

La beta-Thalassémie en France

Données du Registre National

Catherine Badens
Journée mondiale de la Thalassémie
Marseille Mai 2019

Registre national des patients atteints de β -Thalassémie

- Création en 2005
- Administrateurs dans le centre de référence de Marseille

Objectifs

- Épidémiologie
- Description prise en charge clinique
- Base pour des études complémentaires ou des projets de recherche
ex: Effet à long terme de la transplantation de CSH

Données collectées

- Cliniques
- Biologiques
- Imagerie
- Traitement
- Social

Recueil longitudinal

Mise à Jour tous les 2 ans

Consentement de la personne

Registre national des patients atteints de β -Thalassémie

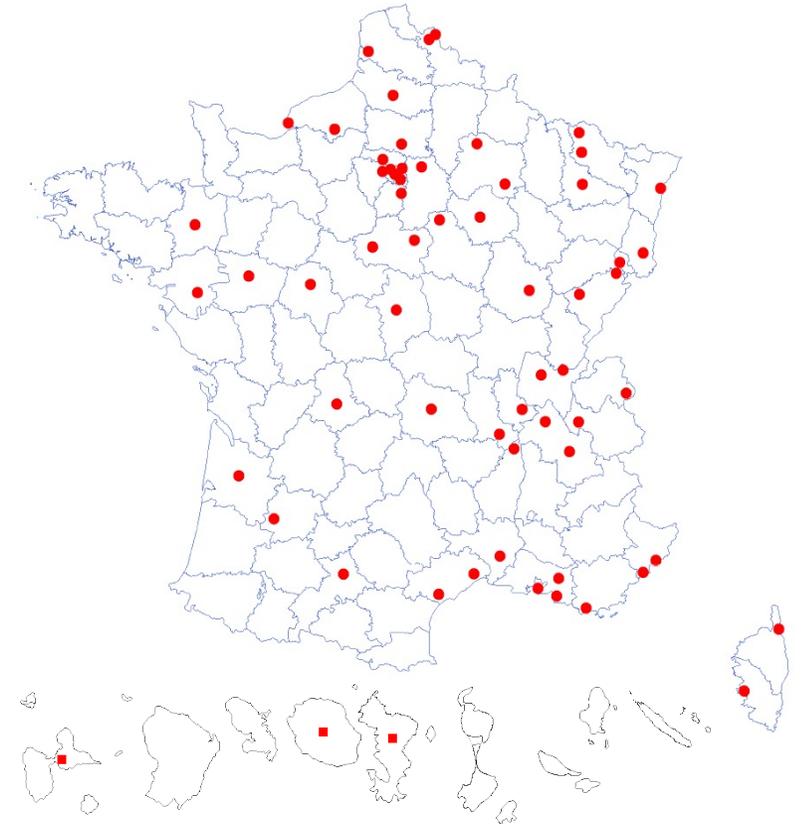
Contributeurs

92 centres (versus 57 en 2008) dans 63 Villes

**13 centres suivent plus de 15 patients (vs 6 en 2008)
soit 56% de la cohorte**

29 suivent 1 seul patient (vs 15)

187 cliniciens suivent au moins un patient,
238 ont suivi au moins un patient au cours de ces 10
dernières années

