NEW Globinoscope

MAGAZINE DE LA FILIÈRE DE SANTÉ MCGRE ET DES ASSOCIATIONS DRÉPANOCYTOSE ET THALASSÉMIES

ACTUALITÉ

PREMIÈRE MONDIALE
Un premier drépanocytaire bénéficie avec succès de la thérapie génique

DOSSIER
L'Afrique au défi de la drépanocytose

CHRONIQUE DU PROFESSEUR YVES BEUZARD
Le sang c'est la vie

VIE ASSOCIATIVE

N°2 - DÉCEMBRE 2015

bluebirdbio®

POUR TRANSFORMER LA VIE DES PATIENTS ATTEINTES DE MALADIES GÉNÉTIQUES RARES ET GRAVES

bluebird bio développe des produits de nouvelle génération basés sur le potentiel de transformation de la thérapie génique pour traiter les patients atteints de maladies génétiques rares et graves. Nous recrutons pour notre test clinique 1/2 HGB-205 actuellement en cours des patients en France. Le test HGB-205 doit permettre d'évaluer l'innocuité et l'efficacité de notre produit candidat LentiGlobin® BB305 pour le traitement des patients atteints de la maladie drépanocytaire grave et bêta-thalassémie majeure.

En savoir plus sur la société bluebird bio www.bluebirdbio.com
Contactez-nous à propos de la participation à nos études cliniques clinicaltrials@bluebirdbio.com

NETEXCO

Your All-in-one Accounting Company

Le Cabinet NETEXCO, expert comptable à Paris, vous accompagne dans tous vos projets.

Le Cabinet se compose d'une équipe de professionnels réactive et dynamique.

A la fois experts comptables et commissaires aux comptes, nos deux métiers reposent sur des principes d'indépendance, de secret professionnel et de compétence.

Le cabinet NETEXCO, expert comptable à Paris a pour finalité:

- ✓ l'accompagnement à la création de l'entreprise,
- ✓ la mise en place de l'organisation comptable,
- ✓ les prévisions financières,
- ✓ le conseil financier et fiscal de l'entreprise,
- ✓ l'optimisation fiscale,
- ✓ la gestion administrative et sociale du personnel,
- ✓ le calcul de la paie,
- ✓ l'assistance juridique dans le cadre de partenariats.
- ✓ Intervention sur toute la France et l'Outremer, pour toutes structures juridiques (TPE, PME-PMI, professions libérals, IR, IS, fiscalité...)
- ✓ Nous travaillons par téléphone, fax, mail...

Nous vous guidons sur toutes les décisions sensibles et complexes et nous vous accompagnons dans votre stratégie de développement.

Paula ROZENBAUM et Didier LALOU

ADDRESS

38 RUE DE LA TOUR
75116 PARIS, FRANCE

CONTACT

TEL +33 1 55 26 98 00
FAX +33 1 55 26 98 04
DLALOU@NETEXCO.NET
PROSENBAUM@NETEXCO.NET
www.cabinet-netexco.com

LEGAL MENTIONS

SOCIÉTÉ AU CAPITAL DE 200 000 €
SIRET 431 300 128 0045
APE 6920 Z
N° TVA: FR 33 43 13 00 128

CNCC

Company registered at the Board of Chartered Accountants and at The Regional Company of the Account Commissaries of Paris

SOMMAIRE

Édito 5

Professeur Frédéric Galactéros

Actualité 6

Première mondiale

Dossier 13

L'Afrique au défi de la drépanocytose

La chronique du professeur Yves Beuzard 29

Le sang c'est la vie

La Globisphère 39

Le monde du globule rouge... et de ses différences

Paroles aux associations

Drépanocytose : brisons le silence 54

La journée mondiale de la drépanocytose 58

Témoignages 60

Infos associations 64

NEW GLOBINOSCOPE, Magazine de la filière MCGRE

FMDT SOS GLOBI : Hôpital Henri Mondor, centre de référence des syndromes drépanocytaires majeurs ; 51 avenue du Maréchal de Lattre de Tassigny, 94000 Créteil
Directeur de la publication : Professeur Frédéric Galactéros
Rédacteur en chef : Christian Godart - Tél : 06 71 37 59 54, e-mail : christian.godart94@free.fr
Secrétaire de rédaction : Michèle Godart
Ont Participé à ce numéro : Yolande Adjibi, Dr Aïssi, Dramane Banaon, Pablo Bertolucci, Yves Beuzard, Marie-Hélène Buc-Caron, Dapa Diallo, Frédéric Galactéros, Béatrice Garrette, Eliane Gluckman, Christian Godart, Michèle Godart, Jacques Godfrain, Henri de la Kéthulle, Dr Kitenge, Candice Manuello, Mariane de Montalembert, France Noizat-Pirenne, Samuel Nzingoula, Corinne Pondaré, Yvon Segbéna, Gilles Thibault, Léon Tshilolo, itinerairedunejeunedrepano@gmail.com

Impression, conception et réalisation :
PL distrib 84, quai de la Loire 75019 PARIS - Tél : 09 81 03 05 09, Port : 06 67 69 12 12, e-mail : pldistrib@yahoo.fr - Siret : 530 003 243 00025

Le comité de rédaction remercie les annonceurs du New Globinoscope, sans qui ce magazine n'aurait pas été publié. Ce magazine (15 000 exemplaires) est distribué gratuitement dans la majorité des centres de soins spécialisés partenaires de la filière MCGRE.

« VOUS AVEZ DIT MALADIE RARE ? »

Le New Globinoscope N° 2 est extrêmement riche en informations. Cet aboutissement éditorial nécessite beaucoup d'énergie de la part d'un tout petit nombre d'acteurs extrêmement dévoués. Le délai de parution de ce N°2 ne permet pas de saisir et commenter l'information de façon aussi actuelle que souhaitable. Néanmoins la collaboration entre la Filière Maladies Rares et les associations de lutte contre la drépanocytose participantes permet une production d'informations, il faut l'espérer, pertinentes.

En effet le fait nouveau dans notre organisation collective est, depuis 1 an environ, la création d'une Filière Maladies Rares pour les Maladies Constitutionnelles du Globule Rouge et de l'Erythropoïèse (MCGRE). Les filières maladies rares sont des structures chargées d'organiser l'accès aux soins dans toutes ses dimensions que ce soit les soins proprement dits, ou aux bénéfices des avancées de la recherche thérapeutique, ou à l'information ou aux progrès des différentes mesures de prévention et à bien d'autres mesures médico-sociales par exemple.
Idéalement, cette revue devrait paraître au moins tous les 6 mois. Il reviendra sans doute à la filière MCGRE de contribuer plus efficacement à la concrétisation de cet objectif.
La vocation du New Globinoscope sera de fournir des informations élargies à l'ensemble de la pathologie génétique du globule rouge. Et le prochain numéro sera largement consacré aux travaux de la Filière.

Le succès du 1er cas mondial de patient traité par thérapie génique pour une drépanocytose homozygote est sans aucun doute une très grande date dans l'histoire thérapeutique de cette maladie. Il faut noter qu'un résultat thérapeutique similaire est habituellement obtenu par la transplantation réussie de cellules souches hématopoïétiques à partir d'un donneur compatible de la fratrie. D'ailleurs, les indications de la thérapie génique et de la transplantation médullaire sont les mêmes. Il s'agit de patients ayant des complications graves de la maladie qui peuvent avoir un impact soit sur leur longévité mais surtout sur leur qualité de vie et leur état neurologique. Il est encore beaucoup trop tôt pour avoir les idées définitivement claires sur la place de la thérapie génique dans les approches thérapeutique de la drépanocytose. Cependant, l'intérêt majeur de ce traitement est l'utilisation de la propre moelle du malade (a priori toujours disponible) ce qui évite bien des aléas de la transplantation médullaire traditionnelle.

La situation de drépanocytose dans le monde n'en est que plus que contrastée. Néanmoins, d'importantes initiatives de prise en compte à de multiples niveaux du problème que pose la drépanocytose dans les pays principalement concernés, voient le jour.

La journée mondiale de la drépanocytose est un véritable succès et le recul progressif des fléaux des maladies transmissibles et des maladies environnementales exerce un effet bénéfique sur l'espérance de vie des patients drépanocytaires, particulièrement dans la petite enfance. Nous allons observer dans les 10 années prochaines, de profonds bouleversements sur la prise en compte de la maladie drépanocytaire dans l'ensemble des pays à forte prévalence. Il n'y aura pas de solutions toutes faites ou importables. L'évolution viendra d'une profonde évolution du niveau de connaissance de la maladie et en parallèle des conditions de prise en charge des patients.

L'information numérique va s'imposer comme un vecteur majeur d'information dans le domaine et des progrès thérapeutiques en cours permettront sans doute des approches médicamenteuses nouvelles. Dès lors, le combat se déplacera vers la réalisation concrète de l'accès aux soins.

Bonne lecture et bon courage à tous.

ESPOIR : PREMIÈRE MONDIALE

UN PREMIER DRÉPANOCYTAIRE A BÉNÉFICIÉ DE LA THÉRAPIE GÉNIQUE DES MALADIES DE L'HÉMOGLOBINE

19 juin : Témoignage des deux premiers thalassémiques ayant bénéficié de la thérapie génique

Le Sang Génique : Un premier patient drépanocytaire a bénéficié de la thérapie génique. Cette importante communication a été effectuée en juin 2015 au congrès de la Société Européenne d'Hématologie (Cavazzana et coll., 2015). Il s'agit d'un garçon de 13 ans, traité en novembre 2014, à Paris.

Vers la guérison

Six mois après, son anémie est fortement atténuée grâce à « l'hémoglobine thérapeutique » produite par ses propres cellules, remplaçant la moitié de l'hémoglobine S, transformant une vie particulièrement éprouvante. Il n'a pas eu d'épisode douloureux de type drépanocytaire depuis la fin des transfusions au long cours arrêtées peu après la thérapie génique.

De bons résultats ont été annoncés pour quelques patients β-thalassémiques traités par thérapie génique (Cavazzana et coll., Thompson et coll, communications au congrès de l'American Society of Hematology décembre 2014 ; Cavazzana et coll., 2015). Ils montrent que le taux d'hémoglobine atteint est suffisant pour arrêter complètement le besoin de transfusions régulières effectuées depuis la petite enfance. Une thérapie bientôt accessible.

Bientôt un espoir pour tous

Trois études « pilotes » de phase I/II, dont le promoteur est la société **Bluebird bio**, sont en cours : une à Paris et deux aux USA. Plus de trente patients, dont une dizaine de patients drépanocytaires, sont inclus dans ces essais. Si l'efficacité et la sécurité de la thérapie génique sont confirmées par ces études «pilotes» concernant la β-thalassémie majeure et la drépanocytose, des études « pivots » internationales seront effectuées afin d'obtenir l'autorisation de cette thérapeutique innovante, le plus rapidement possible.
Une thérapeutique potentiellement curatrice qui s'accélère!

Professeur **Yves BEUZARD**

LA RECHERCHE FRANÇAISE AU TABLEAU D'HONNEUR

La France a joué un rôle clé dans le domaine de la thérapie génique hématopoiétique par les resultats positifs obtenus dans trois essais cliniques à Paris. De plus, l'AFM, le Généthon et Imagine (Hôpital Necker) sont des acteurs essentiels du progrès. Cette chaire industrielle est idéale pour ce domaine de Recherche et Développement (R&D), et c'est ainsi que le rapprochement entre le milieu académique et la R&D de l'industrie est indispensable pour la dynamique du domaine et pour le maintien compétitif de la France.

Le candidat pour cette chaire industrielle, le **Professeur Philippe Leboulch**, est un expert en thérapie génique de renommé internationale. Après avoir publié des avancées majeures (ex., Nat Med 1999, Science 2000, Science 2001), il est le leader du premier essai clinique en thérapie génique des hémoglobinopathies (Nature 2010), qualifié par beaucoup comme étant l'avancée récente la plus importante du domaine. Après avoir passé vingt ans à l'université de Harvard Medical School, il dirige maintenant l'Institut des Maladies Emergentes et des Thérapies Innovantes (iMETI) du CEA en liaison avec l'INSERM et l'Université de Paris. Le Professeur Philippe Leboulch a aussi une solide expérience dans le domaine des biotechnologies. Il a été membre du conseil scientifique du Génopole d'Evry et fondateur et CSO de Genetix Pharm. (récemment renommée Bluebird bio) où il a contribué à la levée de plus de 90 millions de dollars de Johnson & Johnson et de «Capital-Risqueurs Renommés».

Le partenaire industriel de cette chaire, Bluebird bio, possède une position enviable dans le domaine de thérapie génique. Cette société a accumulé un portefeuille conséquent de brevets dominants pour l'utilisation des vecteurs lentiviraux thérapeutiques et a levé soixante-dix millions de dollars cette année. Il existe déjà une filiale française au CEA. Au moment ou Bluebird bio considère différentes offres internationales de partenariat avec des centres académiques et lorsque l'accueil au CEA, qui subit des diminutions de budget dues à la crise, a de grandes difficultés à allouer des financements supplémentaires, cette chaire industrielle est d'une importance déterminante pour contribuer à la poursuite du développent industriel de la thérapie génique en France.

AGENCE NATIONALE DE LA RECHERCHE
ANR

http://www.agence-nationale-recherche.fr/

EFS

ÉTABLISSEMENT FRANÇAIS DU SANG

N° Vert 0 800 109 900

APPEL GRATUIT DEPUIS UN POSTE FIXE

www.dondusang.net

DONS DU SANG

EN MANQUE DE DONNEURS COMPATIBLES

Professeur France Noizat-Pirenne, responsable de l'Établissement Français du Sang (EFS) à l'hôpital Henri-Mondor (AP-HP) à Créteil.

La drépanocytose est une maladie génétique qui altère la fonction de l'hémoglobine et qui touche plus particulièrement les populations d'origine africaine et antillaise. La plupart des patients doivent être régulièrement transfusés, mais les donneurs de sang compatibles manquent.

Le nom «drépanocytose» vient du grec drepanon qui signifie «faucille», car dans cette maladie, les globules rouges prennent une forme de faucille ou de croissant alors que normalement, ils sont circulaires. Résultat : ils se détruisent, ce qui entraîne une anémie. Certains peuvent aussi bloquer la circulation au niveau des artères et des vaisseaux, empêchant la distribution de l'oxygène dans l'organisme. Cela aboutit à des crises dites «vaso-occlusives», très douloureuses, qui surviennent dans différentes parties du corps (os, abdomen, rein, cerveau, rétine...) ou encore à la formation d'ulcères.

Une transfusion adaptée

Les traitements actuels ont permis d'augmenter grandement l'espérance de vie des patients affectés, mais ils restent limités et, en cas de crise aiguë, la transfusion sanguine est souvent obligatoire. Mais pour qu'elle soit efficace, le sang du donneur et du receveur doivent être compatibles. Si le sang transfusé est trop différent, il y a un risque d'accident transfusionnel: l'organisme se met alors à rejeter le nouveau sang en produisant des anticorps qui détruisent les globules rouges. «D'une part, la transfusion va être inefficace. D'autre part, cette destruction peut prendre des proportions extrêmement graves chez ces patients avec une cascade d'évènements inflammatoires qui peuvent, dans certains cas, aboutir au décès du patient», explique le Professeur France Noizat-Pirenne, responsable de l'Etablissement Français du Sang (EFS) à l'hôpital Henri-Mondor (AP-HP) à Créteil.

À la recherche de donneurs compatibles

La drépanocytose touche essentiellement les populations d'origine africaine ou antillaise or, en France, 95% des donneurs de sang sont de type européen et leur sang n'est pas totalement compatible avec celui des malades. En effet, il existe une trentaine de groupes sanguins différents avec une multitude de sous-groupes qui varient en fonction de l'origine géographique.
Pour trouver davantage de donneurs compatibles avec les patients drépanocytaires, l'EFS organise des collectes ciblées dans certains quartiers mais selon la Fédération des Malades Drépanocytaires (FMDT), le problème vient davantage d'une méconnaissance de cette maladie. Et selon eux, il y a urgence à sensibiliser le grand public: 70% des patients atteints de drépanocytose sont transfusés au cours de leur vie et chaque année, 450 enfants naissent avec la drépanocytose.
Selon le président d'honneur de la FMDT, pour préparer l'avenir à une plus grande demande, il semble nécessaire de développer le sens civique et la sensibilisation de nos enfants aux problèmes de santé publique intégrés dans un programme scolaire. Un acte de solidarité.

Professeur **France NOIZAT-PIRENNE**

LA DRÉPANOCYTOSE

EN FRANCE, RECUL DE L'ÂGE DU DÉCÈS

Malgré une augmentation régulière du nombre de décès annuels liés à la drépanocytose ces 35 dernières années, une étude du « Bulletin épidémiologique hebdomadaire » de l'Institut de veille sanitaire (InVS) met en avant une diminution du taux de mortalité chez les enfants en bas âge et un recul de l'âge au décès.

Sur la période 1979-2010, 953 décès liés à la drépanocytose ont été enregistrés en France. Les taux de mortalité tout âge ont augmenté au cours de cette période en France métropolitaine et sont restés stables dans les DOM, après une période de baisse entre 1996 et 2000. Les taux ont diminué nettement chez les enfants de moins de 5 ans.

L'âge au décès

Au cours de la période d'étude, l'âge médian de décès lié à la drépanocytose est passé de 18 à 36 ans entre 1979-1986 et 2003-2010. Il varie selon que l'enregistrement de la drépanocytose est en cause initiale (27 ans) ou en cause associée (35 ans). Il diffère aussi selon la zone géographique du décès : 31 ans en France métropolitaine contre 38 ans dans les DOM en 1995-2010. On constate que la proportion de sujets nés à l'étranger diffère chez les drépanocytaires décédés en France métropolitaine (49%) et ceux décédés dans les DOM (7%). Dans les DOM, cette proportion varie d'un département à l'autre (Réunion : 0%, Martinique : 1,5%, Guadeloupe : 6,1%, Guyane : 25%).
L'âge médian au décès diffère aussi dans ces départements (Réunion : 33 ans, Martinique : 47 ans, Guadeloupe : 45 ans et Guyane : 18,5 ans).

Cette étude présente l'évolution de la mortalité associée à la drépanocytose en France pour la période 1979-2010. Les taux de mortalité « tout âge » ont augmenté pendant la période étudiée, alors que ces taux ont diminué pour les enfants de 0-5 ans tout au long de la même période. Cette amélioration de la survie des enfants drépanocytaires reflète l'impact de la mise en œuvre du dépistage néonatal et des stratégies de prise en charge avec des traitements et mesures de prophylaxie.
Le taux de mortalité pour les adultes résidant en France métropolitaine semble être en augmentation au cours de la période 1979-2010. L'évolution de la prise en charge a pu permettre l'amélioration du diagnostic de la maladie chez un certain nombre de patients, en particulier des adultes, et ainsi l'identification de décès qui n'auraient pas été auparavant rapportés à la drépanocytose. D'autres facteurs pourraient être également évoqués, par exemple l'arrivée en France de migrants originaires de régions à incidence élevée, comme peut le faire supposer la proportion importante de patients nés à l'étranger chez les drépanocytaires décédés en France métropolitaine.

