



COMPTE RENDU

10EME CONGRES INTERNATIONAL DE L'ASSOCIATION DORYS

Strasbourg 16-18 avril 2015

par la FMDT SOS Globi

Chaque année, depuis 10 ans, l'association de sensibilisation à la Drépanocytose Dorys à Strasbourg organise un Congrès qui réunit la communauté médicale et scientifique ainsi que les associations de patients venus d'Europe, d'Afrique et des Etats-Unis. Le but est d'échanger sur les pratiques et les expériences de prise en charge de la drépanocytose mais également de faire le point sur la recherche.

Cette année, le Congrès s'est articulé autour de 6 grandes thématiques:

- Dépistage de la Drépanocytose
- Aspects psycho-sociaux : Psychologie, éducation thérapeutique du patient, rôle des services sociaux, sociologie
- Rôle des associations de patients,
- Douleur de la drépanocytose: aspects physiologiques et traitements
- Physiologie de la drépanocytose : atteintes d'organes, drépanocytose et activité physique
- Point sur la recherche fondamentale et sur la recherche clinique



RESUME

Le thème du dépistage, d'intérêt pour son caractère actuel (cf Rapport d'orientation de la HAS, 2014 et pétition des associations de patients), a été abordé par les experts français (Centre de Dépistage et d'Information sur la Drépanocytose et Hôpital Robert Debré, Paris). Les experts ont fait le point sur l'impact de dépistage du trait drépanocytaire ainsi que sur le bilan de 15 ans de pratique de dépistage néonatal en Ile de France. Il en est ressorti que ce dépistage est globalement bien accueilli par les familles et n'a pas d'impact défavorable sur le devenir des couples ou des familles.

Une nouveauté cette année, le RoFSED Réseau Ouest Francilien de Soins des Enfants Drépanocytaires perd son « O » pour devenir le Réseau Francilien. Concernant la prise en charge **psycho-sociale** de la drépanocytose elle est globalement bien organisée en pédiatrie et en île de France grâce à ce réseau. Les adultes drépanocytaires pourront également bénéficier de l'Education Thérapeutique grâce au réseau national Et Vivre Adulte avec la Drépanocytose (EVAD), qui aura un programme d'ETP dans la plupart des centres prenant en charge les adultes.

Les représentants des **associations de patients** présents au Congrès ont présenté leurs actions de terrain:

- sensibilisation à la drépanocytose en Guyane (Drépaguyane) et en Guadeloupe (Guadeloupe Espoir Drépanocytose) ,
- organisation d'un réseau national de soins et de prise en charge des malades drépanocytaires au Congo (Rezodrepano),
- plaidoyer pour l'amélioration de la prise en charge des malades drépanocytaires en Belgique (A.B Drepa),
- représentativité nationale des malades auprès des instances sanitaires en France (FMDT SOS Globi) - et actions à l'international (Drepan'ose International) et PESCA pour une organisation pan européenne regroupant scientifiques, médecins, associations de patients de toute l'Europe afin de rendre visible la drépanocytose à l'échelon européen.

Concernant **la prise en charge de la douleur**, les progrès présentés par les chercheurs américains (Dr A. KUTLAR, Georgia, Dr D. DARBARI, Washington DC, Dr K. GUPTA, Minneapolis) sur l'élucidation des mécanismes physiopathologiques de la douleur nous laisse présager une prise en charge personnalisée pour les patients dans un avenir proche. Ces recherches démontrent également l'intérêt de méthodes alternatives de prise en charge dont l'acupuncture.

Les atteintes d'organes font partie de l'histoire naturelle de la Drépanocytose. Elles compliquent le tableau clinique et pèsent sur l'espérance de vie des malades. Les experts français (NHC Strasbourg) et congolais (Dr JB NSUMBU, Dr M. ALONI, Dr A NGONDE MAMBAKASA) ont décrit des cas cliniques mettant en évidence les atteintes hépatobiliaires, les atteintes pulmonaires et les atteintes rénales. Concernant les atteintes rénales, un faisceau de preuves démontre que le trait drépanocytaire pourrait constituer un facteur aggravant de la maladie rénale (Pr R. GIROT, Dr F. LEPIRA).



La transfusion qui constitue un traitement de ces atteintes d'organes (atteintes cérébrales et syndrome thoracique aigu) a fait l'objet d'une session revenant sur les pratiques françaises de transfusion. La pratique automatisée (érythraphérèse) tend à se généraliser (Dr F. DRISS).

La recherche fondamentale se concentre actuellement sur la recherche de biomarqueurs pouvant permettre de prédire la sévérité de la maladie et la survenue de complications majeures. Dans le cas de la drépanocytose, l'endothéline-1 et les molécules d'adhérence sont des pistes actuellement explorées pour prédire la survenue de graves complications.

Une autre étude démontre l'intérêt des globules rouges denses qui pourraient ainsi constituer un critère de jugement de l'efficacité du traitement par hydroxycarbamide jusqu'alors évalué sur l'augmentation du taux d'hémoglobine fœtal.

Le polymorphisme alpha thalassémie associé à la drépanocytose homozygote aurait selon une étude congolaise un rôle atténuant de la sévérité de la drépanocytose. La protéine HSP70 dans la bêta thalassémie majeure aurait également un rôle dans la sévérité de l'anémie.

Plusieurs **pistes thérapeutiques** ont également été présentées :

Le travail en cours sur **l'activité physique et la drépanocytose** menée par une équipe française (Dr L. Messonnier) semble démontrer le rôle bénéfique de l'activité sportive adaptée, notamment sur la physiologie musculaire.

Le **programme français de thérapie génique** (Dr J.A. RIBEIL) sur des patients atteints de bêta thalassémie majeure a des premiers résultats très prometteurs. Une cohorte de patients drépanocytaires traités par thérapie génique est actuellement en cours d'évaluation. Un premier patient drépanocytaire vient de bénéficier de ce nouveau protocole.

La greffe de cellules hématopoïétiques (moelle osseuse et sang de cordon) confirme son intérêt et sa sécurité pour guérir les patients drépanocytaires et thalassémiques (Dr F BERNAUDIN).

Grâce à son caractère international, réunissant chercheurs, cliniciens et associations de patients autour d'un programme riche s'articulant sur des thématiques allant de la prise en charge médicale, psycho sociale aux avancées scientifiques et thérapeutiques, le Congrès de l'association Dorys constitue un rendez-vous incontournable pour l'ensemble de la communauté drépanocytose.

Les points forts de cette année à souligner sont:

- le dynamisme de la communauté africaine en terme de recherche et de structuration de la prise en charge des malades drépanocytaires malgré le manque de moyens.
- Les progrès concernant les mécanismes physiopathologiques et l'identification de biomarqueurs prédictifs de la sévérité de la maladie
- Les espoirs de guérison apportés par la greffe et la thérapie génique
- Le dynamisme des associations de patients, acteurs à part entière de la communauté drépanocytose avec une volonté marquée d'union
- Le lancement de l'initiative Pan européenne PESCA, organisation européenne pour la reconnaissance de la drépanocytose en Europe



Un congrès scientifique « rare » qui donne la parole aux associations de malades, dont la vertu est de créer une famille. Ces associations ont montré leur attachement au dépistage des jeunes adultes porteurs sains (action, GED en Guadeloupe). La FMDT propose que toutes nos associations communiquent ensemble sur le thème du dépistage pour notre prochaine journée mondiale de la drépanocytose.