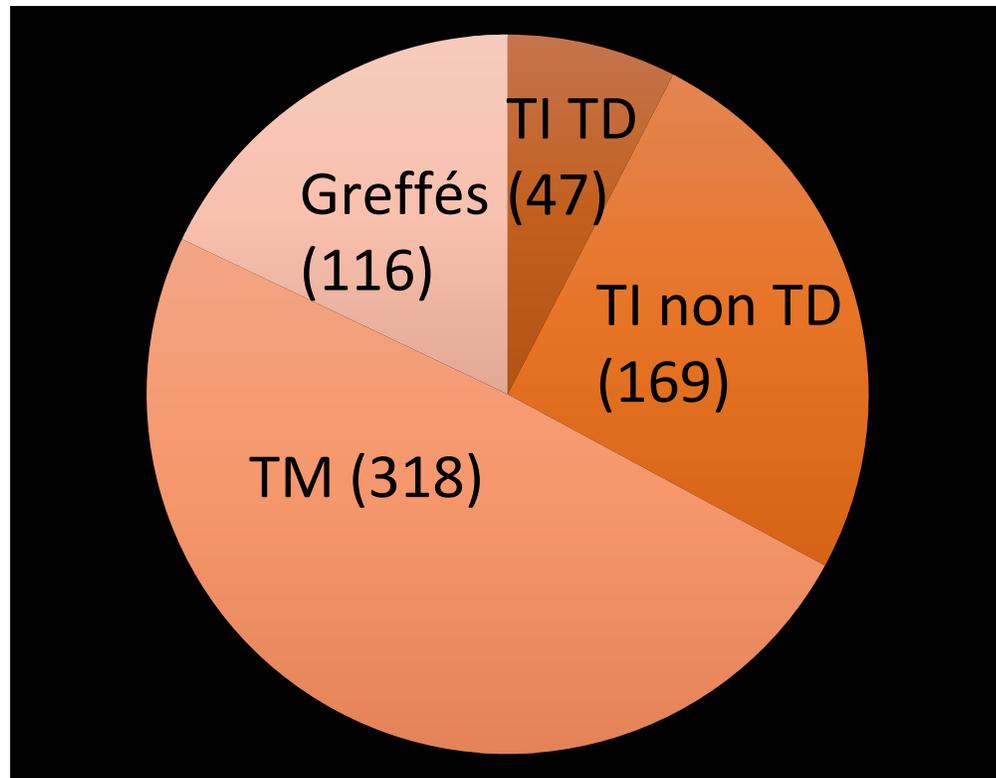


Population concernée:

Patients vivants en France avec un diagnostic clinique de beta-thalassémies,
Y compris: E/beta-thalassémiques, patients beta-thalassémique greffé même avant l'inclusion

Beta-thalassémiques majeurs (transfusion régulière avant l'âge de 4 ans)