En conclusion

La drépanocytose est une maladie génétique grave qui nécessite des soins en permanence. Cette analyse des données des certificats de décès confirme qu'on observe en France, comme cela a été montré aux États-Unis, une diminution du taux de mortalité liée à la drépanocytose parmi les enfants en bas âge, la diminution de la part des infections comme cause de décès et le recul de l'âge au décès.
Ces constats sont encourageants. Ils suggèrent que le dépistage précoce associé à une meilleure prise en charge de la maladie pendant l'enfance a eu un impact sur les complications infectieuses de la drépanocytose et sur la mortalité dès le plus jeune âge.

EST-CE ENCORE LA MALADIE DE L'AUTRE ?

Docteur Corinne Pondarré, AFDPHE et Centre hospitalier intercommunal de Créteil.

C'est le silence sur cette maladie qui, dans les communautés d'origine des parents, est responsable de stigmatisation, voire d'exclusion à l'encontre des malades. C'est aussi l'ignorance de la maladie et de sa transmission qui conduit certaines familles à retarder, voire à refuser les soins pour leurs enfants.

En France, la naissance d'un enfant drépanocytaire continue à isoler les familles, et elle isole parfois les enfants au sein même de leur propre famille. La violence de l'isolement s'ajoute ainsi à la violence de la douleur que vivent souvent au quotidien les malades drépanocytaires.
La Haute Autorité de Santé avait-elle connaissance de cette situation pour considérer, selon son rapport d'orientation rendu public en 2014, que la généralisation du dépistage de la drépanocytose n'était pas pertinente ?
Des nouveau-nés drépanocytaires échappent chaque année au dépistage, et leur nombre ne va qu'augmenter du fait du brassage croissant des populations. Mais on a demandé aux professionnels de santé de démontrer le pire, à savoir le manque d'efficacité de la stratégie actuelle de dépistage ciblé (enfants nés drépanocytaires mais non détectés car nés de parents dont l'origine géographique n'a pas été considérée comme« à risque »), avant d'organiser le meilleur, c'est-à-dire le dépistage universel.
Sur les questionnements éthiques autour de l'information des parents d'enfants hétérozygotes dépistés, la Haute Autorité de Santé a estimé qu'il n'était pas de sa compétence de se prononcer. Pourtant, se mobiliser pour le droit de chacun à connaître des informations qui le concernent, n'est ce pas l'affaire de tous ?
Oui, notre réflexion, celle des professionnels de santé et des associations de patients, devrait porter sur les conditions de transmission de l'information aux parents de nouveau-nés hétérozygotes, mais comment le faire, pour les 9 958 nouveau-nés hétérozygotes dépistés en France en 2013 sans moyens spécifiques alloués ?
Ainsi, en 2015, la drépanocytose reste la maladie de l'autre. Comment alors accompagner les malades drépanocytaires pour qu'ils puissent exprimer leurs capacités ? Comment espérer l'indispensable, à savoir la promotion du don de sang dans les populations afro-antillaises, le développement de la recherche et la mobilisation de l'industrie pharmaceutique, si chaque Français ne se sent pas concerné ?

Le déni de la Haute Autorité de Santé

La généralisation du dépistage néonatal de la drépanocytose en France a été attendue par de nombreux professionnels de santé, par de nombreux malades et leurs familles. Nous regrettons que cette stratégie ait été rejetée par la Haute Autorité de Santé. Nous pensons que celle-ci aurait du s'engager pour la généralisation du dépistage néonatal comme pour l'information de l'ensemble des parents de nouveau-nés hétérozygotes dépistés, car les deux vont ensemble. La fraternité et le respect de la liberté individuelle de choix sont les seules vraies forces contre la maladie.

Communication de l'AFDPHE Association Française de Dépistage et de Prévention du Handicap de l'Enfant. Texte paru dans le Figaro du 20 avril 2015

DRÉPANOCYTOSE

QUELLE PRÉVENTION ?

Le scandale du dépistage néonatal ciblé persiste

La question telle qu'elle a été formulée à la HAS appelait automatiquement une réponse négative. Il est bien évident que si la question avait été posée de savoir si le dépistage universel de la drépanocytose doit être réalisé en France sans autres considérations que les critères habituels de justification d'un dépistage systématique, la réponse aurait été totalement favorable. Il est même assez rare qu'un dépistage soit aussi justifié sur celui de la drépanocytose. D'autres dépistages universels ont été mis en place ultérieurement dont les critères de justifications étaient loin d'être aussi évidents. Par conséquent il ne faut absolument pas renoncer à l'universalisation de ce dépistage.

Dépister aussi les transmetteurs

La question du dépistage à la naissance amène à prendre en considération le dépistage des hétérozygotes pour le trait drépanocytaire (AS). Naturellement le bénéfice individuel immédiat pour l'enfant dépisté AS est quasi inexistant, cependant, le bénéfice cumulé sur toute l'existence de la personne est considérable. Ce d'autant que plusieurs travaux récents semblent indiquer que le trait drépanocytaire constitue une situation à ne pas négliger pour les risques à l'âge adulte, d'atteintes rénales et de maladie thrombotique.

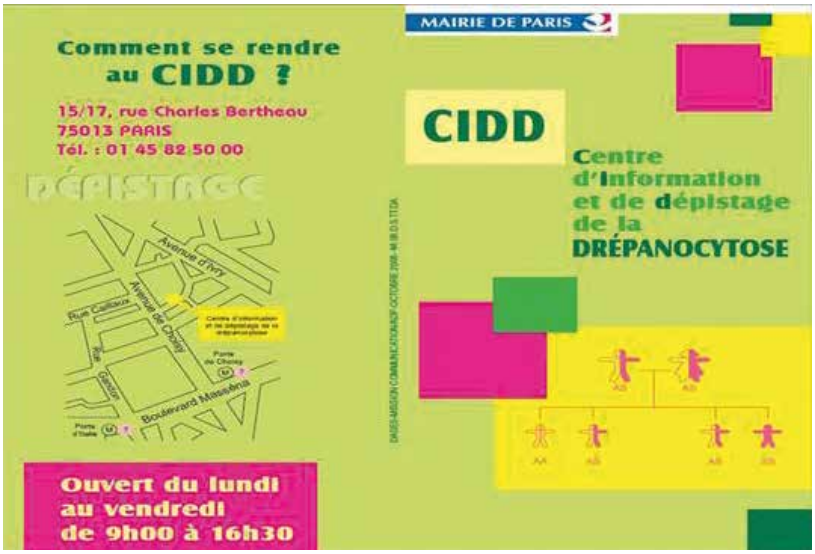
À l'époque où se développe des études génétiques extensives permettant d'identifier chez des individus une multitude de traits génétiques associés à des risques individuels de maladie, ou à des risques génétiques dans la descendance, il est tout de même paradoxal que l'identification du trait drépanocytaire, extrêmement simple, sensible et peu coûteuse, soit à ce point négligée.

Identifications tardives

En effet, le conseil génétique permet d'observer que plus de la moitié des situations à risque pour la naissance d'un enfant sont identifiées tardivement au cours d'une grossesse, mais surtout que les trois quarts de ces situations sont méconnues jusqu'à l'accouchement, et même après pour au moins un quart.

Il faut remarquer, en parallèle, que toutes les personnes qui viennent précocement lors d'une grossesse pour s'enquérir du risque de drépanocytose chez leur futur enfant, ont été dépistées antérieurement à la grossesse, particulièrement les familles qui, ayant eu un enfant né hétérozygote ou homozygote ont pu identifier le risque génétique dans leur couple.

Professeur **Frédéric GALACTÉROS**



DOSSIER

L'AFRIQUE
AU DÉFI DE LA DRÉPANOCYTOSE

ACTION COLLECTIVE INTERNATIONALE

POUR SOIGNER ET GUÉRIR

300000 enfants drépanocytaires naissent chaque année dans le monde, la grande majorité dans les pays africains. Pour autant, la maladie est très peu connue, en Afrique comme en Europe.

Des génies au gène

L'expression de la maladie est très variable. Certains patients souffrent très fréquemment de douleurs intolérables, d'autres rarement ; différents organes peuvent être touchés, les poumons, les reins, les os, le cerveau....Il peut être difficile pour les patients et leurs familles de comprendre l'origine unique de l'ensemble de ces manifestations, si bien que la drépanocytose, qui n'a pas de nom spécifique dans la majorité des langues africaines, sera considérée tour à tour comme la maladie des os, celle des yeux jaunes... Finalement, cette maladie changeante, sournoise, imprévisible, peut bien être attribuée à l'œuvre de génies malfaisants, ou renvoyer à la punition cruelle des «fautes» des parents. L'attribution par le médecin des symptômes à une différence génétique renvoie encore au pouvoir de l'invisible, puisque les parents porteurs n'ont pas de signes cliniques. C'est un travail collectif, au plus près des hommes et des femmes concernés, qui permet de faire comprendre la transmission génétique de la maladie et la possibilité de diagnostic prénatal.

Soigner, et enfin guérir

Ces dernières années ont été marquées par une amélioration spectaculaire du traitement de la drépanocytose. Les antibiotiques et les vaccins préviennent la quasi-totalité des infections fulminantes, la transfusion évite les décès par anémie, on atténue les crises douloureuses, et parfois on les prévient complètement, on repère grâce au doppler transcranien les patients ayant le risque de faire une hémiplégie, et on les soigne efficacement. L'hydroxyurée (Hydréa®, Siklos®) contribue à améliorer la qualité et l'espérance de vie des malades. L'instauration précoce des traitements préventifs, grâce au repérage des nouveau-nés atteints par le dépistage, améliore très nettement le pronostic. Plusieurs médecins africains ont mis en place des Centres de référence couplés à une organisation pyramidale des soins dans les régions. Les collaborations « Nord-Sud » sont à compléter par des réseaux « Sud-Sud » en cours de développement. L'objectif toutefois est encore plus ambitieux, il ne s'agit plus seulement de sauver ponctuellement la vie des patients en cas de complication grave, il faut maintenant viser, dans tous les cas possibles, à guérir les patients en diffusant et appliquant les procédures de greffe de moelle. La faisabilité d'avoir un centre greffeur en Afrique est aujourd'hui en cours d'étude (Observatoire de la Drépanocytose).

Le rôle des associations de patients

La drépanocytose n'est pas connue du « grand public », en Europe ni en Afrique. Informer, entourer, soutenir les familles sont des missions majeures. De multiples associations se créent. Elles commencent à se fédérer, ce qui sera indispensable pour leur assurer la force de lobbying nécessaire.

La drépanocytose est reconnue depuis 100 ans. Les migrations de population en ont fait une maladie internationale. C'est une action internationale, mariant les compétences et les spécificités de chacun, qui nous permettra de limiter la gravité de la maladie pour tous, et de guérir certains.

Professeur **Mariane de MONTALEMBERT**
Hôpital Necker-Enfants Malades ; RoFSED ;
Labex-GR-ex

UN ENGAGEMENT DURABLE

Gouvernement Princier
PRINCIPAUTÉ DE MONACO

Depuis 2007, le Gouvernement de la Principauté de Monaco met en œuvre une politique de coopération au développement en faveur des populations les plus démunies dans douze pays d'intervention (Afrique de l'Ouest, Maghreb/Méditerranée, Afrique de l'Est et Australe).

L'aide allouée par le Gouvernement de Monaco permet de soutenir chaque année une centaine de projets dans les domaines de la Santé, de l'Education et de l'Insertion socio-économique.

Parmi les 5 programmes phares qui structurent cette politique de coopération, se trouve la lutte contre la drépanocytose. Le choix de cette maladie a été fait pour trois raisons principales :

- la drépanocytose touche plus de 5 millions de personnes dans le monde, elle constitue un problème de santé publique mondial,
- la drépanocytose est délaissée par les bailleurs internationaux et les instances internationales,
- la méconnaissance de cette maladie accroît encore plus la solitude et le désarroi des patients et de leurs familles.

L'intervention de la Coopération monégasque dans ce domaine se traduit par la construction, l'équipement et l'appui au fonctionnement de Centres nationaux de référence (Mali, Niger et Sénégal), le soutien aux associations de drépanocytaires (Burkina Faso, Mauritanie, Mali, Madagascar, Niger et Sénégal) et l'accès au micro-crédit pour les malades (Niger).

Depuis 2013, le Gouvernement Princier a créé un réseau drépanocytose (www.reseaudrepano.com) regroupant l'ensemble de ses partenaires dans ses six pays d'intervention. L'objectif est de renforcer les partenariats entre professionnels de santé et associations.

Ce réseau a déjà permis de former les six associations et de mener des actions conjointes de plaidoyer. Le prochain objectif est de réaliser un guide de prise en charge de la drépanocytose commun aux six pays.

© S. Darrasse/Réalis/DCI

LE CRLD EN QUESTIONS

Professeur Dapa Diallo, Directeur Général du Centre de Recherche et de Lutte contre la Drépanocytose (CRLD) à Bamako au Mali

Le CRLD est financé par le Gouvernement de la Principauté de Monaco et la Fondation Pierre Fabre depuis 2009.

Cher professeur, aujourd'hui, quels problèmes de maturité se posent pour le CRLD ?

Si le CRLD a acquis une certaine maturité dans ses missions de soins, il lui reste à développer davantage ses vocations recherche et formation. D'où le nécessaire besoin de décentralisation de la prise en charge de la drépanocytose au Mali.

Comment voyez-vous le développement de la prise en charge de la drépanocytose dans l'ensemble du territoire malien ?

Il faut développer les capacités de prise en charge au niveau de toute la pyramide sanitaire. Ceci implique la formation d'une masse critique d'acteurs en santé et la création de Centres et Unités de compétence dédiés au diagnostic, au dépistage et aux soins et travaillant en réseau. En tant que maillon de ce réseau, le CRLD, en plus de ses vocations de recherche, de formation et de communication devra savoir innover, coordonner, édicter les bonnes pratiques et assurer le suivi-évaluation des performances.

Quelles thématiques de recherche vous semblent prioritaires au Mali ?

La recherche devra être axée avant tout sur des questions de recherche clinique. On sait par exemple qu'en l'absence de suivi, la mortalité drépanocytaire est élevée dans notre contexte, mais on ne sait pas de quoi meurent les drépanocytaires, à quel âge survient le décès. Ces questions doivent être explorées grâce à une généralisation du dépistage précoce avec suivi par des équipes bien formées.

Quelle chance a-t-on de voir prochainement un développement de l'utilisation de l'hydroxycarbamide comme traitement de fond de la drépanocytose au Mali ?

L'expérience que nous avons de l'utilisation de l'hydroxycarbamide au Mali montre que ses indications pourraient s'élargir et permettre ainsi la prise en charge de complications jadis traitées par des programmes de transfusions chroniques qui posent de gros problèmes dans notre contexte. Les initiatives en cours devraient permettre l'accès d'un plus grand nombre de drépanocytaires à ce médicament.

Professeur Diallo, comment voyez-vous les futures collaborations Nord-Sud dans le domaine des maladies chroniques ?

Les futures collaborations Nord-Sud doivent mettre l'accent sur le transfert de compétences et de technologies. Cette approche permettrait un développement des capacités dans le domaine de la prise en charge des maladies chroniques ainsi que dans ceux de la recherche et de la formation dans un esprit gagnant-gagnant.

© S. Darrasse/Réalis/DCI

MONACORD : UN OBSERVATOIRE INTERNATIONAL

Professeur Eliane Gluckman

L'observatoire international sur la drépanocytose Monacord situé au centre scientifique de Monaco a pour objet de coordonner les recherches sur cette maladie dont l'incidence et la gravité ont longtemps été sous évaluées.

La drépanocytose touche majoritairement les populations originaires d'Afrique sub saharienne et s'est répandue dans le monde entier en faveur des migrations, elle est potentiellement curable par la greffe de cellules souches ainsi que par la thérapie génique.

Monacord a ainsi défini des axes de recherche comportant :

- la mise en place d'un diagnostic pré et post natal avec un suivi des patients dès la naissance,
- l'analyse des résultats des greffes et l'élaboration de critères de diagnostic et de traitement,
- la diffusion des connaissances et l'aide au développement des structures de lutte contre la drépanocytose dans les pays émergents.

Ces actions regroupent de nombreux partenaires en France et à l'étranger en particulier dans les pays émergents à haute fréquence de la maladie comme l'Afrique, l'Amérique du Sud et l'Inde.

CONGO RDC

UN PROGRAMME DE LUTTE CONTRE LA DREPANOCYTOSE

Dr Kitenge et Dr Aïssi, Médecins à la PAFOVED (Kinshasa et Lubumbashi – RDC)

Située au cœur de l'Afrique, la République Démocratique du Congo (RDC) est l'un des pays les plus touchés par la drépanocytose où 25 à 30 % des Congolais sont porteurs du gène S.

Créé depuis 2001, le CEFA /Monkole, initiative de l'asbl **CECFOR** (Centre Congolais de Culture, Formation, et de développement) dispose en son sein depuis 2006 d'une plate-forme de veille, de suivi et de prise en charge de la drépanocytose (PAFOVED) créé avec l'appui de l'**Institut Européen au Développement (IECD).**
La PAFOVED a pour objectif d'améliorer la prise en charge socio-sanitaire des sujets drépanocytaires selon les directives de l'Organisation Mondiale de la Santé (OMS).

Les actions

La PAFOVED appuie le Programme National de Lutte contre la Drépanocytose (PNLCD) et collabore avec le Ministère de la Santé, grâce à son expertise et à son vaste plan d'action qui s'étend sur quatre provinces de la RDC à savoir Kinshasa, le Katanga, le Kasaï Oriental (Mbuji-Mayi) et le Bas-Congo.

Ses activités sont multiples et comprennent plusieurs volets : la sensibilisation, la formation des professionnels à la prise en charge, l'insertion professionnelle et la recherche.

La PAFOVED dispense un vaste programme de sensibilisation au niveau scolaire et des autres membres de la société en vue d'informer sur la drépanocytose et d'encourager le dépistage volontaire. Comme méthodes de sensibilisation, elle utilise les médias audiovisuels, les chansons populaires, des conférences de sensibilisation et de vulgarisation sur la drépanocytose, des entretiens individualisés avec les familles et les malades concernés.
À ce jour, la PAFOVED a déjà distribué plus de 100 000 feuillets d'information et vulgarisation appelés «Docta SS». Un «guide pratique de la drépanocytose » a été édité par la PAFOVED. Quant à la formation, la plate-forme organise des sessions à l'intention des médecins, du personnel paramédical (infirmiers, sages-femmes...) et des techniciens de laboratoire tant sur les moyens diagnostiques, que sur la prise en charge de la drépanocytose.
De 2006 à 2015 plus de 50 sessions de formations ont été réalisées et plus de 300 personnels médicaux formés.

