

Introduction

- Le syndrome drépanocytaire majeur (SDM) est une hémoglobinopathie caractérisée par une hémolyse chronique entraînant des crises vaso-occlusives (CVO).
- Ces CVO sont associées à des défaillances d'organes et avec un fort retentissement psychologique lié à leur caractère imprévisible.
- Il existe peu de marqueur prédictif de la CVO.
- Le but de cette étude est d'évaluer les paramètres biochimiques d'hémolyse dans la prédiction de survenue de CVO à 1 an.

Matériel et Méthodes

- Cette étude prospective et monocentrique a été réalisée entre septembre 2018 et avril 2022.
- Nous avons inclus 182 patients lors du bilan lésionnel (état basal) ou lors d'une CVO.
- La survenue de CVO au cours de l'année était évaluée lors de la consultation annuelle.
- Les paramètres de l'hémolyse incluent la bilirubine, l'activité de la lactate déshydrogénase (LDH) et l'indice d'hémolyse (IH), déterminés sur l'analyseur chimique Cobas® 8000 (Roche Diagnostics®, Mannheim, Allemagne).

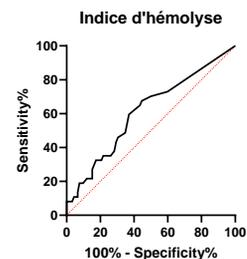
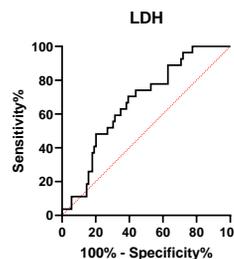
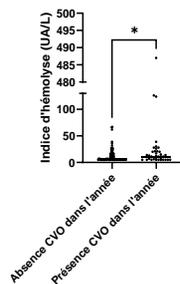
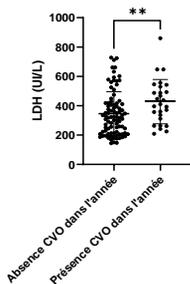
Résultats

Caractéristiques clinico-biologiques des patients avec un SDM à l'état basal ou en CVO

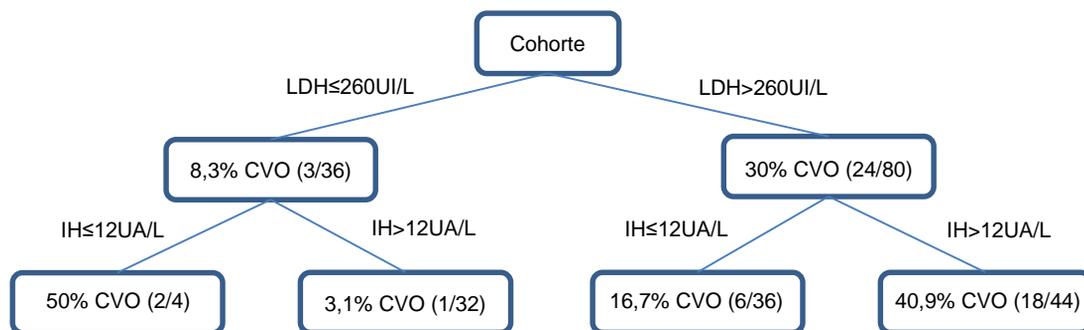
Paramètres cliniques	Etat basal (n=151)	CVO (n=31)	P value
Age (années)	3.16 [2.70-4.09]	2.79 [2.44-3.59]	0.014
Homme, n(%)	9.5 [8.1-10.6]	9.0 [8.0-10.2]	0.31
Hydroxyurée, n(%)	28.0 [23.7-32.0]	25.0 [23.0-29.0]	0.19
Ostéonécrose, n(%)	188.8 [137.8-296.7]	288.1 [183.8-383.2]	0.008
Rétinopathie, n(%)	25.0 [17.5-44.0]	36.0 [18.5-50.0]	0.18
Vasculopathie, n(%)	24.5 [16.0-37.5]	29.0 [18.0-44.0]	0.42
Syndrome thoracique aiguë, n(%)	34.2 [24.3-44.8]	43.1 [36.4-50.2]	0.01
Cholécystectomie, n(%)	8 [1-17]	12 [8-42]	0.0043
Splénectomie, n(%)	5.0 [2.0-8.5]	14.0 [6.0-20.0]	0.0015
Génotypes			
S/S-S/β ⁰	62 (41.06)	18 (58.06)	0.11
S/Sα ^{2,7}	41 (27.15)	6 (19.35)	0.49
S/C-S/β ⁺	48 (31.79)	7 (22.58)	0.39

Paramètres biologiques	Etat basal (n=151)	CVO (n=31)	P value
Erythrocytes (T/L)	3.16 [2.70-4.09]	2.79 [2.44-3.59]	0.014
Hémoglobine (g/dL)	9.5 [8.1-10.6]	9.0 [8.0-10.2]	0.31
Hématocrite (%)	28.0 [23.7-32.0]	25.0 [23.0-29.0]	0.19
Réticulocytes (G/L)	188.8 [137.8-296.7]	288.1 [183.8-383.2]	0.008
Bilirubine totale (μmol/L)	25.0 [17.5-44.0]	36.0 [18.5-50.0]	0.18
Bilirubine non conjuguée (μmol/L)	24.5 [16.0-37.5]	29.0 [18.0-44.0]	0.42
LDH (UI/L)	342 [243-448]	431 [364-502]	0.01
Indice d'hémolyse (UA/L)	8 [1-17]	12 [8-42]	0.0043
CRP (mg/L)	5.0 [2.0-8.5]	14.0 [6.0-20.0]	0.0015
Urée (mmol/L)	3.1 [2.4-4.2]	3.3 [2.2-4.1]	0.72
Créatinine (μmol/L)	59 [50-72]	53 [41-81]	0.2
Phosphatases alcalines (UI/L)	72.5 [59.0-99.5]	85.0 [62.0-123.0]	0.33
ASAT (UI/L)	35.5 [26.8-48.0]	43.0 [35.5-62.5]	0.022
ALAT (UI/L)	22.0 [15.0-32.3]	31.0 [20.0-66.0]	0.032
γGT (UI/L)	36.0 [24.0-73.0]	57.5 [22.5-109.5]	0.24

Facteurs biochimiques prédictifs de la survenue d'une crise vaso-occlusive dans l'année à l'état basal



Algorithme prédictif de la survenue d'une CVO dans l'année chez les patients à l'état basal



Précision: 93,1%, Sensibilité: 90%, Spécificité: 73%, VPP: 41%, VPN: 97%

Conclusion

L'association entre la LDH et l'IH était capable de prédire le risque de CVO chez des patients drépanocytaires adultes à l'état basal. Ces biomarqueurs sont facilement disponibles en soins courants. La possibilité de prédire le risque de CVO peut être un outil dans le contexte d'une médecine personnalisée, notamment en lien avec les nouveaux traitements (voxelotor, crizanlizumab) utilisés pour réduire la fréquence et la sévérité des CVO. En raison du coût élevé de ces traitements, notre algorithme est un atout dans la stratification du risque de CVO. Une validation de la reproductibilité de notre algorithme est nécessaire sur une cohorte plus importante.