Beta-thalassémiques intermédiaires



Total Patients: 702

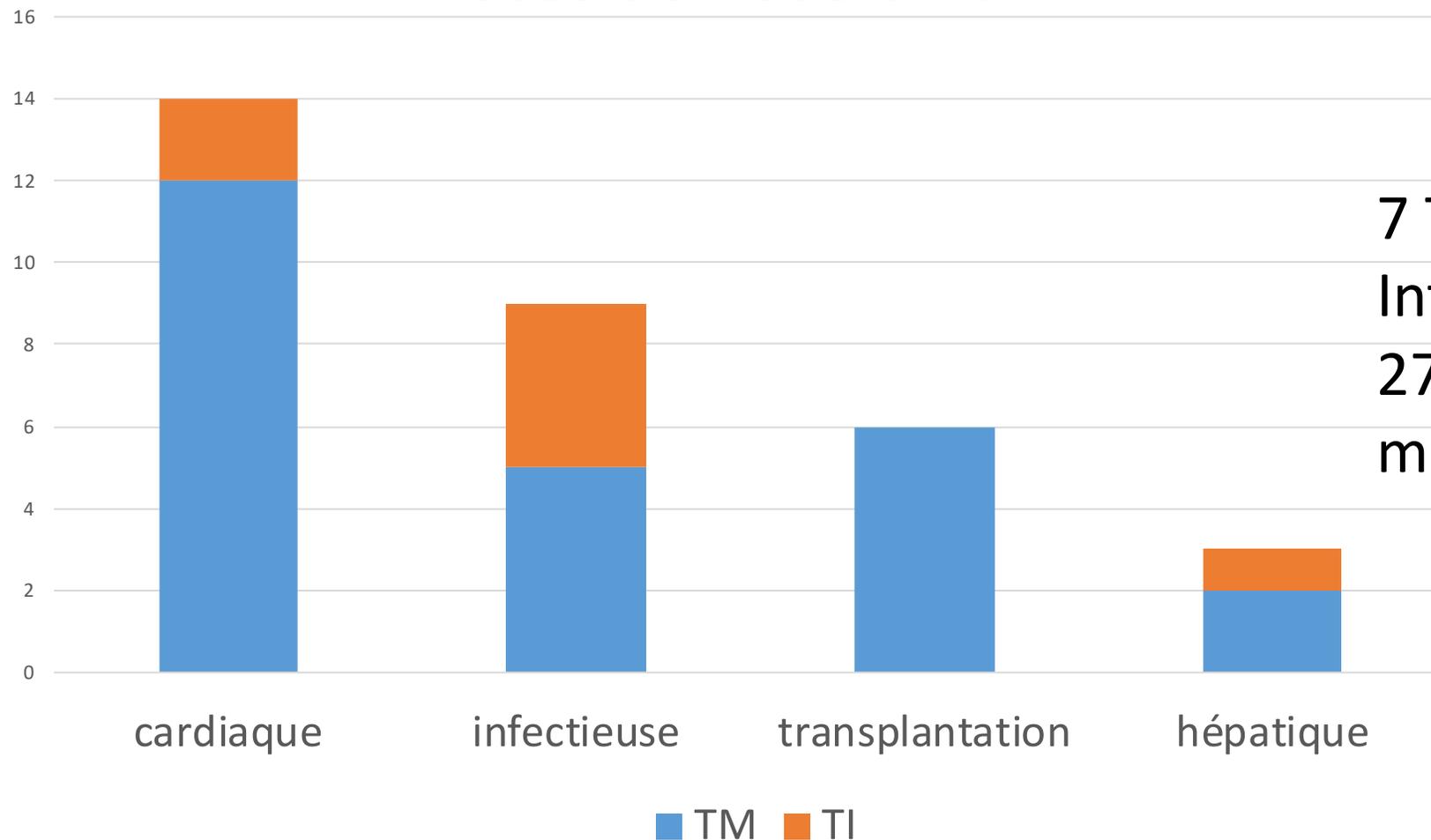
Patients vivants: 668 (âge médian 23)