Concernant le dépistage et la prise en charge, ils se font à Kinshasa, en collaboration avec le Centre Hospitalier Monkole qui dispose d'une unité drépanocytose dans le service de pédiatrie, grâce au soutien de la Fondation Pierre Fabre. Cette unité dispose de plusieurs appareils pour le diagnostic et le suivi de la drépanocytose, notamment : un appareil d'écho-doppler qui permet de réaliser le doppler transcranien pour la prévention des accidents vasculaires cérébraux, un écho-doppler cardiaque pour la détection de l'hypertension pulmonaire. Dans le souci d'étendre son expertise et son service, une antenne a été créée au Katanga, la province minière du pays, où se font différentes activités similaires à celles de Kinshasa.

À ce jour plus de 80 000 enfants ont été dépistés, grâce à une collaboration avec les différentes maternités et centres de santé, qui sont regroupés en réseau à travers le pays. Les échantillons pour le diagnostic sont prélevés sur papier buvard chez les nouveau-nés et les enfants de moins de 5 ans puis envoyés au CHME Monkole pour analyse et interprétation. Les résultats sont ensuite transmis aux structures par e-mail pour les autres provinces, excepté Kinshasa où une équipe mobile composée d'une infirmière, un chargé de communication et un chauffeur parcourt les différents centres du réseau. La prévalence de la drépanocytose dans la population dépistée a montré 2% de SS homozygotes et 16% de AS.
Pour toutes ces structures du pays, la PAFOVED fournit une partie des matériels nécessaires pour le prélèvement, c'est-à-dire papier buvard, lancettes, alcool, ouate.

iecd

Institut Européen de Coopération et de Développement

La PAFOVED appuie également l'accès aux médicaments essentiels notamment l'acide folique, la pénicilline V, des antalgiques et des vaccins (notamment le vaccin anti–pneumocoque) pour les centres partenaires.
Grace à ce réseau, la PAFOVED assure la prise en charge de plus d'un millier de drépanocytaires à travers les quatre provinces concernées en République Démocratique du Congo. Avec l'appui de l'AFD (Agence Française de Développement) ce programme a été étendu dans trois autres pays (Cameroun, Madagascar et Congo).

Ces données sont encourageantes et montrent combien une politique de lutte contre la drépanocytose intégrée dans le système de santé natal a un impact sur la mortalité infantile et pédiatrique dans les pays où la drépanocytose est un fléau.

PAROLES D'EXPERT

« En huit ans, la PAFOVED a accompli un travail considérable pour améliorer la prise en charge de la drépanocytose en République Démocratique du Congo. Parmi les patients que nous suivons, nous avons ainsi réussi à diminuer la fréquence des crises de 40 % et à réduire la mortalité des moins de 5 ans de plus de 50 %. De plus, en menant des actions de sensibilisation directement dans les écoles et les communautés, nous avons contribué à mieux intégrer les malades et leurs familles. Aujourd'hui, les enfants que nous suivons vont à l'école et leurs enseignants savent comment les accompagner. La drépanocytose est de plus en plus connue, le nombre de dépistages volontaires, ne fait que croître. Enfin, sur le plan institutionnel, nous avons travaillé main dans la main avec le ministère de la Santé et les résultats sont là ! Le protocole de prise en charge de la drépanocytose que nous avons développé a été intégré dans le Paquet Minimum d'Activité (PMA) national et certains vaccins, comme le Prevenar 13 qui immunise contre les maladies invasives, pneumonies et otites moyennes aiguës, sont désormais inclus dans le Plan Elargi de Vaccination. Pour les Congolais touchés par la drépanocytose, c'est la garantie d'une meilleure prise en charge, quel que soit l'endroit où ils habitent ! »

Professeur Léon TSHILOLO
Expert de la Drépanocytose à la PAFOVED

KINSHASA

REZO DREPANO-SS
UN COMBAT PERMANENT

Depuis le mois de février nous avons rassemblé des alliés pour constituer une «Task Force». Nous sommes une petite quarantaine d'agences de santé reconnues par le ministère de la Santé et nous nous préparons à célébrer la «JMD», Journée Mondiale de la Drépanocytose du 19 Juin.

Condamnée à mendier pour pouvoir agir

Les correspondances ont été distribuées : alerter le public et réunir les facilités pour célébrer l'événement. Une fois encore, le REZO DREPANO-SS, plate-forme de la Société Civile en lutte contre la Drépanocytose, est condamnée à mendier, parce qu'aucun subside, aucune ligne de crédits n'est disponible. Pathologie non virale, encore que son incidence socialement cauchemardesque (2% de naissances 'SS'), met sur la route des petits d'hommes abonnés à la douleur, dont la moitié ne fêtera pas son cinquième anniversaire. Ebola, pathologie virale, est occupé à drainer mondialement des sommes substantielles, pour en finir avec ce virus assassin. Notables avancées dont il faut se féliciter.

Une anémie sociale

Mais l'Anémie-SS, pathologie sociale s'il en est, qui martyrise ses sujets et plombe la société, est laissée au jugement et à la «bonne volonté» de la population ! Son coût est onéreux, imputé totalement et exclusivement aux victimes et à leurs proches, il saigne les couches fragiles de la société. Comment ne pas être découragés ! Mais rien n'empêche, nous poursuivons notre feuille de route !

Une croisade

En bref notre parcours, nos défis, ces trois dernières années.

Il y a plus de trois ans, nous avons créé le REZO DREPANO-SS, plate-forme de la Société civile en lutte contre la Drépanocytose. Soit une bonne vingtaine d'associations, impliquées dans l'encadrement, la prise en charge et la sensibilisation du public. Ce REZO (Réseau) est engagé, via ses partenaires dispersés à Kinshasa, en de multiples actions relatives à cette pathologie.

Deux ans déjà, une annexe, bâtiment à deux niveaux, a été inaugurée pour compléter l'hôpital (CMMASS), pour l'accueil et l'hospitalisation correcte des drépanocytaires à Yolo, commune de Kalamu, en pleine cité de Kinshasa. Le ministère de Santé de la Recherche Scientifique est responsable de cet hôpital. Le REZO y a son bureau. Une bonne vingtaine de médecins y prestent selon leurs horaires. Les 230 000 dollars ont été mendiés ici à Kin. La brasserie Primus (Bralima), et leur maison-mère «Heineken» en Hollande, se sont particulièrement impliquées. Opération menée tambour battant. Il était plus que temps car les malades risquaient d'être embouteillés! L'année dernière, la Fondation Kin-Accueil, dirigée par l'épouse de l'Ambassadeur de Belgique, nous facilitait l'achat pour le CMMASS d'un échographe, pour repérer les prédispositions chez certains jeunes anémiques-SS d'accidents vasculaires cérébraux.

Nous avons également procédé, avec l'aide de MEMISA (un subside de dix mille dollars), au remplacement du groupe électrogène défunt.

CROISADE NATIONALE DE LUTTE CONTRE LA DRÉPANOCYTOSE

Illustrations : Exposition sur la Drépanocytose à la Banque TMB de Kinshasa.
Montage de Chris NGOMA BAYAKUNGU
Textes de Henri de la Kethulle de Ryhove SJ

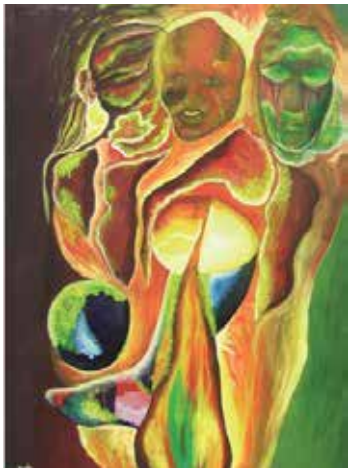
Mais en 2013-14, « Energy-Assistance » Belgique nous offrait l'aide très professionnelle de deux ing-électriciens, pour y aménager un réseau parallèle d'éclairage de secours sur batteries. Un véritable tour de force.
2013-2014, nous mettons en route «Aube Nouvelle». Une douzaine d'hopitaux de Kinshasa, et leurs zones de santé, bénéficient de nos formations et d'un apport de facilités, équipements et médecines, pour y créer des PFD, points focaux drépanocytose. Que les malades chroniques-SS puissent accéder facilement à des soins de routine essentiels, à proximité de leur résidence. Projet coûteux encore en route. Des ratés toutefois ! Certains sites n'ont pas persévéré !

Quand les artistes s'en mêlent

Au plan culturel, nous continuons d'impliquer des artistes dans le projet. Les étudiants de l'Académie des Beaux-arts, des musiciens chevronnés qui créent des chansons pour prévenir les mariages à risques; des comédiens proposent leurs trouvailles autour du 19 juin de chaque année, pour sensibiliser différents publics. Troisième année en 2015, des banques de la place, TMB et BCDC, acceptent une exposition d'œuvres d'arts : des peintures, photos, posters... Une initiation par l'image à cette pathologie si présente en RDC, si mal connue, si mal appréciée ! Cette année notre REZO remettra à quelques personnages chevronnés le trophée « Professeur, Dr. Gabriel Kabakele Kasonga », pionnier en RDC de la lutte contre la Drépanocytose. L'événement aura lieu à l'Echangeur de Limete, un rassemblement récréatif et culturel pour la jeunesse anémique-SS, le monde médical et les autorités.
Soit dit en passant, le ministère de la Santé a institué le REZO depuis 2 ans, comme partenaire exclusif du PNLCD (Programme National de Lutte contre la Drépanocytose).

Nous clôturons ce modeste tableau de chasse (!) en signalant que les pourparlers et échanges avec l'Education Nationale et le ministère de la Santé se poursuivent normalement. L'objectif ? En arriver à introduire dans la grille horaire, de la 6e primaire jusqu'à l'année terminale des humanités, un cours progressif sur la drépanocytose. Du pain sur la planche pour le REZO !

Henri **de la KÉTHULLE**



«Jaune Ictère»
Mbomba Honda

«Ils sont deux, liés par un même destin»
Alexandre Kyungu

«Matadi plombée»
Eddy Kamwanga

UN PARTENAIRE INCONTOURNABLE EN AFRIQUE

LA FONDATION PIERRE FABRE PARTICIPE AU DEVELOPPEMENT DE LA PRISE EN CHARGE DE LA DREPANOCYTOSE

De manière désintéressée, indépendante et dans un but strictement humanitaire, la Fondation Pierre Fabre a pour objet de permettre aux populations des pays les moins avancés et à celles des pays émergents dans le monde, ainsi qu'aux populations exceptionnellement plongées dans des situations de crise grave d'origine politique, économique et/ou naturelle, d'accéder, tant en qualité qu'en volume, aux soins et plus spécialement aux médicaments d'usage courant définis, notamment par l'OMS, comme essentiels à la santé humaine.

Depuis sa création, la Fondation Pierre Fabre se donne pour **mission d'améliorer l'accès aux soins et aux médicaments des populations des pays les moins avancés.** Son intervention privilégie ceux qui en sont le plus privés, notamment dans les zones reculées d'Afrique et du Moyen-Orient. Elle s'engage aussi pour lutter contre la drépanocytose.

La Fondation Pierre Fabre se veut principalement **opératrice** des projets dans lesquels elle s'implique, ce qui engendre une logique de **partenariat** avec les acteurs des pays dans lesquels elle intervient.

Les nouveaux programmes : Cameroun

Démarrage des activités de prise en charge de la drépanocytose

Le Ministère de la Santé Publique du Cameroun a lancé officiellement ses activités au sein de la plate-forme de prise en charge socio-sanitaire des drépanocytaires, en partenariat avec l'IECD et la Fondation Pierre Fabre, et avec le cofinancement de l'AFD.

Une étape dans la lutte contre la drépanocytose

Le Cameroun a démarré ses activités au sein de la plate-forme de prise en charge socio-sanitaire des drépanocytaires en Afrique Centrale et à Madagascar et s'apprête à mettre en place les premiers dépistages au sein des maternités de trois structures de santé de Yaoundé.

Prévention Information du public et dépistage néonatal

Les prélèvements effectués sur les nouveau-nés seront analysés au Centre Pasteur du Cameroun, partenaire du projet qui a été équipé à cet effet d'un appareil d'analyse par Iso-Electrofocalisation (IEF), spécialement adapté pour l'analyse de l'hémoglobine des nourrissons. Outre le dépistage néonatal et l'amélioration de la prise en charge des malades par la formation ou le recyclage du personnel de santé, le programme comporte un volet d'information et de sensibilisation destiné aux communautés locales et au grand public.

Burkina-Faso, Ouagadougou

La lutte contre la drépanocytose s'étend au Burkina Faso. La Fondation Pierre Fabre a signé à Ouagadougou un accord de partenariat avec le Comité d'Initiative contre la drépanocytose au Burkina Faso (CID/B).

FONDATION PIERRE FABRE

Pour en savoir plus http://www.fondationpierrefabre.org

Un projet, trois axes

D'une durée de quatre ans, ce projet sera porté par le CID/B et financé par la Fondation à hauteur de 300000 euros. Il s'articulera autour de trois axes :

l'information, l'éducation et la communication pour la population, ainsi que la formation des personnels soignants, en s'appuyant sur la création d'un centre d'information accessible à tous ;

l'accessibilité des malades aux soins de qualité, grâce à la création d'un centre pilote de prise en charge au sein du Centre Médical Saint Camille (CMSC), qui accueillera un hôpital de jour ;

le dépistage précoce, avec le déploiement du diagnostic néonatal systématique à la maternité du CMSC.

Livraison de matériel pour le tout nouveau programme

C'est à l'occasion d'une cérémonie organisée à l'hôpital Saint Camille de Ouagadougou que les représentants du CID/B et de la Fondation Pierre Fabre ont remis officiellement l'équipement et le matériel médical dédié à la lutte contre la drépanocytose, au profit de l'hôpital et de l'Université des sciences de la santé, les deux partenaires locaux de mise en œuvre du CID/B.

Un équipement essentiel

Le matériel financé par la Fondation Pierre Fabre est destiné à équiper le centre pilote de prise en charge de la drépanocytose basé à l'hôpital Saint Camille dont les fonctions essentielles seront :

- la prise en charge des crises hyperalgiques ayant résisté au traitement à domicile,
- les activités transfusionnelles programmées telles que les transfusions simples, les échanges transfusionnels et les saignées,
- le traitement sur place des complications majeures orthopédiques,
- l'organisation des suites du diagnostic néonatal qui va démarrer à la maternité de l'hôpital Saint Camille.

Autre type d'équipement financé par la Fondation : le Capillarys SEBIA. Il s'agit d'un appareil destiné au laboratoire d'hématologie de l'Université de Ouagadougou qui permet d'analyser l'hémoglobine par électrophorèse. Un matériel qui va s'avérer très utile pour l'élaboration de diagnostics lors de la première campagne de dépistage néonatal qui va bientôt commencer.

Prochaine étape du programme: la création d'un centre d'information accessible à la population. Le CID/B vient d'obtenir des locaux que la Mairie de Ouagadougou à mis à sa disposition.

Affaire à suivre...

Dramane **Banaon**
Gilles **Thibault**
Béatrice **Garrette**
Jacques **Godfrain**

TOGO

OUVERTURE DU CENTRE DE LA DRÉPANOCYTOSE À LOMÉ

Visite du **Professeur Pablo BARTOLUCCI**

Avant l'ouverture officielle du Centre de la drépanocytose à Lomé, le professeur Pablo Bertolucci a été invité pour expertiser le futur centre de prise en charge de la drépanocytose.

Par ailleurs, de nombreux professionnels de la santé ont assisté à sa conférence sur :

- la physiopathologie de la vasculopathie drépanocytaire,
- la prise en charge des urgences drépanocytaires de l'adulte.

Récapitulatif des anomalies de l'hémoglobine

Plus de 1000 dépistages ont été effectués sur trois sites (BE 28,99%; CAMPUS 49,36%; SYLVANUS OLYMPIO 21,65%.); 605 femmes et 416 hommes pour une moyenne d'âge de 19 ans.

Au total 56 % de forme AA, 10 % de traits AC et 23 % de traits AS, 0.5 % d'homozygotes CC, 4,5 % de drépanocytose SC et 4,2 % de SS. Des hémoglobines plus rares ont été retrouvées (D, et indéterminée).

LA PERSISTANCE

DE LA PRÉVALENCE DU PALUDISME ENTRETIENT LA DRÉPANOCYTOSE AU GABON

Une étude internationale, conduite au Gabon par des chercheurs de l'IRD, du CNRS, du CIRMF et de l'université de Californie, montre que la répartition géographique de la drépanocytose et celle du paludisme sont liées dans ce pays. Ces résultats, qui ouvrent la voie à des actions de prévention et de surveillance couplées de ces maladies associées, sont publiés dans les comptes-rendus de l'Académie des sciences américaine (PNAS) le 11 mai 2015.

La drépanocytose est une maladie génétique du sang, due à la mutation d'un gène codant une partie de l'hémoglobine. En modifiant la forme des globules rouges, elle affecte la circulation sanguine et se traduit par une anémie sévère (fatale avant l'âge adulte en l'absence de traitement), des douleurs aiguës et un fort risque d'infection. Déclarée priorité de santé publique par l'Organisation mondiale de la santé (OMS), la drépanocytose concerne chaque année près de 500 000 naissances, dont 85 % en Afrique subsaharienne. En France, c'est aussi la maladie génétique la plus fréquente.

Une association drépanocytose/paludisme toujours d'actualité

Dans les années 1950, les chercheurs ont découvert, de façon surprenante, que **les porteurs drépanocytaires hétérozygotes étaient protégés contre le paludisme. Cette protection, en favorisant la survie des porteurs de la mutation génétique, permet de maintenir sa prévalence à un niveau élevé dans les zones géographiques où le paludisme est présent.**

Dans cette étude épidémiologique, **les chercheurs se sont interrogés sur la persistance de l'association entre les deux maladies à l'heure actuelle, dans un contexte d'amélioration de la prise en charge du paludisme**, de baisse générale de la mortalité infantile et de forts mouvements des populations en Afrique centrale.

Pour cela, ils ont réalisé des analyses moléculaires sur des échantillons sanguins provenant d'une cohorte de plus de 4 000 personnes au Gabon. Ils ont ainsi déterminé le génotype des individus, et caractérisé leur état d'infection par le paludisme (ainsi que l'espèce de Plasmodium infectant). Des analyses statistiques ont ensuite montré qu'à **l'échelle du pays, la prévalence du paludisme à Plasmodium falciparum (la forme la plus mortelle) et celle de l'allèle drépanocytaire présentaient une même structuration géographique, et que les deux maladies étaient toujours étroitement associées**. Ainsi, la persistance de la prévalence du paludisme au Gabon entretiendrait la présence de la drépanocytose.

Mutualiser les actions de prévention de ces maladies en Afrique centrale

En précisant les zones de persistance de la drépanocytose au Gabon, cette étude permettra aux autorités sanitaires de mieux cibler les populations à risque. Par ailleurs, les chercheurs préconisent de coupler les actions de prévention et de surveillance épidémiologique de la drépanocytose et du paludisme en Afrique centrale. Ils insistent également sur l'importance des campagnes d'information et de sensibilisation pour améliorer le dépistage et le traitement des drépanocytaires.

Enfin, ces résultats illustrent bien que les êtres humains s'adaptent aux évolutions de l'environnement dans lequel ils évoluent, notamment aux pathogènes.

