Haematol 2021) : vitesses, sténoses, lésions ischémiques, cognitif, qualité de vie
 - c. Comparaison SFGM-TC greffes >15 ans depuis 2015 : allo myéloablative vs non-myeloablative (Am J Hematol 2022)
2. Compléter avec les résultats plus récents
 - a. Un travail sur les greffes réalisées en pédiatrie depuis 2012 (Debré, Necker) est en cours (Manon Delafoy, SFH 2023). Karima va se charger d'en compléter l'étude avec Catherine à Strasbourg, Nimrod à Rouen et les autres centres de province
 - b. ND pourra faire le point des greffes non myeloablatives > 15 ans
 - c. Un point sur les greffes haplos pourrait être fait par ND (adultes) et Bénédicte B et Nimrod (enfants)
3. Faire le point de l'évolution des RCP de Debré (Karima est OK pour s'en charger avec Florence Missud)
 - a. Nombre de cas présentés, des indications validées, des greffes réalisées, du nombre de patients en attente
4. Faire le point sur la fertilité, point majeur expliquant les réticences des patients et des drépanocytologues
 - a. Fertilité spontanée après greffe (ch Haematologica 2020 à compléter...)
 - b. Publication en cours C Poirot sur la cryopréservation ovarienne et un autre sur la réserve ovarienne des filles traitées par HU et dont l'ovaire a été congelé en prégreffe
 - c. Rappeler les résultats étude spermogramme avant greffe garçons traités par HU (Joseph Blood) et patients non greffés (Berthout..)
5. Divulguer progrès obtenus pour l'étude du chimérisme des rouges (Nicolas Hebert à Mondor)

FREINS ACTUELS A LA REALISATION DES GREFFES HLA-IDENTIQUES

1. Manque de disponibilité de lits de greffe..... mais....comme Karima le souligne, c'est le manque d'infirmières à Debré qui empêche l'ouverture des lits créés. Catherine souligne le même problème actuel dans le recrutement infirmier
2. FB présente les statistiques récentes des greffes réalisées en France (mise au point SFGM-TC fév 2023) montrant l'augmentation importante des greffes réalisées chez les adultes mais une stagnation nette des greffes pédiatriques en tout cas en IDF

Greffes pour Drépanocytose en France mise au point SFGM-TC fév 2023



3. Nimrod de Rouen insiste sur le fait qu'il conviendrait davantage de se poser la question de transfert en province pour la greffe. La présence systématique à la RCP des greffeurs de province serait importante avec une proposition de date possible à présenter aux familles pour lesquelles un tel déplacement est envisageable
4. Réticences des patients ? mais surtout des drépanocytologues
 - a. Expérience partagée par tous (ND, KY, assoc Drepagrefe) que les **témoignages des patients greffés** sont fondamentaux pour aider patients et familles à faire leur choix
 - b. Importance du **suivi conjoint des greffés par greffeurs et drépanocytologues** : FB rapporte que 20% de la cohorte du CHIC a été greffée avant l'âge de 18 ans : les bilans annuels post-greffe sont réalisées au même endroit que ceux des drépanos non greffés, ainsi patients et parents se rencontrent et en discutent et le personnel soignant constate l'amélioration de la qualité de vie des patients greffés et ainsi toute l'équipe soutient les projets de greffe
 - c. **Méconnaissance par les pédiatres de la sévérité de la drépanocytose à l'âge adulte**: FB évoque l'aspect néfaste de la séparation en hôpitaux pour enfants et adultes en ce qui concerne les maladies chroniques. Lucile Guenegou rappelle les risques encourus des patientes lors des grossesses et de tous lors de la transition. Cécile A témoigne que son opinion a évolué depuis le suivi des adultes au CHIC par I Genty, lui rapportant les complications de ses patients. Effectivement 98% des enfants atteignent l'âge adulte mais au prix de traitements

lourds (HU, PT) difficiles à maintenir toute une vie et en particulier au moment de la transition.

Geoffrey Cheminet propose de reprendre à l'HEGP avec JB Arlet, les complic

- d. **Choix, facilité ? de repousser cette prise de décision (parents, pédiatre) à la majorité des patients**, mais ne pas méconnaître les résultats bien meilleurs à l'âge pédiatrique tant sur le plan de la greffe (98% de chances de survie sans drépanocytose), permettant d'éviter les problèmes scolaires, d'addiction et offrir une meilleure insertion socio-professionnelle et sportive
- e. Le manque actuel de places en IDF n'encourage pas non plus les drépanocytologues à présenter leurs dossiers en RCP de formes « simples » allant relativement bien sous HU ou sous PT puisqu'ils savent qu'ils n'auront pas une date de greffe dans les 2 ans à venir. Cet état entraîne une **sélection des patients les plus graves à greffer** avec des résultats post-greffe risquant d'être moins satisfaisants et démotivant les équipes. Laure et Nathalie insistent sur les prises en charge plus lourdes des patients adultes en greffe avec difficultés pour résoudre le problème des douleurs résiduelles dans les premiers mois
- f. **Fertilité** : le risque lié au conditionnement de greffe « refroidit » nettement patients et médecins mais là aussi, c'est souvent la méconnaissance des résultats qui en est à l'origine. Il sera très important de refaire le point lors de cette journée. Un papier est en cours avec C Poirot et ND anime un atelier à Lille en septembre. Là aussi, la comparaison avec la fertilité des patients non greffés est importante. Isabelle Genty propose de revenir avec la mater du CHIC sur les problèmes rencontrés lors des grossesses des femmes drépanocytaires

Conclusion de cette première réunion de travail

Nouvelle Réunion Zoom avec les participants de ce jour le **Jeudi 7 septembre 16h-18h**

Mais d'ici là, nous allons contacter d'avantage de « **drépanocytologues** » pour mieux **comprendre les réticences**. Bénédicte va travailler sur un questionnaire et FB va proposer un Zoom

Nous attendons par ailleurs le retour de Frédéric Galactéros pour la date du 6 octobre