434 patients Thalassémiques majeurs

365 Patients Transfusion dépendants

Décès de 2005 à 2017

n

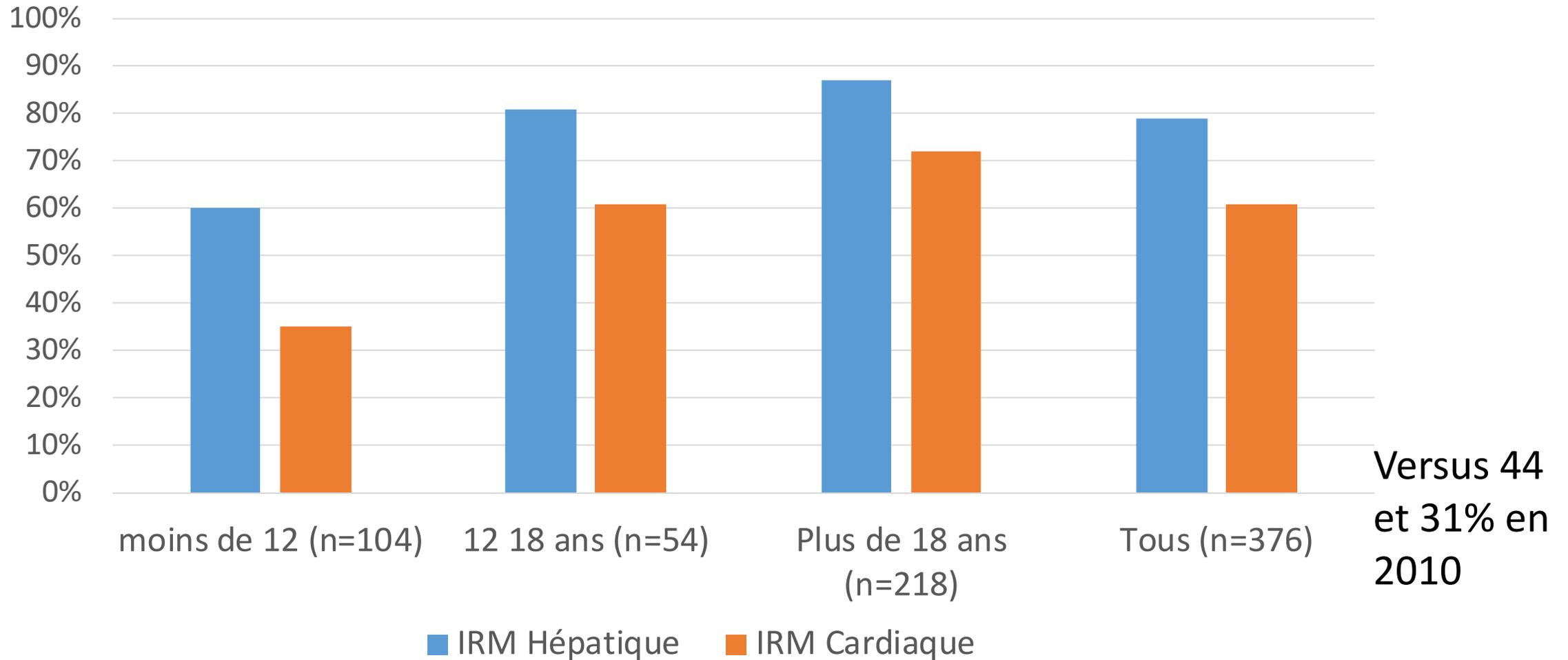


7 Thalassémiques
Intermédiaires
27 Thalassémiques
majeures

8,5 décès pour 1000 personnes-années

3,5 pour la cause cardiaque (3,2 à partir de 2009)

Recours à l'IRM pour l'évaluation de la surcharge en fer



En 2019, 419 patients de plus de 18 ans inclus dans le registre
131 ont eu au moins un enfant soit 31%

En 2010, 50 pour 213 soit 23%

Focus sur les patients dépendants des transfusions

-Sous-groupe de patients avec un suivi d'au moins 2 ans (de 2 à 8 ans)
suivi pendant la même période 2009-2017
272 patients dépendants des transfusions