LA MALARIA

FAIT ENCORE PLUS DE 500 000 VICTIMES PAR AN

Organisation mondiale de la Santé

Malgré des progrès, plus de 500 000 personnes meurent encore chaque année des suites de la malaria, dont les 3/4 sont des enfants de moins de 5 ans. L'Organisation mondiale de la Santé (OMS) a lancé un appel à renforcer les mesures de prévention.

En 2013, l'OMS a dénombré 198 millions de cas de paludisme dans le monde et 584 000 tués. Près de 90 % des cas interviennent en Afrique. Sur ce nombre, 437 000 enfants africains sont décédés avant leur 5ème anniversaire en raison de cette maladie.
En vue de la Journée mondiale de lutte contre le paludisme, l'OMS s'inquiète du fait que seul un enfant sur cinq, touché par la malaria en Afrique, reçoit un traitement. Quinze millions de femmes enceintes n'ont reçu aucune dose recommandée pour prévenir la maladie et environ 278 millions de personnes en Afrique n'ont encore aucune moustiquaire traitée avec des insecticides chez eux.

Besoin urgent

«Il y a un besoin urgent d'augmenter les mesures de prévention et d'améliorer les tests de diagnostic», selon le Dr Hiroki Nakatani, directeur général adjoint à l'OMS en charge des maladies tropicales, du sida et de la tuberculose.

Concernant la prévention, 392 millions de doses de thérapies à base d'artémisinine (ACTs) ont été distribuées en 2013 dans les pays touchés par la maladie, en forte hausse par rapport aux 11 millions de doses de 2005.
En dépit de cet effort, «des millions de personnes ne sont toujours pas traitées contre la maladie, surtout parce qu'elles n'ont qu'un accès limité aux centres de soins», relève l'OMS.
Des tests de dépistage rapide ont été mis en place : 319 millions ont été achetés en 2013 contre 46 millions en 2008. Mais l'OMS estime que près de 40% des personnes pourraient avoir la malaria et ne sont toujours pas soumises à des tests en Afrique.

Objectifs 2030

L'OMS recommande que les groupes les plus vulnérables (les femmes enceintes et les enfants de moins de 5 ans) reçoivent un traitement préventif. L'agence de l'ONU a élaboré un nouveau plan stratégique de lutte contre la malaria pour la période 2016-2030.

PORTRAIT

PROFESSEUR SAMUEL NZINGOULA

Le Professeur Sameul Nzingoula, directeur de thèse de médecine, membre du réseau de recherche clinique sur la drépanocytose depuis 1997, est sans conteste un pionnier de la lutte contre la drépanocytose au Congo Brazzaville.

1980 Membre du Projet Hémoglobinoses financé par la coopération française

1982 à 2006 Organisation consultations des enfants drépanocytaires (plus de 2500) dans le service de pédiatrie HG puis CHU

1994 Initiateur de l'arrêté 5198 du 5/01/1994 MSP instituant un régime de gratuité pour les drépanocytaires

2002 Dépistage chez les enfants de 0 à 5 ans dans les centres de santé intégrés

2004 Membre de la délégation de Madame Sassou Nguesso et Madame Wade pour le plaidoyer auprès de la communauté internationale

2005 Dépistage néonatal
(N: 1186 Brazzaville, Pointe Noire) un nouveau-né malade pour 102 naissances

- Président du Comité Scientifique des états généraux de la drépanocytose à Brazzaville
- Président de la Commission chargée d'élaborer le programme de lutte contre la drépanocytose et les thermes de référence en vue de la création du centre sous régional à Brazzaville

2006 Sensibilisation et Information dans les écoles de Brazzaville et Pointe Noire (FCA)

- Campagne de vaccination (pneumocoque) à Brazzaville et Pointe Noire (FCA)
- Participation au 3ème Congrès de l'OILD à Dakar, Sénégal (FCA)

2008 Validation du Plan Stratégique du Programme de lutte contre la drépanocytose

- Journée Internationale de la drépanocytose, 19 juin (1200 participants) sous le patronage de Madame Sassou Nguesso, Présidente de la Fondation Congo Assistance (FCA) et Madame Raoul , Ministre de la Santé et des Affaires Sociales

2009 Réunion des Experts de neuf états de l'Afrique Centrale en vue de la création d'un centre de référence sous régional 8-9 juin à Brazzaville

- Campagne de vaccination (pneumocoque et de sensibilisation à Brazzaville, Pointe Noire, Dolisie et Owando (FCA)
- Célébration de la Journée de Sensibilisation le 19 juin à New York (USA) sous le patronage de Madame Antoinette Sassou Nguesso, Présidente de la Fondation Congo Assistance (FCA)

2010 Célébration de la Journée de Sensibilisation à Brazzaville avec une communication sur HISTORIQUE DE LA DREPANOCYTOSE

Samuel NZINGOULA
21, rue Joseph Banda Sangolo
OMS BP Brazzaville
Email : nzingoulasamuel@yahoo.fr

OPÉRATION SOMADRÉ 2015

L'ESPOIR SE CONCRÉTISE

Le traitement de la drépanocytose vient de franchir un cap important. L'espoir se concrétise, après quelques patients thalassémiques, un premier patient drépanocytaire a bénéficié avec succès de la thérapie génique.

La recherche sur les nouveaux traitements de la drépanocytose a encore besoin de votre soutien pour progresser plus vite vers la guérison de tous nos enfants malades. **Encourageons nos chercheurs !**

Nos associations, en partenariat avec le Centre de Référence Maladie Rares Constitutionnelles du Globule Rouge et de l'Erythropoïèse, vous propose de participer activement à l'organisation de la recherche dédiée à ces maladies constitutionnelles du globule rouge.

Faites un don pour la création d'une fondation Drépanocytose et thalassémies. Accélérons la recherche !

Rassembler, cristalliser les chercheurs et les médecins autour des axes prioritaires de cette recherche, telle est l'ambition de cette fondation.

SOS Globi 94 a déjà récolté 65 000 euros, (réservés sur un compte bloqué). Nous avons encore besoin de vous pour nous accompagner sur ce projet ambitieux dont l'objectif de **200 000 euros** demeure, afin de placer cette future fondation sous l'égide de la **Fondation de France**. Ainsi, donner une visibilité à ces maladies absurdement négligées et l'assurance que cette fondation soit bien gérée.

JE SOUTIENS LE PROJET DE FONDATION DE RECHERCHE DREPANOCYTOSE ET THALASSEMIES

SOS Globi, Hôpital Henri Mondor, laboratoire de Biochimie, 51 av du Maréchal de Lattre de Tassigny
94000 Créteil France

Nom : ..... Prénom : ..... Tél : .....

Adresse : ..... CP : .....

Ville : ..... E.mail : .....

Chèque bancaire à l'ordre de SOS Globi 94 Fondation Dré : N° de compte : 619037424

Le Cerfa pour défiscalisation vous sera envoyé par mail (de préférence)

CHAPITRE 1

Dorénavant, une sorte de chronique ou de «feuilleton» accompagnera le New Globinoscope. Voici le début du premier chapitre concernant votre hémoglobine, une protéine d'un intérêt exceptionnel.

LE SANG C'EST LA VIE !

Professeur Yves Beuzard

Professeur émérite de l'Université Paris Diderot

et Chef de service honoraire de l'Hôpital Saint-Louis (AP-HP).

MOI, VOTRE HEMOGLOBINE ADULTE

Le Professeur Yves Beuzard est Professeur émérite de l'Université Paris Diderot et Chef de service honoraire de l'Hôpital Saint-Louis (AP-HP). Il a reçu plusieurs distinctions. Il collabore depuis de nombreuses années avec le Professeur Leboulch pour la mise en place et le suivi de la thérapie génique de la drépanocytose et des thalassémies.

Tout d'abord, permettez-moi de vous souhaiter la bienvenue à bord du globule rouge, mon « mobil-home ». Antonie van Leeuwenhoek le découvrit au 17ème siècle. Ce drapier des Pays-Bas avait l'habitude de compter à la loupe la densité des fils d'un tissu, afin d'en estimer la valeur. Pour mieux les voir, en particulier ceux de la soie très finement tissée, il fabriqua l'un des premiers microscopes. Avec ce nouvel instrument, cet esprit curieux aborda un nouveau monde vivant, microscopique, celui des cellules. Il annonça cette découverte à l'Académie Royale de Londres, en écrivant une communication : «J'ai observé le sang de ma main et J'ai trouvé qu'il consiste en globules rouges nageant dans un liquide clair». Ce liquide clair est le plasma, l'autre moitié du sang. Il découvrit aussi les globules blancs beaucoup moins nombreux dans le sang, les spermatozoïdes et d'autres « animalcules » agités de mouvements browniens dans divers liquides.

Ensuite, laissez-moi vous guider dans mon monde qui est aussi le vôtre, en faisant le tour de votre corps par les vaisseaux sanguins, en moins de temps qu'il ne faut pour le dire. Appelée hémoglobine au milieu du 19ème siècle, littéralement « globine du sang » en grec, je constitue 90% du sang séché. Ma silhouette fut découverte il y a un bon demi-siècle déjà (Perutz, 1960*). Puis ma structure dans l'espace fut détaillée avec précision, à l'échelle de mes 10 000 atomes, un vrai tour de force (Perutz, 1970). Je reste, encore aujourd'hui, le modèle le plus célèbre et le mieux compris des protéines, ces grosses molécules de la matière vivante (figure 1 et notes en fin du chapitre). Ma couleur écarlate vous unit tous, des blonds nordiques aux noirs d'ébène des régions du sud. Rouge vif dans les artères, je vire au bordeaux sombre dans les veines après avoir délivré l'oxygène (O_2) que je transporte. Dans les poumons, je capte ce gaz incolore et inodore, le concentrant dans les globules rouges. Je le libère dans la microcirculation, ramification de fins vaisseaux sanguins, favorisant mes échanges avec les cellules des tissus environnants. Mon changement de couleur n'est pas un tour de magie. Il reflète une sorte de pas de danse avec l'oxygène dont vos cellules ont besoin en permanence pour produire l'énergie, dans une sorte de combustion sans flamme.

Cependant, comme nous en découvrirons l'importance pathologique plus tard, l'oxygène est potentiellement dangereux par ses dérivés très réactifs, les ROS (reactive oxygen species) lorsqu'ils sont produits en excès. Il s'agit en particulier de l'eau oxygénée et de radicaux libres de l'oxygène.

Ces ROS sont indispensables, mais en faible quantité. Ils stimulent vos défenses « anti-oxydantes » et constituent des armes puissantes des globules blancs pour neutraliser les microbes. Je protège votre organisme contre leur toxicité. Le globule rouge est équipé d'autres défenses neutralisant les ROS, comme ceux de la fumée du tabac ou de l'air pollué des

villes. La myoglobine, ma petite cousine des muscles, fixe fortement l'oxygène que je libère dans les tissus. Sorte de réservoir d'oxygène, la myoglobine est particulièrement abondante chez les mammifères marins (baleines, cachalots, dauphins...), leur permettant d'effectuer de très longues plongées en apnée.

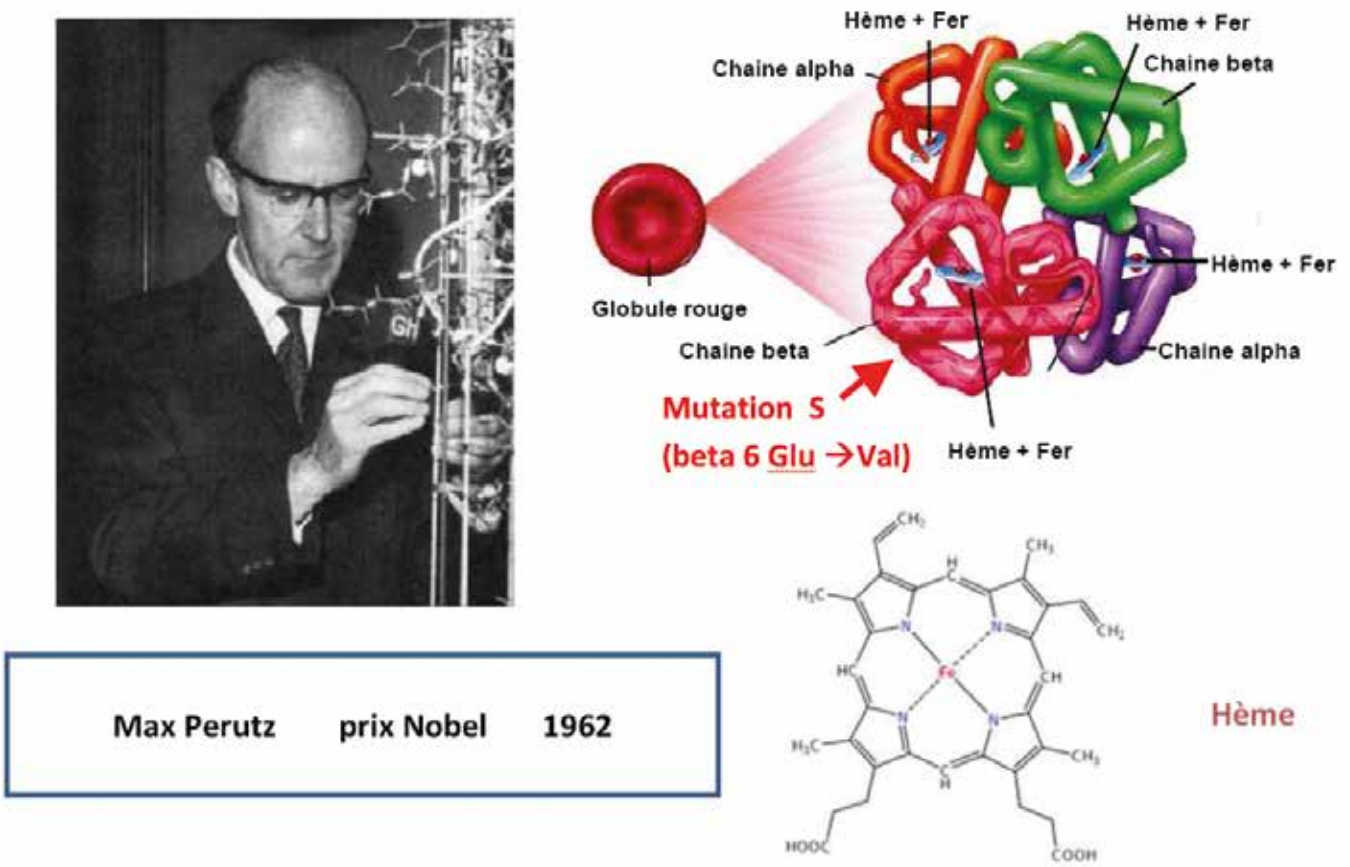


Figure 1
Modèle de l'hémoglobine Adulte (HbA). De forme globulaire et compacte, elle est composée de 4 chaînes de globine (2 chaînes alpha et 2 chaînes béta) et de 4 molécules d'hème contenant un atome de fer auquel se lie l'oxygène. Le site de la mutation de l'hémoglobine anormale S (HbS) est indiqué par la flèche rouge à la surface d'une chaîne béta (acide glutamique remplacé par la valine en position 6).

L'atome de fer ferreux (Fe++ ou Fe2+), auquel se lie l'oxygène, est capital pour mon fonctionnement. Il est enchâssé au centre de l'hème, petite rosace logée dans une anfractuosité de chacune de mes chaînes de globine, la poche de l'hème. L'oxygène se glisse avec légèreté entre l'atome de fer de l'hème et la globine, puis s'en évade sans effort comme une abeille visitant le calice d'une fleur. Je suis animée de légers mouvements favorisant la liaison de l'oxygène dans les poumons et sa libération dans les autres organes et tissus, nous en reparlerons.

Le transport continu de l'oxygène par le sang est finement ajusté par une triple régulation. Globalement, c'est l'adaptation en temps réel de la respiration et du débit cardiaque à votre consommation d'oxygène. Localement, c'est l'ajustement du flux sanguin aux besoins de chaque muscle ou de chaque organe, variables en fonction de leur activité. Enfin, à plus long terme, c'est la capacité de transport de l'oxygène par le sang qui est modulée. Elle est ajustée par le nombre et la concentration des globules rouges dans le sang, déterminant la quantité d'hémoglobine circulante.

Grâce aux changements souvent minimes que vous appelez mutations, j'adapte les espèces animales à de nouveaux environnements, de l'équateur aux pôles, des profondeurs marines aux hautes montagnes, que l'oxygène soit rare ou abondant. Grâce à certaines d'entre elles, j'ai développé de nouvelles aptitudes. Par contre, d'autres mutations altèrent ma structure ou ma production et sont responsables d'une dizaine de maladies génétiques, les hémoglobinopathies, comme la drépanocytose ou les thalassémies, les plus fréquentes.

Ébauchée bien avant l'apparition des animaux vertébrés sur la Terre, je n'ai pas cessé d'évoluer pour accroître leur taille et leurs performances physiques, longtemps limitées par la lente diffusion de l'oxygène dans les tissus vivants. Mes sœurs et moi, nous nous relayons pour assurer votre développement [hémoglobines embryonnaires → hémoglobine fœtale (HbF) → hémoglobine adulte A]. Je remplace progressivement l'hémoglobine fœtale au cours des mois qui suivent la naissance, afin de délivrer plus d'oxygène aux tissus et de vous adapter à votre environnement aérien. Je contribue ainsi à votre croissance et au développement de vos activités. En conséquence, les deux principales anémies génétiques dont ma chaîne béta est malheureusement responsable (HbS de la drépanocytose et absence d'expression de la chaîne β de la β-thalassémie majeure) n'apparaissent que des mois à un an après la naissance quand cette commutation se termine. Vous pouvez imaginer que la persistance de l'hémoglobine fœtale après la naissance ou la réactivation de son expression en atténue la sévérité, un objectif thérapeutique.

Découvertes récemment, les autres globines de ma super-famille, la neuroglobine ou les cytoglobines par exemple, protègent vos cellules contre diverses agressions. Elles sont présentes dans un monde encore plus vaste que le mien, incluant les plantes et les micro-organismes. Notre parenté commune remonte à une molécule ancestrale, apparue il y a des milliards d'années, une éternité à l'échelle d'une vie humaine !

En 1949, la découverte de l'hémoglobine anormale S grâce à l'électrophorèse des protéines, une nouvelle invention, ouvre l'ère des maladies génétiques « moléculaires ». Chez la majorité des patients drépanocytaires, l'hémoglobine anormale (HbS) remplace complètement l'Hémoglobine Adulte normale (HbA). Cette hémoglobine anormale est particulièrement fréquente dans les populations d'Afrique subsaharienne et dans la diaspora africaine. Elle affecte aussi les populations de l'Inde, du Moyen-Orient et de certaines régions méditerranéennes. En général, l'anémie permanente de la drépanocytose est assez bien tolérée au repos par la majorité des patients. Elle est associée à des épisodes très douloureux, les « crises douloureuses drépanocytaires», survenant souvent dans les os. Souvent imprévisibles, elles empoisonnent la vie des patients. Heureusement, entre ces crises douloureuses, la vie redevient quasiment normale. Des précautions réduisent au maximum la survenue de ces épisodes aigus qui peuvent se compliquer, risquant de laisser des handicaps sévères ou ayant un risque mortel en l'absence d'une prise en charge appropriée.

Outre l'hémoglobine S, un grand nombre d'hémoglobines anormales (plus de 1000) ont été répertoriées, généralement sans conséquence pathologique. Cependant, certaines sont responsables d'anomalies fonctionnelles ou d'une anémie par instabilité de l'hémoglobine et destruction prématurée des globules rouges (hémolyse).

Un déficit profond de la production d'une chaîne de globine est responsable d'une thalassémie

majeure (littéralement sang de la mer). L'anémie est mortelle avant ou à la naissance en cas de déficit complet de la chaîne α (α-thalassémie majeure). Par contre, l'anémie apparaît progressivement après la naissance en cas de β-thalassémie majeure. Les thalassémies sont les plus fréquentes des maladies génétiques du pourtour méditerranéen à la Chine.

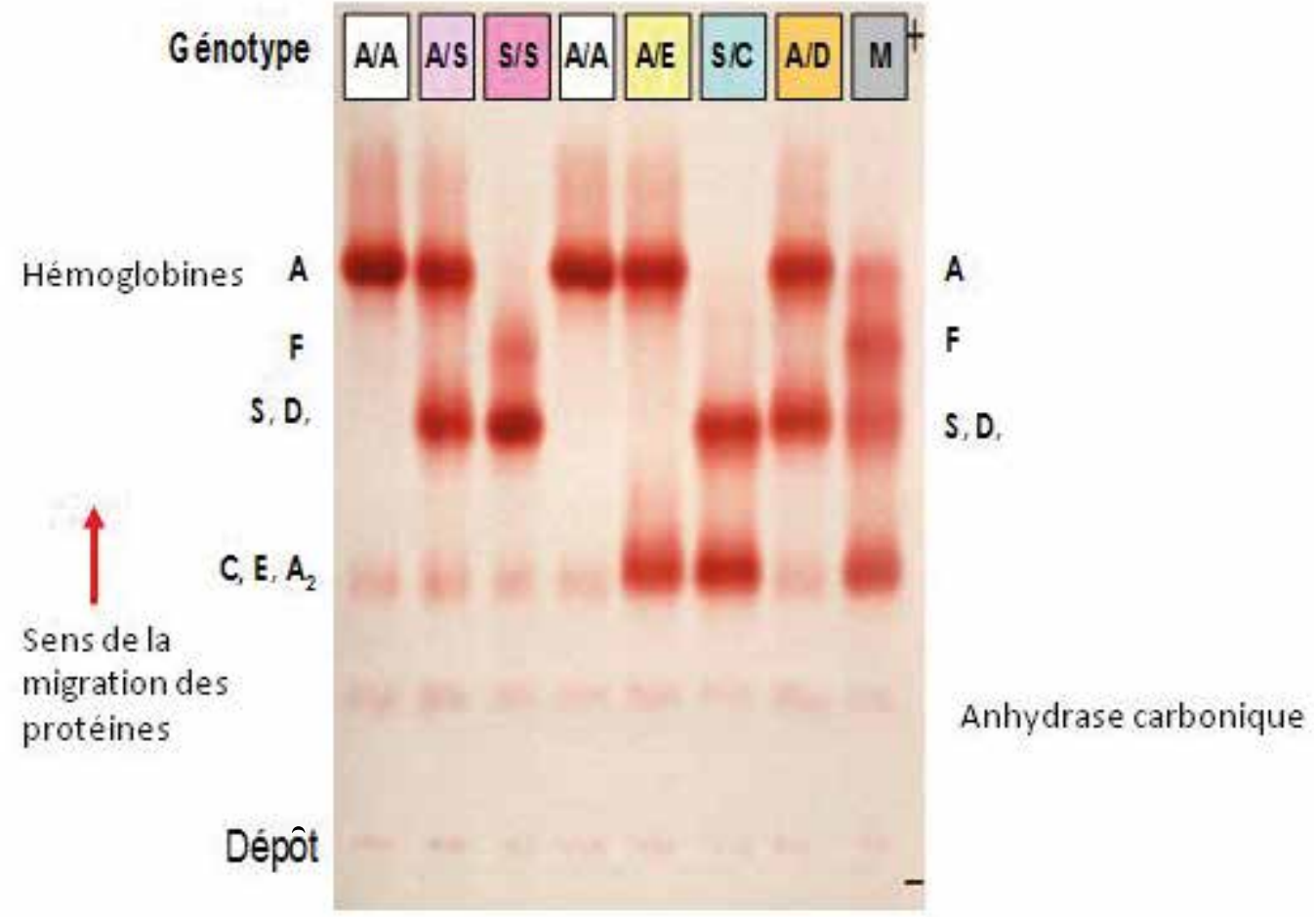


Figure 2
Electrophorèse de l'hémoglobine, selon le « génotype » de différentes personnes : Adulte normal (A/A), hétérozygote A/S (ou porteur du « trait S ») ; patient drépanocytaire S/S (ou homozygote S) ; Hétérozygote A/E ; patient drépanocytaire S/C ayant deux hémoglobines anormales S et C ; hétérozygote A/D ; M = Mélange d'hémoglobines (A, F, S, C) servant de référence.

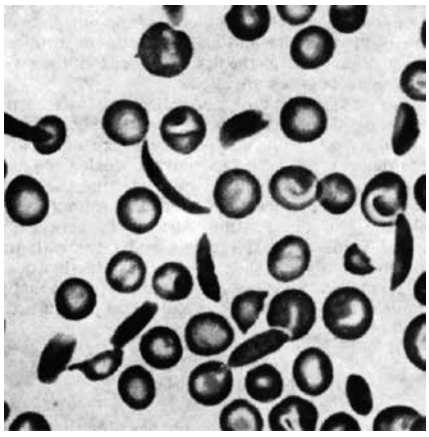


Figure 3
Observation initiale de « drépanocytes ». Globules rouges d'un patient drépanocytaire. Quelques globules rouges sont allongés, ayant la forme d'une lame de faux ou de faucille (sickle cell en anglais ou drépanocytes en français, nom dérivé du grec). (Herrick JB, "Peculiar elongated and sickle-shaped red blood corpuscles in a case of severe anemia", Archives of Internal Medicine, 1910).

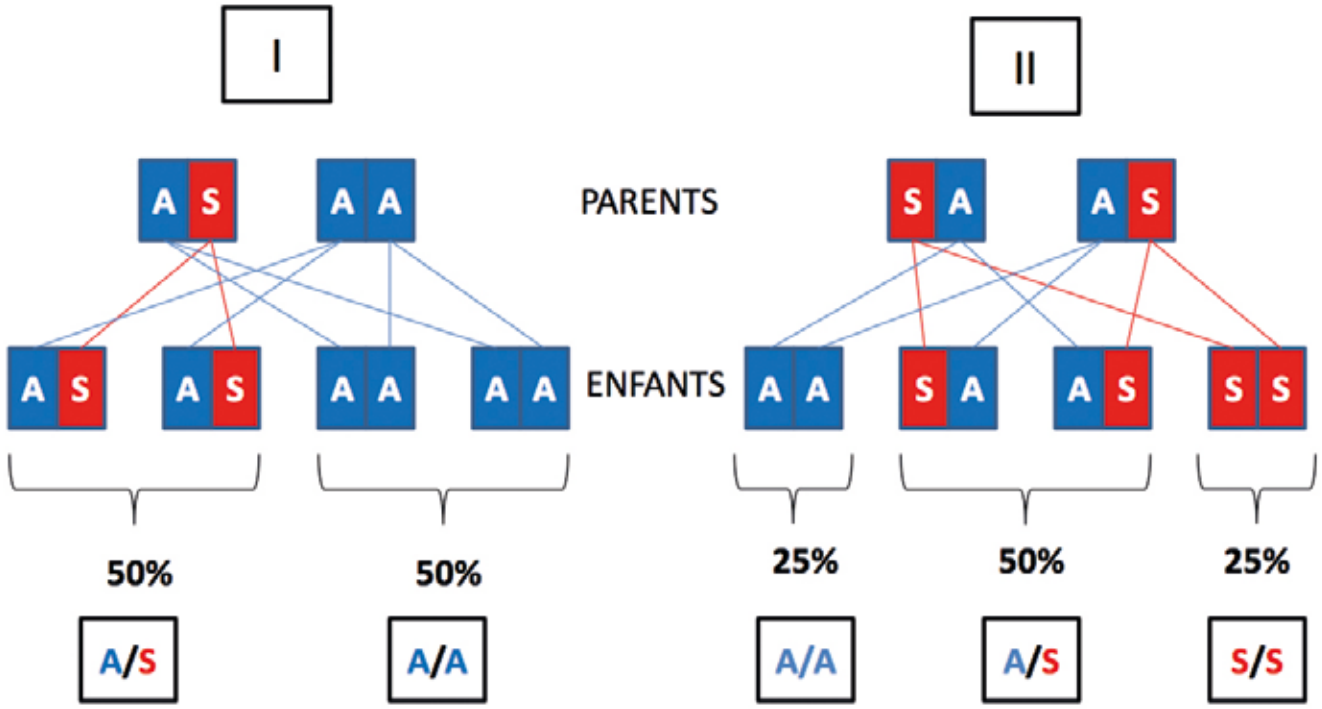


Figure 4

Mode de transmission des gènes β^A et β^S de l'hémoglobine.

Chaque personne possède deux copies d'un gène codant la chaîne β de la globine, normal (β^A) ou muté (β^S). Chaque enfant hérite d'une copie de chaque parent, au hasard :

Famille I : le couple formé par un parent hétérozygote A/S (porteur du trait S) et l'autre A/A aura statistiquement 50% d'enfants porteurs du « trait » A/S (en bonne santé) et 50% d'enfants A/A.

Famille II : le couple de parents hétérozygotes A/S aura un risque de 25% d'avoir un enfant malade homozygote S (S/S) à chaque grossesse, 50% d'enfants A/S et 25% d'enfants A/A.

En France, métropolitaine et outre-mer, les maladies de l'hémoglobine ou hémoglobinopathies sont les plus fréquentes des maladies génétiques. Elles sont dépistées dès la naissance pour environ 100% des patients dans les départements Outre-mer et de l'ordre de 85 % en métropole (Bardakjian-Michaux, 2011* ; Piel, 2013*). Grâce à une prise en charge précoce et « globale », leur espérance de vie s'est considérablement améliorée en général, dans les régions développées. En 2011, le doyen des patients drépanocytaires en France avait 81 ans. La progression de la survie de ces patients résulte du diagnostic porté à la naissance, d'une prise en charge « globale », incluant la prévention des infections et d'autres complications, l'amélioration de l'hygiène, de la médecine en général et des conditions de vie des patients. Cette prise en charge implique une formation des personnels soignants au sens large, des parents, des patients, ainsi que l'organisation d'un réseau de soins, du médecin référent à un centre spécialisé. Le nombre de patients drépanocytaires croît rapidement en raison des progrès de leur prise en charge, des nouvelles naissances de patients (de l'ordre de 500 par an en France, Piel 2013) de regroupements familiaux et de migrations de populations des « pays du Sud ».

Malgré les progrès de cette prise en charge, la drépanocytose reste encore une maladie redoutable dans les pays développés. Aux USA, 6,5% des patients drépanocytaires décédaient encore de leur maladie génétique avant l'âge de 18 ans en 2005.

Est-il possible de mieux faire ? Oui comme l'ont montré certaines études récentes en Angleterre,

aux USA et en France (Bernaudin, 2010). En généralisant l'accès aux soins appropriés, pratiquement tous les enfants ayant une hémoglobinopathie sévère (drépanocytose et β-thalassémie majeure) pourraient atteindre l'âge de 18 ans et allonger considérablement leur espérance de vie à l'âge adulte.

La guérison par greffe de cellules souches des cellules du sang provenant de donneurs compatibles progresse, mais lentement en raison de la proportion encore limitée de patients ayant un donneur parfaitement compatible (20%), de l'accès à des centres de greffe en nombre limité et d'une certaine réticence en raison du risque de complications immédiates ou à court terme de la greffe (mortalité) ou chroniques (Locatelli, 2014*). Heureusement, ces risques diminuent rapidement, en particulier pour les enfants les plus jeunes ayant un donneur familial compatible dans la fratrie, faisant considérer la greffe comme un traitement de référence pour la β-Thalassémie majeure et dont l'indication s'élargit pour les patients homozygote S. (Bernaudin, 2010*; Angelucci, 2014* ; Dedeken, 2014*).

Les biotechnologies ont permis de créer des modèles transgéniques de souris drépanocytaires ou β-thalassémiques

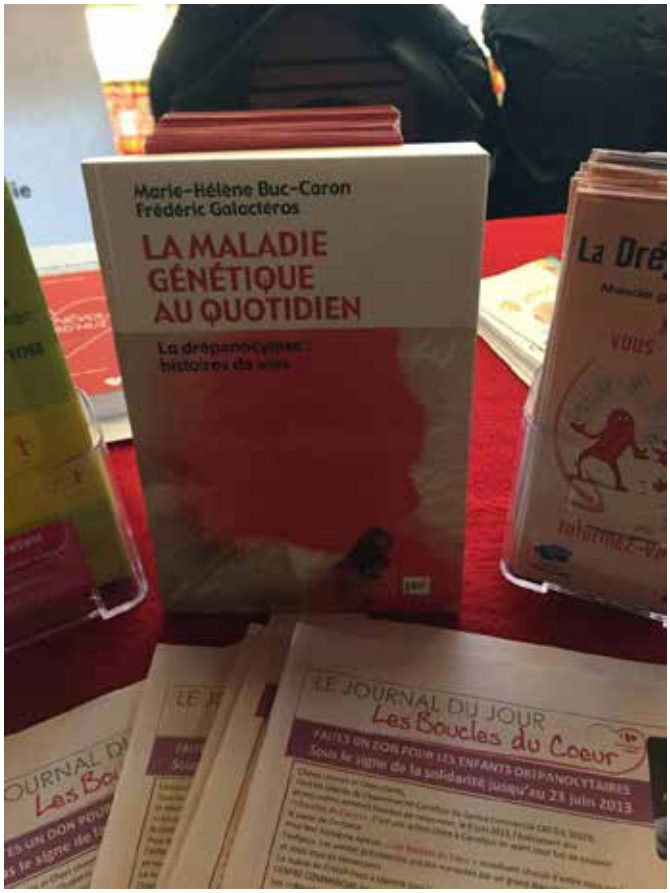
Aujourd'hui, les globules rouges de la souris drépanocytaire « transgénique » ne contiennent que de l'hémoglobine S humaine, grâce au remplacement des gènes de globine de souris par les gènes homologues humains. Ces modèles sont irremplaçables pour comprendre certains mécanismes de la maladie humaine et pour tester rapidement l'efficacité de thérapeutiques potentielles. Les souris drépanocytaires ou β-thalassémiques furent guéries par thérapie génique au début des années 2000 (May, 2000* ; Pawliuk, 2001* ; Imren, 2002*). Cette étape préclinique essentielle est suivie d'essais cliniques en progression. Le « gène médicament » de globine doit être inséré dans l'ADN des cellules souches des cellules du sang du patient, un vrai tour de force. Les premiers résultats sont encourageants pour les patients β-thalassémiques qui n'ont plus besoin d'être transfusés (Cavazzana-Calvo, 2010 et communications en 2014 et 2015).

**Les résumés en anglais des références citées dans le texte (nom du 1er auteur, année) sont en accès libre sur le site Pub-Med, une remarquable bibliothèque électronique médicale et scientifique. Les publications intégrales, parfois en français, sont disponibles souvent gratuitement.*

NOTES

1-**Protéine**. Molécule complexe (macromolécule) formée d'une ou de plusieurs chaînes **d'acides aminés** liés les uns aux autres par des liaisons « peptidiques » (amides), comme les perles d'un collier. Ces chaînes protéiques sont codées par des **gènes** (unités fonctionnelles formées d'ADN constituant la mémoire génétique de toutes les cellules des êtres vivants). La structure dans l'espace d'une protéine est remarquablement précise, fondée sur quelques principes généraux de liaisons chimiques de « faible énergie » mais nombreuses: 1°) liaisons hydrogènes échelonnées assurant la stabilité de segments hélicoïdaux (hélices α : figure 1) ou plissés (structure β); 2°) répartition des acides aminés « polaires » ou hydrophiles (ayant une affinité pour l'eau) à la surface de la protéine ou « apolaires » et hydrophobes enfouis en son sein. La cohésion de l'ensemble est assurée par un feutrage d'interactions entre les acides aminés habillant ce squelette. L'énergie minimum de l'ensemble assure la cohésion et la stabilité d'une protéine, variable d'une protéine à l'autre (Dill, 2013). De nombreuses protéines sont des **enzymes** catalysant (accélérant) spécifiquement une réaction chimique. D'autres ont une fonction de **transport** comme l'hémoglobine ou de structure des tissus et des cellules.

2 - **Hémoglobines humaines**. L'hémoglobine Adulte humaine (HbA ou HbA1) est une protéine compacte, presque sphérique, remarquablement soluble dans l'eau. Elle est constituée de 4 chaînes d'acides aminés, 2 chaînes de globine α et de 2 chaînes β (HbA = α2β2). Chaque chaîne se replie sur elle-même et lie une molécule d'hème (contenant un atome de fer en son centre). L'ensemble (chaîne de globine + hème) constitue une **chaîne d'hémoglobine**. Les hémoglobines humaines sont au nombre de 7. Elles diffèrent par la combinaison des chaînes, de type β d'une part (ε, Gγ, Aγ, δ, β) et de type α (ξ, α) d'autre part. Chaque chaîne est codée par un gène (ε, δ, β et ξ) ou 2 gènes homologues (γ et α). Les deux chaînes γ produites ne diffèrent que par un seul acide aminé en position 136 (glycine pour la chaîne Gγ et alanine pour Aγ).
Commutations des hémoglobines au cours du développement humain : la première commutation de l'expression des gènes de globine (Hb embryonnaires → Hb fœtale) survient à 6-7 semaines de développement. La seconde (Hb fœtale → Hb Adultes (HbA + HbA2) est plus tardive, s'accélérant peu avant la naissance et se terminant environ un an après. À la naissance à terme, les globules rouges normaux contiennent à la fois de l'hémoglobine fœtale (80% environ) et de l'hémoglobine A (20%). Il résulte de ces commutations qu'un déficit majeur de la chaîne α provoquera une anémie mortelle chez le fœtus ou le nouveau-né, alors que le déficit de la chaîne β induira une anémie profonde (β-thalassémie majeure) débutant après la naissance.
3 - **L'hémoglobine S** (HbS) est la plus fréquente des hémoglobines anormales. Elle est due à la substitution du 6ème acide aminé de la chaîne béta de l'hémoglobine A (acide glutamique à valine).



LA MALADIE GENETIQUE AU QUOTIDIEN

La drépanocytose. Histoires de vie.