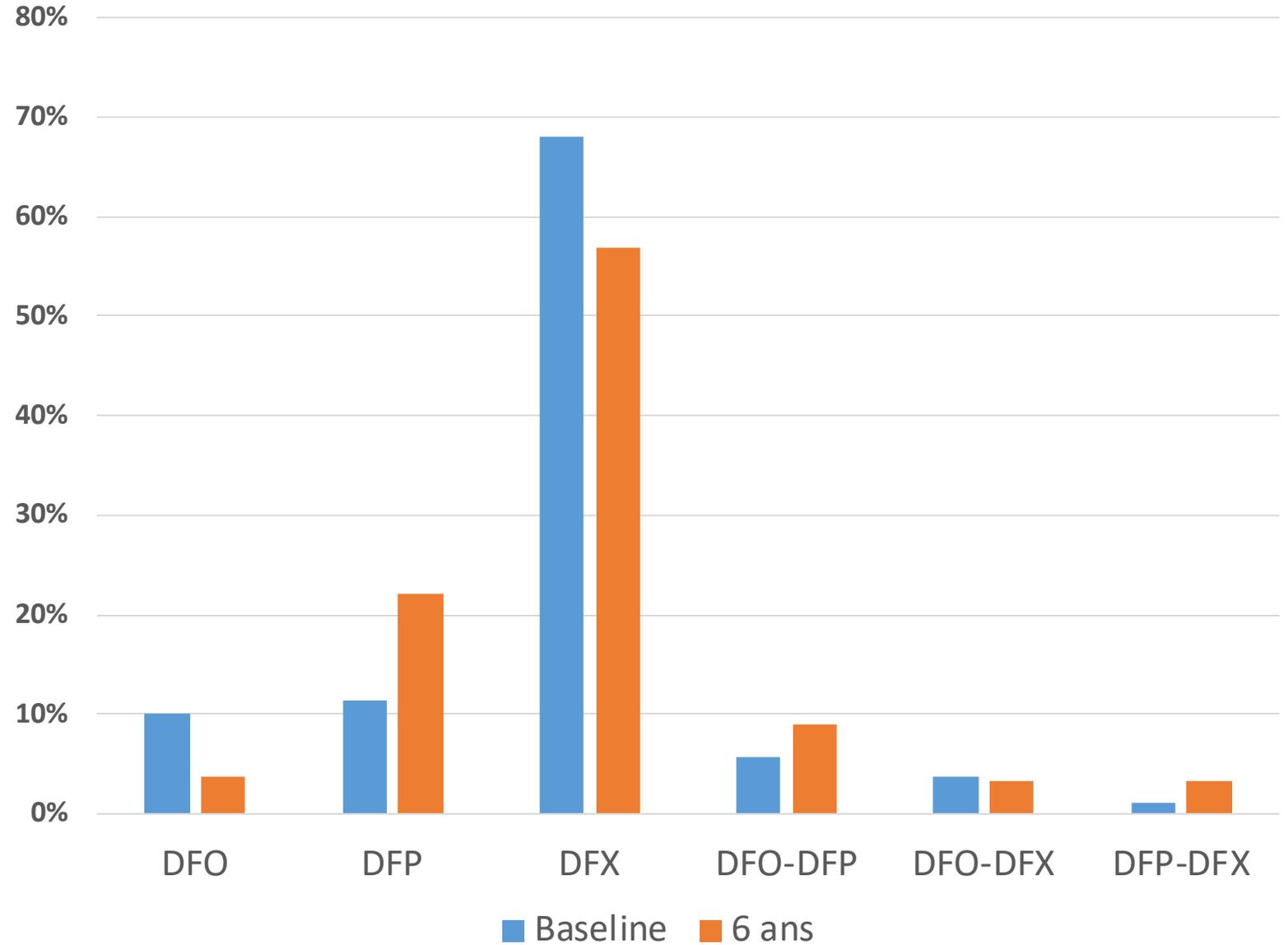
Age médian 21 ans (1,2-55)

Splénectomie 58%

Beta°/beta° 62,4%

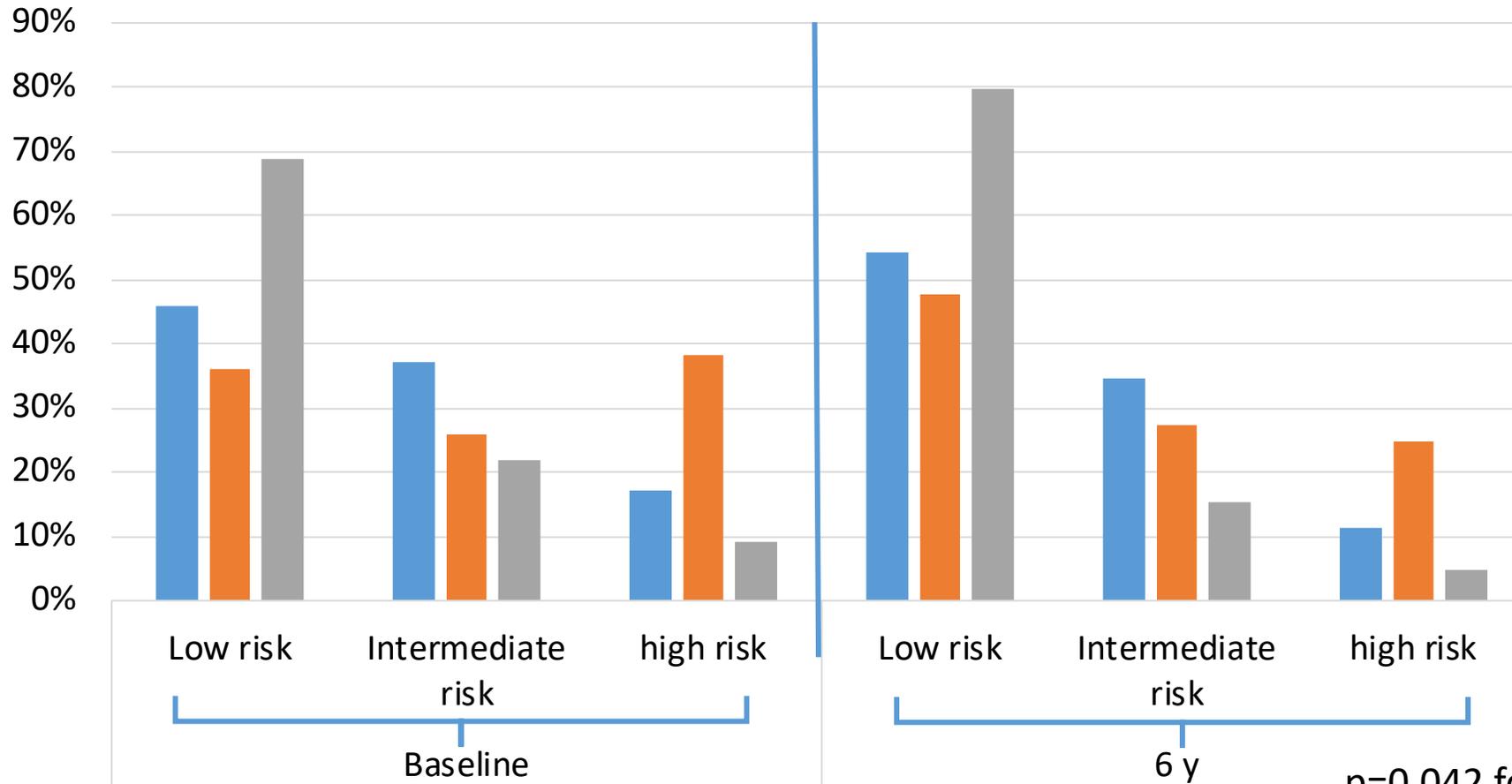
% de patients
traités par

Evolution Traitement
chélateur entre
2009/2010 et
2015/2016 (95% des
patients TD sont traités)



Evolution globale des taux de Ferritine, du taux de Fer hépatique et du taux de Fer cardiaque entre 2009/2010 et 2015/2016