Marie-Hélène Buc-Caron
Frédéric Galactéros

Editions des PUF (Presses Universitaires de France). 2013
Collection Sciences, Histoire et Sociétés.
ISBN : 978-2-13-062160-7
FNAC, Amazon, librairies. (19 euros).

COMMENT VIVRE AVEC LA DREPANOCYTOSE ?

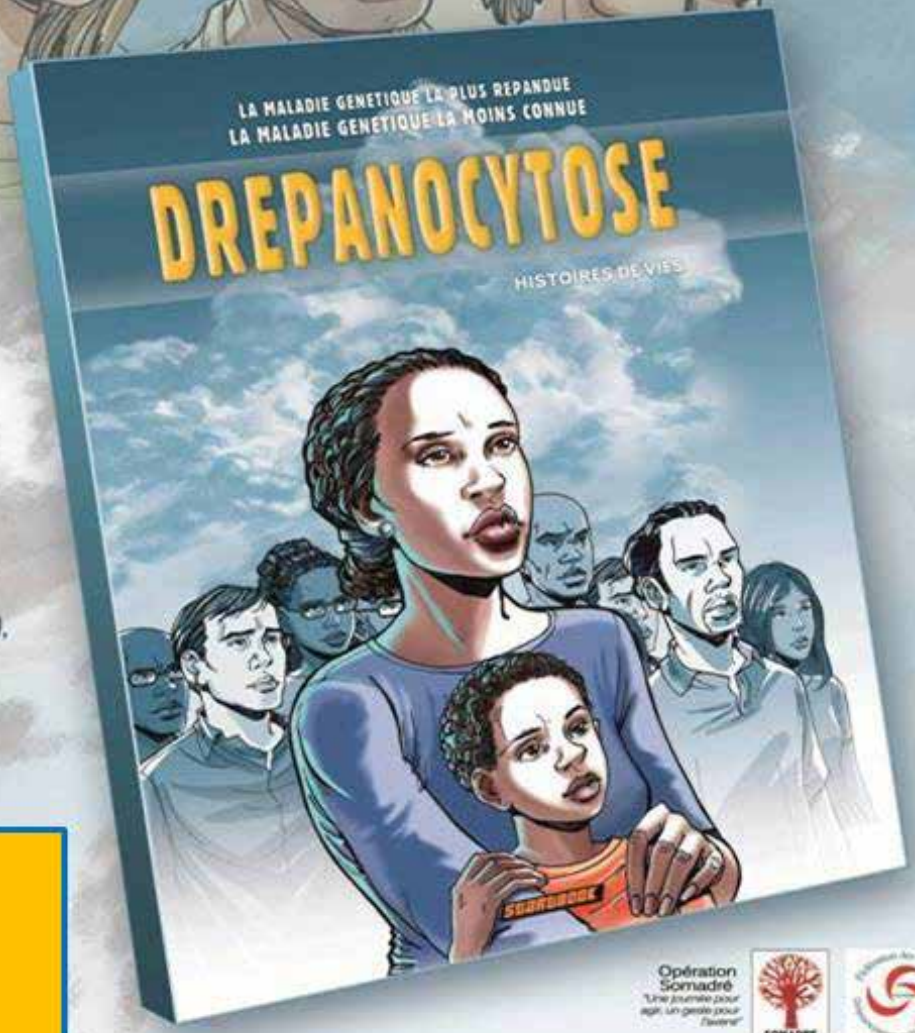
Trente - neuf patients vivant en Ile de France ont bien voulu donner leur réponse à cette question lors d'entretiens menés à l'hôpital Henri Mondor. Certains sont nés en France, la plupart - originaires d'Afrique subsaharienne ou des Antilles - sont venus en France pour se soigner et trouver du travail.

Ils ont dit leur douleur extrême, leur fatigue profonde, la survenue imprévisible des crises, leur lutte pour réussir leur parcours scolaire, leur combat pour accéder à l'emploi. Doit-il dire ou ne pas dire sa maladie à l'employeur, à ses collègues ? Quelle est la vérité de son corps : Doit-il se considérer comme normal, comme handicapé, ou comme les deux à la fois ? Comment apprendre à bien vivre au quotidien malgré l'emprise de la drépanocytose ?

LA MALADIE GENETIQUE LA PLUS REPANDUE
LA MALADIE GENETIQUE LA MOINS CONNUE

DREPANOCYTOSE

POUR LA PREMIERE FOIS, UNE BANDE DESSINEE ABORDE LA MALADIE DE LA DREPANOCYTOSE POUR LE GRAND PUBLIC



5 histoires fortes nous font découvrir la maladie, son origine, et les nombreuses difficultés rencontrées par le malade drépanocytaire.

Entre chaque histoire, des textes abordent plus en détail la problématique de la Drépanocytose, avec les contributions du Professeur Tchernia, du Professeur Galacteros, du Docteur Fourcade (ROFSED), de Patricia Jeanville, de Aylin Attar.

Sur une idée de Georges Aurore et Christian Godart

Opération Somadré
"Une journée pour agir, un geste pour l'avenir"
SOMADRE

15 €

Détacher et envoyer le coupon avec votre chèque à l'ordre de SOS Globi

JE DESIRE RECEVOIR LA BD DREPANOCYTOSE HISTOIRES DE VIES

SOS Globi 94, chez M. DORVAN 32 bd de Stalingrad, Bât A1, 94600 Choisy-Le-Roi

Nom : ..... Prénom : ..... Tél : .....

Adresse : ..... CP : .....

Ville : ..... E.mail : .....

Je joins un chèque bancaire de 15 € à l'ordre de SOS Globi 94 N° de compte : Bred 518024310

addmedica

apporte son soutien à la lutte contre la drépanocytose

ADDMEDICA est un laboratoire pharmaceutique particulièrement impliqué dans :

- les maladies rares,
- les besoins médicaux non satisfaits des pays développés ou émergents.

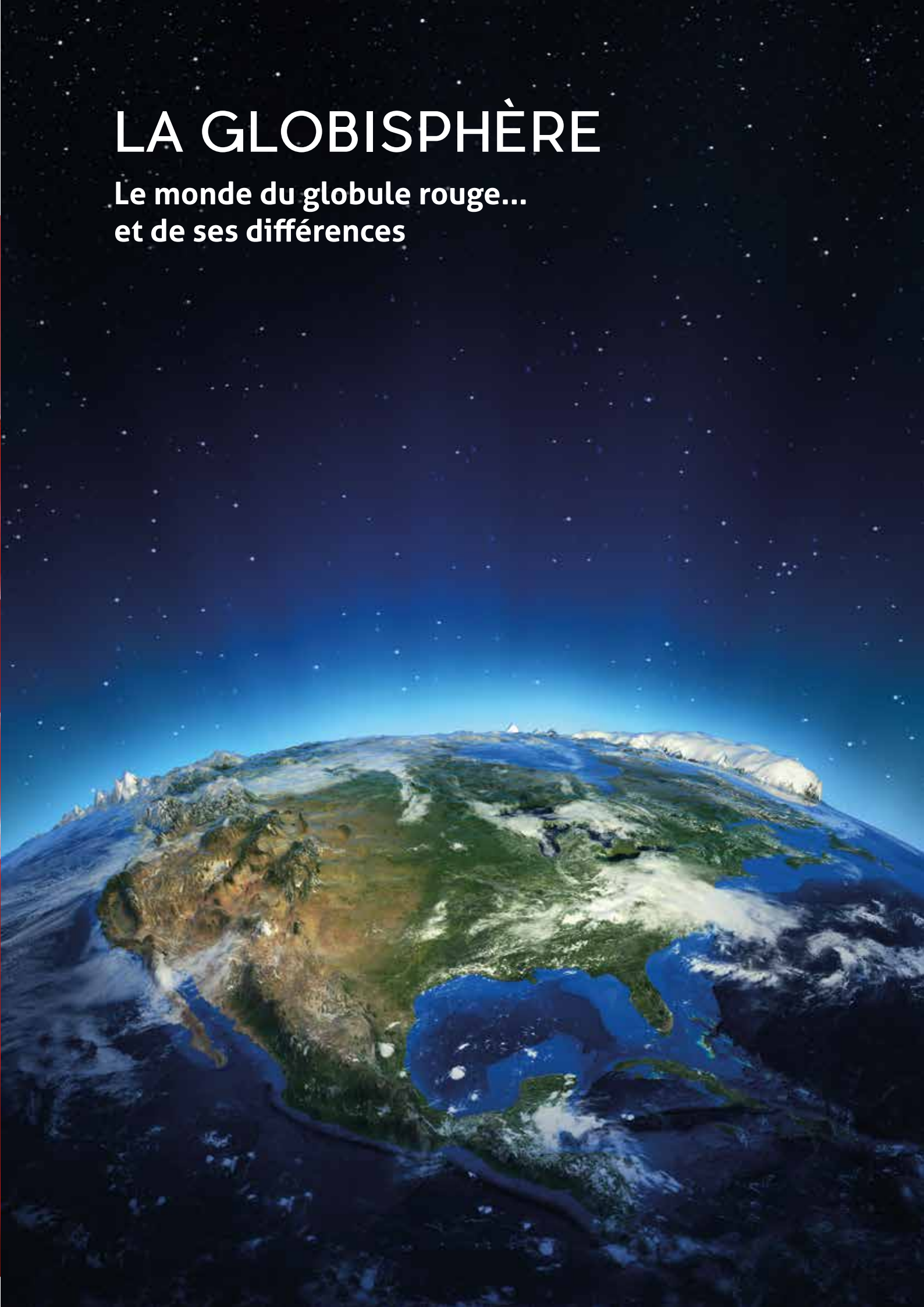
Dans le domaine de la drépanocytose, ADDMEDICA

- investit dans la recherche et la connaissance de la maladie,
- soutient le corps médical et les associations de malades.

Pour plus d'informations
addmedica
101, rue Saint-Lazare F-75009 PARIS
www.addmedica.com
E-mail: contact@addmedica.com

LA GLOBISPHÈRE

Le monde du globule rouge…
et de ses différences



EN ASIE

La thalassémie est la maladie génétique la plus répandue en Asie du Sud-Est et en Asie du Sud.

Selon une étude récente, la fréquence de la thalassémie bêta est importante en Inde, au Bangladesh et en Asie du Sud-Est (où la fréquence des porteurs est approximativement de 1 à 5 %). Dans le monde entier, il y a 80 à 90 millions de porteurs (1.5 % de la population mondiale). Dans ces régions du continent asiatique, co-existent plusieurs types de thalassémies. Il y a une grande fréquence des alpha qui, le outre le faite qu'elles peuvent donner par elles-mêmes des anémies, peuvent aussi modifier l'expression des β-thalassémies.

NDLR : Les rapports récents publiés par l'OMS (WHO) sur ce sujet vont dans le même sens. L'attention a été, il y a peu, attirée sur la situation particulièrement prévalente au Pakistan. Des politiques de santé publique spécifiques commencent à voir le jour. À cet égard, l'Iran a particulièrement bien structuré sa politique de lutte contre ce fléau génétique.

En raison de cette hétérogénéité de mutations thalassémiques, l'analyse directe des mutations en cause portant sur les gènes (ADN) de l'hémoglobine est la meilleure façon de fournir le diagnostic le plus précis de thalassémies.

Les patients souffrant de thalassémies devraient être constamment contrôlés par un spécialiste pour gérer leur traitement. Ils devraient donc être dirigés vers un hémato-pédiatre aussitôt qu'ils seront diagnostiqués.

NDLR: Il faut rappeler que les simples porteurs (seul un des deux gènes concernés est atteint) des traits alpha ou béta thalassémies ne sont pas des malades qu'il faudrait suivre régulièrement.
Dans un pays donné et une population précise, la variété des mutations est restreinte. Dès que cette «short list » est déterminée, la stratégie de caractérisation qui peut en découler est très simplifiée par rapport à ce que serait une recherche de mutation sans orientation précise.

PAKISTAN

20 MILLIONS DE PORTEURS DU TRAIT THALASSÉMIQUE

Les parents d'un enfant thalassémique ont du mal à définir leurs sentiments d'impuissance et de souffrance. «La torture exercée par l'aiguille sur le petit bras fragile de mon bébé» témoignage de la maman d'Omar. La thalassémie d'Omar a été diagnostiqué à la naissance et depuis il est traité chaque quinzaine par transfusion. Ce qui conditionne d'une manière contraignante la vie de la famille.

La thalassémie est une maladie génétique du sang provoquant une anémie sévère. La moelle osseuse fabriquant les globules rouges est malade. La durée de vie des globules rouges est réduite. La transmission de la maladie est commune aux deux parents. À chaque naissance le risque d'avoir un enfant malade est de 25 %. Le traitement de la thalassémie est contraignant. Pour maintenir le niveau d'hémoglobine, le besoin de transfusion est exigé presque toutes les deux semaines. Les risques liés à la transfusion non sécurisée exposent aux risques viraux (hépatites...) et au paludisme. La seule façon de guérir de la thalassémie est la greffe de moelle osseuse. Pour cela, il faut un donneur compatible, un frère ou une sœur de mêmes parents. Le taux de réussite est de 70 %. Ce traitement est cher, peu abordable à la majorité des familles du Pakistan.

La thalassémie est un problème de santé publique qui pèse sur le développement du pays.

Au Pakistan, la thalassémie touche presque vingt millions de personnes et chaque année naissent cinq à six mille nouveaux cas. La population demeure peu sensibilisée, malgré la sévérité de la maladie, car les personnes ne se savent pas porteuses du trait. En toutes considérations, la prévention est prioritaire, en particulier le dépistage prénuptial. Les couples peuvent aussi avoir recours au dépistage anténatal avant la 12ème semaine de grossesse. Dans le cas d'un fœtus thalassémique majeur, l'avortement médicalisé est possible. L'effort d'information de la population devrait être pris au sérieux par les médias et relayer les messages de santé publique. Les ONG et l'Éducation nationale doivent également accompagner ces informations auprès de leur public.

NDLR : On peut gager que ce basculement dans la prise en compte des fardeaux génétiques dans un pays comme le Pakistan ou l'Iran, va générer des débats éthiques majeurs issus des conflits entre les intérêts personnels intrafamiliaux, les convictions morales individuelles et les intérêts financiers qu'il y aurait à réduire drastiquement le nombre des naissances d'enfants nécessitant un traitement particulièrement lourd et couteux.

Ce sont les populations les plus démunies qui sont principalement concernées. «60 à 70 % de ces enfants succombent à l'hépatite B ou C avant l'âge de 10 ans» déclare le Docteur Salman NASEEM ADIL, Université de Karachi Agha Khan Hôpital.

NDLR: Cette information est étonnante car la mortalité due à ces deux infections virales est rarissime en si peu d'années de vie. Ceci est d'autant plus regrettable que la vaccination pour l'hépatite B et la sécurisation du sang transfusé pour l'hépatite C ont permis de faire complètement disparaître ces risques en France par exemple.

Au Pakistan, la thalassémie pose un défi majeur de santé publique.

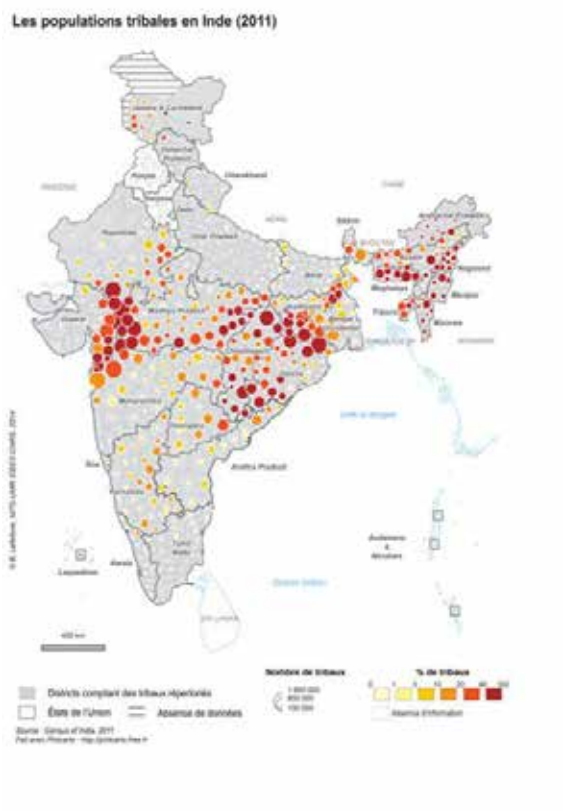
Le manque de sensibilisation et de dépistage sont une entrave à la diffusion des informations «Les Pays comme l'Iran et l'Arabie Saoudite permettent l'avortement dans le cas où le fœtus est diagnostiqué malade de thalassémie. Cependant, au Pakistan, l'avortement est toujours considéré comme tabou» dit le Docteur Adil.

Malheureusement, les transfusions sanguines ne sont pas aisément disponibles dans le pays. Selon le Dr Malik, les besoins annuels de poches de sang s'élèvent à 1.5 millions. Les dons de sang volontaires ne représentent qu'1 % de ces besoins. Les Pakistanais sont assez réticents à donner leur sang.

La greffe de moelle osseuse est indisponible dans la plupart des parties du pays. Seuls les hôpitaux de Karachi et Rawalpindi peuvent proposer la greffe de moelle osseuse. (Armed Forces Institute of Bone Marrow Transplant in Rawalpindi et Agha Khan University Hospital and National Institute of Blood Diseases in Karachi).

INDE

DES DIRECTIVES POUR ABORDER L'ANÉMIE DRÉPANOCYTAIRE PARMI LES POPULATIONS TRIBALES



Le Premier ministre Narendra Modi a souligné le besoin de dresser la carte de l'anémie drépanocytaire parmi la population tribale sur une base scientifique. Le ministère des Affaires Tribales a formulé des directives pour aborder la maladie en collaboration avec le Conseil Indien pour la Recherche Médicale.

Le protocole aborde le dépistage du trait drépanocytaire chez les étudiants en utilisant un test de falciformation qui a été standardisé. Une carte mentionnant le statut sera remis à chaque étudiant. Dans ce protocole est prévue l'information des personnes dépistées: la sensibilisation du risque d'avoir un enfant drépanocytaire dans l'optique de ne pas se marier entre porteurs du trait. La priorité du ministère est que le dépistage néonatal de la drépanocytose des nouveau-nés soit très rapidement en place.

Le Premier ministre Narendra MODI a demandé aux départements concernés d'explorer la possibilité d'un traitement pour cette maladie par la greffe de moelle osseuse.

L'Union indienne reconnaît administrativement et politiquement tout un ensemble de communautés désignées comme «tribales» ou «Adivasi» ou «aborigènes» ou encore «autochtones», mais leurs contours sociologiques restent très difficiles à définir. Contrairement à d'autres minorités importantes de l'Inde, dont la reconnaissance repose sur des critères explicites d'appartenance religieuse (par exemple, les musulmans, les chrétiens) ou sociale (les ex-intouchables), il n'existe pas un seul critère spécifique pour définir les tribaux. Si certaines communautés tribales peuvent revendiquer, avec raison, leur caractère aborigène, d'autres ont migré plus récemment à travers l'Inde ou en provenance de régions voisines. Des tribus hindouistes pastorales du Rajasthan aux élites tribales christianisées et diplômées du nord-est de l'Inde, la catégorie tribale masque des réalités sociales et économiques très variées et une forte fragmentation de ces communautés.