% de patients

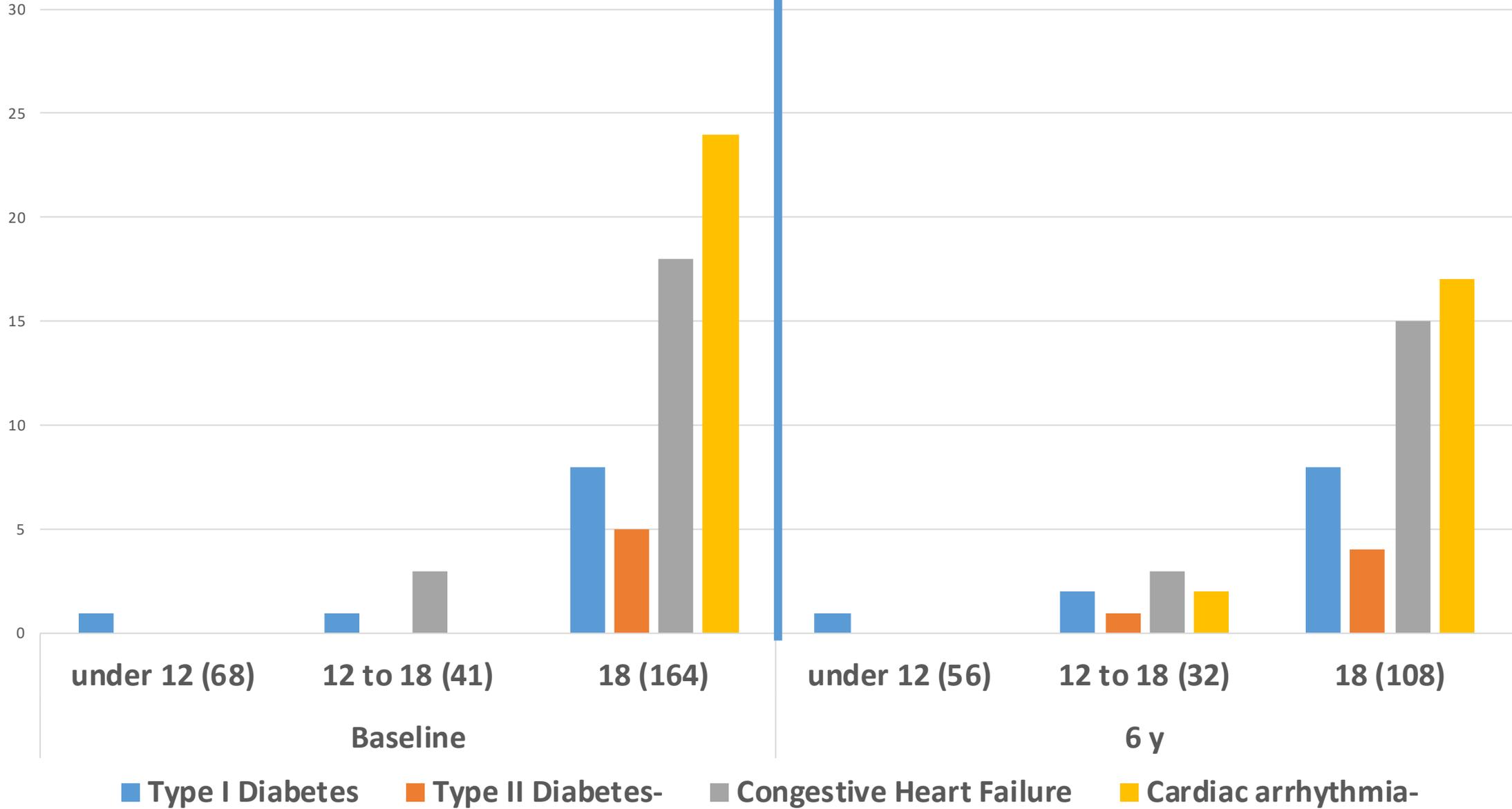


■ SF ■ LIC ■ T2*

p=0,042 for SF at BL / 6 y
p=0,014 for LIC at BL / 6 y
p=0,072 for T2* at BL / 6 y

nombre de complications

Complications patients TD Baseline/6 y



Centre de référence Drépanocytose, Thalassémies et autres pathologies rares du GR de Marseille

Imane Agouti, Chef de projet,
Yasmina Auguste, ARC
Catherine Badens
Nathalie Bonello
Emmanuelle Bernit
Estelle Jean
Claire Galambrun
Isabelle Thuret



238 Cliniciens
702 Patients

Soutien INVS/Inserm



Hôpital de la Timone, Marseille; Hôpital Henri Mondor, Créteil; Hôpital Necker, Paris; IHOP, Lyon, HCL, Lyon; CHU de Nancy; Hôpital Tenon, Paris; Hôpital Robert Debré, Paris; CHU de Strasbourg; CHU de Lille; Hôpital Trousseau, Paris; CHU de Besançon; CH de Grenoble; CHU de Rouen; CHU de Bordeaux, Hôpital St Louis, CHU St Etienne; CHU de Toulouse; CH de Mayotte; CHU de Nice; CHU de Montpellier; Hôpital du Kremlin Bicêtre; CHU de Limoges, CHU de Nantes; CH de Tours; CH d'Ajaccio; CH de Chamberry; CHU de Rennes, CH de Bastia, CH de Colombes, CH de Mulhouse; CH d'Aix en Provence; CHU d'Amiens; CH de Bourges; CH de Bourgoin-Jallieu; CH de la Réunion; CH de Martigues; CH de Metz; CH d'Orleans; CH d'Angers; CH de Belfort; CH de Clermond-Ferrand;