Les Adivasi de racines sanskrites ou aborigènes de l'Inde forment une minorité substantielle de la population du pays. Ils sont particulièrement nombreux dans l'Orissa, le Bihar, le Jharkhand, le Chhattisgarh, mais également en Assam et dans les états du nord-est tels que le Mizoram, Nagaland, Arunachal Pradesh.
Officiellement reconnus suivant la constitution indienne comme « Scheduled Tribes » (« tribus répertoriées »), ils sont souvent regroupés avec les « Scheduled Castes » (« castes répertoriées » c'est-à-dire : les « intouchables ») dans la catégorie « Scheduled Castes and Tribes » qui bénéficient d'avantages suivant le principe de la discrimination positive. Les Indiens non aborigènes les considèrent souvent comme « primitifs ». Vivant généralement dans des régions reculées et restant hors du grand courant de la civilisation indo-européenne qui façonne le sous-continent indien depuis le IIème millénaire av. J.C., ils ont été largement ignorés des autres Indiens jusqu'à la période du Raj britannique où l'exploration méthodique du territoire par les colonisateurs les a mis en lumière. Ils ne constituent en aucun cas un groupe homogène. Le Sri Lanka possède sa propre population aborigène, les Vedda.

NDLR : À l'échelle du sous-continent indien, cela représente un effort de santé publique considérable, ce d'autant qu'il faut des approches linguistiques multiples et en amont une grande disponibilité de l'information, tout en assurant en aval le dépistage des familles que le dépistage va repérer comme génétiquement concernées et enfin de bonnes conditions de prise en charge des enfants atteints.

Cette année, en Inde, 600 000 enfants « tribaux » d'Assam seront dépistés pour la drépanocytose

En Inde, le terme de tribu fait partie du langage officiel hérité de l'occupation anglaise. Le terme désigne des régions de populations assez homogènes sur le plan linguistique et culturel. Un dépistage délimité à la tribu Assam sera organisé, cette année, par les médecins dans les écoles avec le soutien du ministère des Affaires tribales. Ce dépistage de la drépanocytose couvrira les enfants d'au moins six « lakh tribaux » dans son programme.
« La drépanocytose est retrouvée fréquemment chez les patients vivants dans des zones exposées à la malaria. 50 % des cas de malaria dans le pays surviennent parmi les populations « tribales », bien qu'ils constituent seulement 8% de notre population totale ». « Donc nous avons décidé de commencer une campagne de dépistage des populations tribales lakh en Assam ».

Le ministère organise régulièrement des ateliers de santé «Tous ceux qui seront examinés recevront une carte de santé qui fournira des informations quant au trait drépanocytaire. Environ 60 % des enfants tribaux dans le Gujarat avaient déjà été examinés au moment où cet article a été écrit. D'autres dépistages étaient aussi en cours dans l'Odisha, l'ouest du Bengale et d'autres états.

NDLR : L'Inde a longtemps constitué le continent obscur de la drépanocytose, bien que le nombre de patients y soit certainement très élevé. On sait peu de choses sur la façon dont la maladie s'exprime dans cette région. Comme dans beaucoup d'autres zones géographiques exposées au paludisme de très longue date des modifications génétiques des composants du globule rouge ont été sélectionnées par la moindre mortalité qu'elles induisent chez les jeunes qui en sont porteurs. C'est ainsi qu'en Inde il y a de nombreux porteurs de traits drépanocytose, de bêta-thalassémie, ou de déficit en G6PD.

AUX CARAÏBES

SAINTE LUCIE

Dans les Caraïbes, depuis 1973, il existait en Jamaïque un programme limité de dépistage de la drépanocytose. En 1990, Sainte Lucie a commencé le dépistage universel par les efforts de l'Association drépanocytaire de Sainte Lucie. Les autres îles des Caraïbes anglophones n'ont pas encore commencé le dépistage néonatal.
Le fait que sainte Lucie ait déjà un programme de dépistage national de la drépanocytose sur sang du cordon ombilical (un mélange de sang du bébé et du sang de la mère) a fait de Sainte Lucie un candidat idéal pour un programme pilote de dépistage. Commençant par Sainte Lucie et la Jamaïque pour ensuite s'étendre à d'autre pays de la Caraïbe, le projet a pour but de centraliser les tests de dépistage des nouveau-nés drépanocytaires par l'Unité de Recherche du Métabolisme Tropical à Kingston en Jamaïque.
Au lieu de la méthode actuelle de dépistage sur sang du cordon ombilical, le pilote utilise une méthode de recueil du sang sur papier buvard. Le sang est obtenu par une piqûre au talon du nouveau-né *(NDRL : Principe du test de Gutthrie)*. Les échantillons de sang sont alors transportés en Jamaïque pour l'analyse. Cette nouvelle méthode est connue pour être bien plus fiable. La comparaison sera faite entre les deux systèmes pour la faisabilité, l'exactitude diagnostique, le coût, le temps d'exécution et la livraison de résultats. Les avantages attendus de cette nouvelle méthode d'organisation sont l'amélioration de l'exactitude diagnostique et de l'efficacité, accompagnés d'un coût plus faible, mais au-delà, la mise en place de dépistages d'autres maladies utilisant le support papier.

NDLR : Il est dommage que la France ne sache pas exporter sa très grande expertise dans ce domaine. Ce d'autant que les perspectives de dépistage à la naissance concernent un nombre rapidement croissant de pathologies ayant un intérêt vital ou éliminateur de handicap, à être dépistées précocement. Il n'y a pas d'exemple de réussite, dans des limites de coût raisonnables, d'un dépistage expatrié. Certes la drépanocytose n'exige pas une prise en charge immédiate comme l'hypothyroïdie néonatale, mais peut-on découpler sérieusement ces deux dépistages ? Sans parler d'une dizaine d'autres tout aussi exigeants en terme d'efficacité chronologique de la prise en charge.

JAMAÏQUE

PLUS DE BÉBÉS DÉPISTÉS

Le docteur Fenton Ferguson, du ministère de la Santé de Jamaïque, a dit «Le Plan d'Action National Stratégique pour la Prévention des Maladies Sociales en Jamaïque, 2013 à 2018, a pour objectif la mise en place du dépistage de la drépanocytose de toutes les femmes enceintes et des nouveau-nés avant 2016.»
L'Organisation de Santé Pan-américaine (PAHO) a remis au ministère jamaïcain, une chromatographie liquide à haute performance (HPLC) estimée à 80 000 $ US pour dépister facilement plus de nouveau-nés atteints de drépanocytose.
Lors de la cérémonie officielle le ministre a insisté sur la réduction de la mortalité et la morbidité des nouveau-nés atteints de drépanocytose grâce au dépistage néonatal. L'Unité de Drépanocytose à l'Institut de recherches de Médecine tropicale logera et utilisera cet appareil d'HPLC. Le ministre a glorifié le personnel pour le travail d'avancement du programme de santé de la drépanocytose. La donation de l'appareil d'HPLC a été rendue possible par un projet de coopération technique établi par «PAHO» et les gouvernements de Jamaïque et du Brésil. Ce projet, à terme, sera financé à la hauteur de 200 000 $ US.

NDLR : Un automate d'analyse de ce type peut effectuer 50 000 à 100000 dépistages individuels par an.

TRINITÉ ET TOBAGO

SICKKIDS FOUNDATION TORONTO

Les patients drépanocytaires de la Trinité et Tobago, ainsi que six autres pays des Caraïbes, profiteront, sur une période de cinq ans, d'un fond de huit millions de dollars (SickKids) augmenté d'un million de dollars d'un fond destiné aux enfants souffrants soit de drépanocytose soit de cancer du sang.

Plus de 1 000 personnes sont affectées par la drépanocytose à Trinité et Tobago dont 500 adultes. On estime les porteurs du trait à 10 % de la population.

Le programme SickKids a pour premier objectif de mettre en place le dépistage universel, à la naissance, de la drépanocytose. Cet objectif permet comme partout de réduire la mortalité des enfants et ainsi rattraper les autres pays des Caraïbes et du Canada. Il est à noter que Trinité et Tobago a un taux de surmortalité pédiatrique important qui va pouvoir être réduit.

NDLR : Représentation géographique de l'arc Caraïbe avec ceux qui dépistent.

EN EUROPE

LE ROYAUME-UNI

LANCE UNE ENQUÊTE NATIONALE POUR COMPRENDRE ET AMÉLIORER LES SOINS DES PATIENTS ATTEINTS DE DRÉPANOCYTOSE

Les services de santé ont lancé une enquête sur les patients drépanocytaires de tous âges dans tout le Royaume-Uni.

Picker Institute Europe, spécialiste des enquêtes sociales pour améliorer la qualité de la santé a développé ce questionnaire. Sont associés à ce travail, les chercheurs du National Health Research, Collaboration for Leadership in Applied Health Research and Care Northwest London (NIHR CLAHRC NWL), et L'université de l'Imperial College London and Chelsea & Westminster Hospital en collaboration avec la Sickle Cell Society.

Ce questionnaire testé à Londres est destiné spécifiquement pour optimiser la gestion des services de soins aux patients drépanocytaires. Aujourd'hui nationale, cette enquête s'adresse aux patients de tous âges et aux parents de jeunes patients drépanocytaires. Les questionnaires pédiatriques et adultes font appel à l'expérience des patients face à l'hospitalisation, aux consultations, aux urgences. Ces questionnaires abordent tous les domaines du parcours de soins des patients (l'accès aux soins, l'information, l'assistance...)

Ce projet a pour objectif de fournir une égalité des soins quel que soit l'isolement des patients. D'après John Warner Professeur de pédiatrie, un des problèmes discriminant est que la drépanocytose ne se voit pas sur la bonne mine des personnes. «Vous êtes à l'agonie si vous êtes en crise. Alors, même s'ils n'ont pas l'air malades, ils doivent obtenir les soins dont ils ont besoin rapidement et efficacement, pas seulement dans un centre spécialisé, mais dans les lieux de soins de proximité.»

Suite aux premiers résultats, la région Northwest London, très concernée par les populations atteintes de drépanocytose, a décerné une bourse de recherche pour étudier la transition des patients drépanocytaires de la pédiatrie aux secteurs adultes.

John James, Directeur général de la Sickle Cell Society ; association aux services des patients drépanocytaires qui se consacre à la sensibilisation et à l'information de la drépanocytose. «La crise drépanocytaire est imprévisible, régulièrement revenante, et sans aucun traitement. Elle a un impact massif sur la qualité de la vie d'un individu. Nous avons donc le plaisir de soutenir cette recherche du Picker Institute. Le retour d'information de bonne qualité des patients peut vraiment aider les cliniciens à comprendre l'impact du soin qu'ils donnent. Nous espérons des améliorations de la prise en charge et cela doit changer. La drépanocytose a toujours mauvaise réputation, certains pensent encore que c'est un cancer ou une maladie contagieuse comme le VIH. C'est une maladie génétique, chronique, difficile à vivre avec des répercussions psychologiques et sociales. Il est temps d'intégrer et de prendre en compte l'avis des familles et des patients pour que les soins s'enrichissent de leurs expériences.»

Le contenu de l'enquête, largement discuté, est basé sur les analyses des groupes de discussion. Ce qui assure d'une part des questions pertinentes sur les aspects du soin et d'autre part des questions adaptées à l'âge des patients. Pour obtenir une enquête la plus proche de la réalité nationale du soin de la drépanocytose, les données feront l'objet d'un rapport global. Cette enquête sera alors disponible à tous les services de soins afin d'améliorer la qualité de la prise en charge.

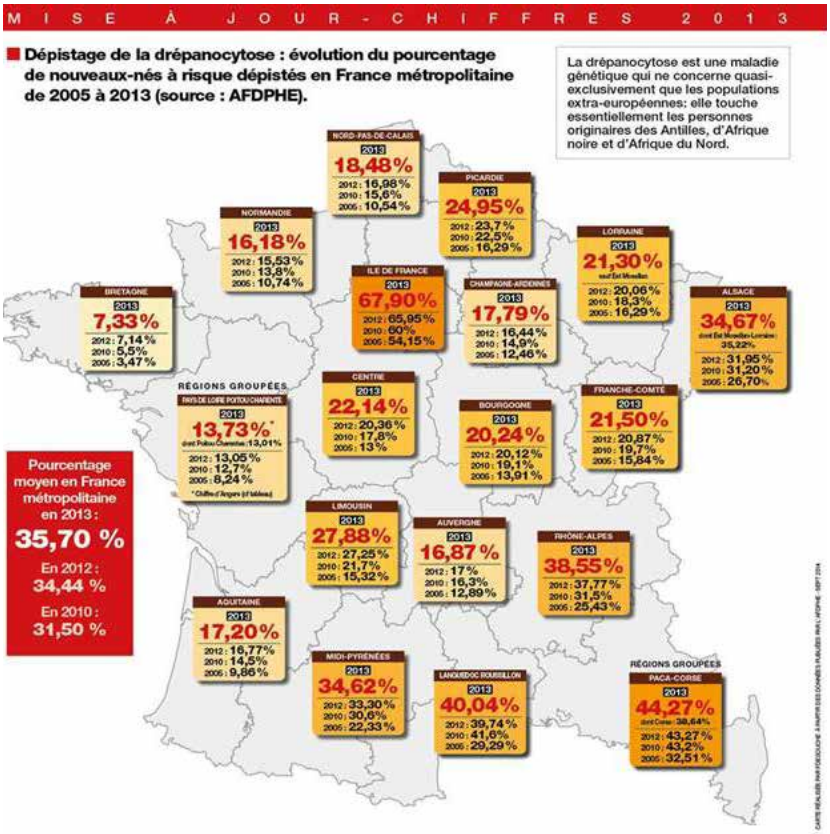
NDLR : Faut-il rappeler que la situation démographique de la drépanocytose en France est en tout point similaire à celle observée en UK. Sauf, sans doute, en matière de pragmatisme en réponse à un problème de santé publique, qu'il ne sert à rien, juge-t-on là-bas, de traiter de façon dilatoire. «Ouvrons les yeux» d'un côté de la Manche ; «Fermons-les» de l'autre.

LA FRANCE

LA CARTE DE LA DRÉPANOCYTOSE FAIT POLÉMQUE

Selon les groupes xénophobes et extrémistes, voici la carte qui prouverait «Le Grand Remplacement» des populations européennes. Elle ne sucite que bassesse, racisme, populisme et ceci qu'à des fins électorales. Détournés de leur contexte ces chiffres pourtant interdis par la loi, qui n'accepte pas les statistiques ethniques, sont diffusés par l'AFDPHE et conformes au dépistage néonatal ciblé. La drépanocytose est la seule maladie en France à être communautarisée, stigmatisée et politisée...

NDLR : Peut-on répondre correctement à une question mal posée ?
Même quand on est l'HAS c'est impossible ! La question n'est pas de savoir si le ciblage est la bonne façon de procéder et de vérifier qu'il est efficace et dès lors de s'en tenir là. La France est le seul pays au monde à avoir opté pour cette approche, sans doute pour dépenser moins tout en tenant l'objectif pour atteint. Quand il s'est agi de lancer le dépistage néonatal de la mucoviscidose, aucune considération n'a été apportée au fait que cette maladie est très rare dans les populations où la drépanocytose est fréquente (et vice-versa). Quatre années séparent la mise en place de ces deux dépistages...
Si on avait fait abstraction de l'ethnicité de la drépanocytose comme on l'a fait pour la mucoviscidose, une décision de dépistage universel de la drépanocytose aurait été décidée avec beaucoup moins d'hésitation que pour la mucoviscidose, vu le très avantageux ratio coût/bénéfice clinique du dépistage néonatal universel de la drépanocytose quand on le compare à celui de la mucoviscidose.
On voit que les décideurs qui affichent de hautes ambitions de responsabilité cachent, de fait, leurs problèmes avec le ratio égalité/fraternité dont on trouve des manifestations beaucoup plus explicites sur d'autres terrains.



Extrait du bilan 2013 de l'AFDPHE, page 16
« Un travail mené en 2013-2014 est celui de la généralisation du dépistage néonatal de la drépanocytose. La question a été posée à la Haute Autorité de santé (...) Malgré nos remarques sur le danger de stigmatisation d'une partie de la population avec les dérives politiques qu'elle peut susciter, la HAS a rejeté cet argument en avril 2014 en faisant remarquer que le ciblage ethnique que nous pratiquions était correctement effectué et qu'il n'y avait donc pas d'argument scientifique. »

ESPAGNE

ALERTE EN GALICIE POUR LE DÉPISTAGE NÉONATAL

Des syndicats, des professionnels et des associations de patients attirent l'attention sur la réduction de 40 à 12 des maladies dépistées à la naissance.

La Xunta, gouvernement régional de la communauté autonome de Galice, évite de confirmer ou de démentir la mesure, qui donnerait un coup de frein sérieux à l'un des programmes les plus avancés de l'État en matière de dépistage.
Actuellement, la Galice possède un programme des plus complets de dépistage néonatal en Espagne, capable de détecter jusqu'à 40 maladies. Ce programme original collectionne un échantillon d'urine simultanément avec l'échantillon de sang, pour la détection précoce des maladies. Cela n'augmente pas le prix du programme et permet d'assurer, parfois, de confirmer le diagnostic. Par ailleurs, certaines maladies sont plus faciles à détecter sur un échantillon d'urine que sur du sang.
En 2012 le gouvernement de la Castille a réalisé un allègement de leur dépistage néonatal, une mesure qui contraste avec les améliorations de la prévention annoncée ces dernières semaines par le gouvernement de Madrid.
Le professeur José Raymond Alonso, chef de la Section de « Metabolopatías du CHUS », promoteur de ce programme, à la retraite depuis deux ans, a lancé une pétition sur internet « Change.org ». Cette pétition se positionne contre la limitation des maladies détectables à la naissance et demande la continuité des analyses urinaires. La pétition a recueilli déjà 14 mille signatures.

NDLR : effectivement on attend avec beaucoup d'intérêt les justifications des autorités de santé à cet égard. Ce d'autant que c'est une seule et même technique qui permet la détection de multiples maladies susceptibles de bénéficier d'un diagnostic précoce. Ce désengagement risque de porter préjudice aux multiples projets similaires qui voient le jour actuellement en Europe.

Dernière minute

La région de Galice inclut la drépanocytose dans le programme des dépistages à la naissance.
Après les critiques des médecins et des parents, le gouvernement de Galice renonce à son plan initial de limiter le dépistage néonatal et continuera de dépister 29 pathologies métaboliques.

Le programme galicien de dépistage néonatal des maladies métaboliques continuera de suivre les nouveau-nés de la région pour les 28 pathologies surveillées, et ajoute la drépanocytose pour s'adapter au programme gouvernemental central. Ainsi la période d'incertitude prend fin.

AU MOYEN-ORIENT

ROYAUME D'ARABIE SAOUDITE

165 000 mariages interdits

Pour combattre les maladies graves contagieuses (sida, hépatites...) ou héréditaires (thalassémie) le ministère de la Santé saoudien, l'année dernière, a empêché près de 165 000 mariages planifiés dans le Royaume. Dans le but d'éradiquer de la société saoudienne toutes maladies génétiques et infectieuses.

Des mariages «sains»

Depuis que le Gouvernement de l'Arabie Saoudite a imposé des preuves médicales prénuptiales obligatoires, des milliers de couples se sont séparés. En 2014, environ 165 milles couples ont décidé d'annuler leur engagement de mariage après avoir reçu les résultats des examens, lesquels montraient une «incompatibilité génétique». En janvier, à Riyadh la capitale saoudienne, une enquête génétique prouve que ce pays a une fréquence de maladies génétiques la plus élevée au monde.

NDLR: Quand le mariage est une affaire d'état.
Quelles sont les conséquences individuelles et familiales de ces « disqualifications génétiques » massives ? Ces conséquences sont-elles égales pour les hommes et les femmes interdit(e)s de mariage ?

ÉMIRATS ARABES UNIS

Docteur Essam Dohair
Dubai Thalassemia Centre

La plupart de ces jeunes patients sont des diplômés universitaires et sont fortement qualifiés. Ils ne peuvent obtenir un emploi, cela parce qu'ils souffrent de Thalassémies. 18 jeunes adultes font face aux préjugés du monde du travail.

NDRL: on voit à quel point la protection des informations personnelles de santé fait intégralement partie d'une bonne prise en charge des maladies chroniques et en particulier génétiques. L'utilisation qui est faite de ces données par certains interlocuteurs professionnels ou institutionnels peut être extrêmement négative et au final aggravante.

Dr Essam Dohair, de Dubaï Thalassemia Centre a dit : « Ces 18 patients thalassémiques, s'ils sont transfusés et prennent leurs médicaments à l'heure, sont aussi productifs que les gens normaux.» Malheureusement, beaucoup d'employeurs estiment toujours qu'il n'y a aucun avenir pour ces patients dans l'entreprise car ils seront un fardeau sur l'organisation. « Ils vivent une vie difficile. Il serait souhaitable que les entreprises publiques et les sociétés privées aident à l'amélioration de leurs vies en leurs offrant un travail ainsi leur permettre une vie convenable responsabilisée, au lieu d'être dépendants de leurs parents.»

AUX AMÉRIQUES

FLORIDE

L'UNIVERSITÉ DE BETHUNE-COOKMAN S'ENGAGE DANS LE DÉPISTAGE GRATUIT DU TRAIT DRÉPANOCYTAIRE

Daytona beach hospital
Dépistages gratuits pour tous

Bethune-Cookman University en partenariat avec le Daytona Beach hospital propose un dépistage de la drépanocytose gratuit et ouvert à tous publics

Pour l'université, 60 % des résidents du Comté de Volusia sont susceptibles d'être porteurs du trait drépanocytaire. Ce dépistage est l'occasion de sensibiliser la population à la transmission génétique de la drépanocytose.

Les séances de dépistage seront tenues le deuxième jeudi et le troisième vendredi de chaque mois.

NDLR : Voilà le type d'initiative qui devrait se développer, partout où le problème se pose. En aval et en amont les points-clés sont la qualité et la disponibilité de l'information.

GÉORGIE

USA, MARIJUANA

Le Sénat de Géorgie a approuvé, à une grande majorité, la légalisation de l'huile de cannabis pour le traitement de neuf maladies graves (dont le cancer, le parkinson, la sclérose en plaque, la fibromyalgie, la maladie de crohn, les maladies mitochondriales,...). Cette liste de maladies a été étendue à la drépanocytose sous la pression de la communauté afro-américaine et de ses représentants au Sénat.

Le président du Sénat a rappelé que ce projet de loi n'est pas un pas vers la légalisation de la marijuana, mais bien une volonté législative d'accompagnement compassionnel envers les malades.

Il est nécessaire, après la prescription du médecin, de s'enregistrer au département de santé pour obtenir ce traitement sous forme d'huile de cannabis à une concentration de moins de 5 % aux effets phycho-actifs limités.

NDLR : On peut espérer que les utilisateurs (trices) seront suivis en comparaison avec des non-utilisateurs comparables par ailleurs afin d'en tirer des leçons.

PHILADELPHIE

PENNSYLVANIE

De nombreux adultes drépanocytaires ont une respiration désordonnée et un sommeil perturbé.

Une nouvelle étude du Journal of Clinical Sleep Medicine a révélé que 44 % des adultes drépanocytaires ont une respiration nocturne perturbée, y compris l'apnée du sommeil, qui baisse leurs niveaux d'oxygène. Une étude du professeur Sunil Sharma, M.D., pneumologue, maître de conférences, professeur associé de médecine de soins intensifs et pulmonaires, au Sidney Kimmel Collège Médical Hôpital Thomas Jefferson.

« Comme il peut y avoir un impact fort sur la qualité de la vie de nos patients et sur leur santé globale, nous avons voulu examiner les raisons des perturbations du sommeil. Nous avons découvert chez de nombreux patients drépanocytaires une respiration nocturne chaotique ayant une haute incidence sur le sommeil. La recherche de l'apnée nocturne n'est pas systématiquement étudiée chez les patients drépanocytaires, peut-être parce que l'obésité est absente (connue comme une cause de l'apnée) et que la somnolence en journée est attribué trop facilement aux antalgiques. »

Cette étude suggère ne de pas négliger les troubles du sommeil en utilisant systématiquement un questionnaire pour identifier ces problèmes. Dépister à l'aide de l'indexe de désaturation en oxygène pour identifier les troubles de la respiration qui peuvent amener à une hypoxie de nuit.

L'hypoxie induit la falciformation des globules rouges drépanocytaires qui augmente le risque de crise drépanocytaire et la douleur accompagnante.

« Dans ma pratique, je planifie les examens pour ces perturbations du sommeil. S'ils ont des symptômes suggestifs d'apnée du sommeil ou des troubles liés je les envoie au laboratoire du sommeil. »

L'étude a aussi constaté que les patients ont maintenu de bons niveaux d'oxygénation pendant la journée, mais une baisse de cette oxygénation la nuit. Ceci semble être dû à une respiration désordonnée, mais dans le futur il sera nécessaire de rechercher d'autres facteurs qui peuvent être impliqués.

NDLR : Bon nombre de drépanocytaires, particulièrement les adultes, craignent la nuit : ceux qui souffrent de priapisme ; ceux dont la position allongée réveillent des douleurs osseuses ; mais aussi ceux qui débutent la majorité de leurs crises douloureuses pendant leur sommeil. Ceux-là sont fortement suspects de baisses en oxygène, que cela soit dû à des apnées ou à des obstructions des voies respiratoires. Ces patients-là doivent bénéficier d'une exploration ORL et pneumologique.

BRÉSIL

UN DÉTOURNEMENT D'AVION

L'homme meurt de sa drépanocytose

Le 25 septembre 1988, le vol Porto Velho - Belo Horizonte est détourné sur Goiânia par un homme seul et armé qui tenait à se plaindre de sa condition de chômeur. Après 19 heures de négociation avec les autorités, il décide de se rendre. Tandis qu'il descend la passerelle, la police tire et le blesse par trois fois. Prisonnier, il a été emmené à l'Hôpital Santa Genoveva où il décède quelques jours plus tard de drépanocytose, emporté par une infection sans relation avec les tirs.

NDLR: On est tout de même en droit de supposer que ses blessures par balles et les conditions de l'attente qui ont précédées pourraient être des facteurs favorisants d'une décompensation grave comme par exemple un syndrome thoracique aigu.

Rejoignez-nous

Chez Papa (siège): 20 rue Clavel 75019 Paris - Tél: 01 40 05 06 41

Chez Papa Paris 2 : 153 rue Montmartre 75002 Paris	Téléphone: 01 40 13 07 31
Chez Papa Paris 8 : 29 rue de l'Arcade 75008 Paris	Téléphone: 01 42 65 43 68
Chez Papa Paris 10 : 206 rue La Fayette 75010 Paris	Téléphone: 01 40 34 79 81
Chez Papa Paris 12 : 40 bvd de la Bastille 75012 Paris	Téléphone: 01 40 01 05 92
Chez Papa Paris 13 : 27 rue de la Colonie 75013 Paris	Téléphone: 01 45 88 30 98
Chez Papa Paris 14 : 6 rue Gassendi 75014 Paris	Téléphone: 01 43 22 41 19
Chez Papa Paris 15 : 101 rue de la Croix Nivert 75015 Paris	Téléphone: 01 48 28 31 88
Chez Papa Paris 18 : 185 rue Marcadet 75018 Paris	Téléphone: 01 42 57 41 75
Chez Papa Paris 19 : 13 rue du Pré St Gervais 75019 Paris	Téléphone: 01 42 08 38 20
Chez Papa Paris 20 : 125 avenue Gambetta 75020 Paris	Téléphone: 01 40 31 63 48
Chez Papa Arcueil : 99 avenue Aristide Briand 94110 Arcueil	Téléphone: 01 46 65 58 49
Chez Papa Colombes : 1-3 rue Victor Hugo 92700 Colombes	Téléphone: 01 47 85 74 38

L'aubergiste du Sud-Ouest
CHEZ PAPA
10eme
La table nous rassemble
Toutes les saveurs du Sud-Ouest !
Foie gras, canard, cassoulet, salade gargantuesque...
Restaurant ouvert Non Stop 7/7
jusqu'à 00H30 Vendredi et samedi jusqu'à 01H du matin
206 rue La Fayette - 75010 Paris - Tel : 01 40 34 79 81
www.chez-papa.com
Chez Papa 10

C'est tous ensemble...

… qu'il faut lutter !

APPEL A PARTICIPATION

ENQUETE EVAL SICKLE O SCOPE

A L'ATTENTION DES PATIENTS ET DES FAMILLES CONCERNES PAR UN SYNDROME DREPANOCYTAIRE MAJEUR

Une application mobile gratuite, **Sickle O Scope** permettant de vous accompagner dans le suivi de la drépanocytose est disponible sur les plateformes de téléchargement mobile (App Store, Google Play). Cette application mobile se présente comme un journal qui vous permet de renseigner différentes informations sur votre ressenti de la maladie.

Nous souhaitons évaluer votre satisfaction sur cette application mobile, afin de mieux répondre à vos besoins et de l'améliorer ultérieurement.

L'enquête « EVAL SICKLE O SCOPE » se met en place pour évaluer cette application mobile.

Cette enquête se déroule par téléphone et les données recueillies seront traitées de manière anonyme.

Vous ou un proche êtes touchés par une forme majeure de la drépanocytose ? Vous êtes suivis en milieu hospitalier pour cette maladie ?

Vous possédez un smartphone IOS (Apple) ou Androïd, et vous souhaitez participer à l'évaluation?

Merci de contacter le numéro de téléphone **06 22 14 73 59** et de laisser un message vocal ou d'envoyer un texto en précisant vos **Noms et Prénoms et coordonnées téléphoniques**. Vous serez recontacté pour participer à cette étude.

Vous pouvez également nous contacter par Email : sickleoscope@ya-consulting.fr

LA MAUVAISE RÉPUTATION

1981 : « En France la drépanocytose cultive tous les paradoxes » Professeur Jean Rosa.
2009 : « Bien qu'étant la maladie génétique la plus fréquente en France, la drépanocytose n'a pas bénéficié de la même attention que d'autres maladies génétiques.» Roseline Bachelot, ministre de la Santé.

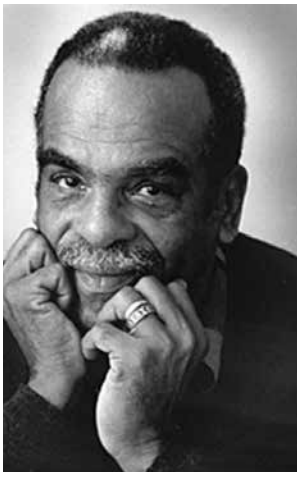
La drépanocytose se heurte aux préjugés de notre société. Ces préjugés brouillent sa communication en entachant les enjeux les plus importants comme la transfusion sanguine, la prévention, l'accès aux soins, la recherche…
Pourtant priorité pour l'OMS, l'UNESCO, l'ONU, retenons que la drépanocytose est bien la maladie génétique la plus fréquente au monde, retenons que c'est surtout un problème de santé publique ignoré. Retenons que la drépanocytose s'impose ou s'imposera comme un défi économique pour tous les pays. Retenons que les populations mondiales sont appelées à se déplacer toujours un peu plus, à s'installer pour un temps ou pour plus, loin de leur lieu de naissance…

Paradoxe français, c'est pourtant la volonté de nos gouvernants si cette maladie est la seule maladie communautarisée en France, justifiant mon « coup de gueule ». Révélateur de cet état de pensé, le « Plan Maladies Rares II » nous éclaire. Je cite : « Cinq dépistages… et une maladie (drépanocytose) pour une population particulière »… J'aimerai bien connaître ce conseiller, ce haut fonctionnaire de l'État qui a rédigé ce paragraphe… C'est sûr que, pour cette personne, les Antilles ne sont pas françaises, bien que Teddy Riner fête ses titres, dans le monde entier, au son de la Marseillaise. Malgré tout, tous les partis politiques se succédant au pouvoir continuent de jouer la communautarisation contre le droit et contre l'éthique. La santé demeure un droit, de plus financé par la solidarité des travailleurs, même des travailleurs étrangers qui y participent. Alors pourquoi limiter ce droit ? Et de quel droit ?

Nous sommes nombreux à regretter que la drépanocytose reste méconnue. La Fédération des Malades Drépanocytaires et Thalassémiques, FMDT dite SOS Globi, a lancé une campagne de soutien : « Drépanocytose, brisons le silence ». Une campagne qui informe le grand public, afin d'exiger que l'État français applique le droit : dépistage de la drépanocytose systématique de tous les nouveau-nés de France. La FMDT milite ardemment pour plus d'équité, pour un « Plan Drépanocytose » qui donnerait de vrais moyens à la prise en charge, la prévention, l'information, la recherche. Nous ne baisserons pas les bras. Ce combat est moderne, le monde de demain est métissé et de ce point de vue la drépanocytose est en avance.

Christian Godart, président d'honneur de la FMDT dite SOS Globi

« La pensée archipélique convient à l'allure de nos mondes. Elle en emprunte l'ambigu, le fragile, le dérivé. Elle consent à la pratique du détour, qui n'est pas fuite ni renoncement. Elle reconnaît la portée des imaginaires de la Trace, qu'elle ratifie. Est-ce là renoncer à se gouverner ? Non, c'est s'accorder à ce qui du monde s'est diffusé en archipels précisément, ces sortes de diversités dans l'étendue, qui pourtant rallient des rives et marient des horizons. Nous nous apercevons de ce qu'il y avait de continental, d'épais et qui pesait sur nous, dans les somptueuses pensées de système qui jusqu'à ce jour ont régi l'Histoire des humanités, et qui ne sont plus adéquates à nos éclatements, à nos histoires ni à nos moins somptueuses errances. La pensée de l'archipel, des archipels, nous ouvre ces mers. »



Edouard Glissant,Traité du Tout-Monde (1997)

19 JUIN JOURNÉE MONDIALE DE LA DRÉPANOCYTOSE

HISTORIQUE

La drépanocytose est la maladie génétique la plus fréquente dans le monde entier. Elle est présente sur quatre continents : en Afrique subsaharienne, au Maghreb, en Asie (le Moyen-Orient, péninsule arabe, l'Inde), dans les Amériques, du Nord, au centre (le Guatemala, îles des Caraïbes) et du Sud (le Brésil, le Surinam, Guyanes), et en Europe (Italie, Grèce, France, Espagne, Portugal, Belgique, Turquie...). Chaque année, 500 000 nouveau-nés naissent atteints de cette maladie grave et handicapante. 50 % d'entre eux mourront avant l'âge de 5 ans. Transcontinentale, la drépanocytose est aussi transethnique et affecte des populations noires d'origine africaine, des populations du Moyen-Orient, des populations indiennes et caucasiennes de l'Europe du Sud.

À l'initiative de l'Organisation Internationale de lutte contre la drépanocytose (OILD)

Avec l'assistance de la République du Congo et la République du Sénégal et l'engagement dans le monde scientifique, l'Union africaine (en 2005), l'UNESCO (2005), QUI (2006) et les Nations Unies (2008), la drépanocytose a été reconnue comme une priorité de santé publique. Le 19 juin a été choisi « Journée Mondiale de la Drépanocytose » pour célébrer chaque année la maladie génétique la plus fréquente au monde et pour mobiliser les associations afin de sensibiliser le grand public à cette maladie et celà dans le monde.

Une date pour soutenir les malades

Des Journées pour célébrer et inciter la coopération et les partenariats scientifiques et médicaux. Ces reconnaissances devraient mener aux actions plus concrètes et devraient être soutenues par des partenariats renforcés aux niveaux nationaux, régionaux et internationaux.
Le Directeur général de l'UNESCO, Mme Irina Bokova et Mme Antoinette Sassou Nguesso, la Première Dame de la République du Congo, le Président de l'association d'Aide du Congo et le sponsor de l'OILD (SDCIO) soutiennent cet événement.

L'UNESCO avait précédemment accueilli, en 2002, la Première Conférence Scientifique de la Maladie de Cellule falciforme et avait lancé, en 2003, «l'Appel International de Femmes Contre la Drépanocytose», organisé par l'OILD.

http://www.unesco.org/new/en/unesco/events/all-events/?tx_browser_pi1[showUid]=4087

Mme Edwige Ebakissé, présidente de l'OILD entourée des organisateurs de la première journée scientifique ivoirienne

LA CÔTE D'IVOIRE CÉLÈBRE LA JOURNÉE MONDIALE DE LA DRÉPANOCYTOSE

La drépanocytose touche plus de 120 millions de personnes dans le monde dont les deux tiers sont situées en Afrique subsaharienne. Pourtant, nombreux sont ceux qui ne connaissent pas son existence ou ne savent même pas qu'ils en sont atteints. En Côte d'Ivoire, l'ampleur de cette maladie se traduit par un taux de prévalence d'environ 12 % de la population totale. On estime entre 6 000 et 8 000 naissances par an de sujets atteints d'une drépanocytose majeure qui ont besoin d'une prise en charge. Malgré ces données, la drépanocytose en Côte d'Ivoire constitue le parent pauvre de toutes les maladies transmissibles malgré son taux de prévalence de 12 % au sein de la population.

Vaincre la drépanocytose

C'est dans ce cadre que, pour la journée mondiale de lutte contre la drépanocytose le vendredi 19 juin, la SITHO-TS (Société Ivoirienne d'Hématologie, Immunologie, Oncologie et Transfusion Sanguine) en partenariat avec la formation de LYA, le Rotary Club d'Abidjan et le Laboratoire NOVARTIS ont organisé à l'amphithéâtre A du district de l'Université Felix Houphouet Boigny de Cocody, la première journée scientifique ivoirienne sur la drépanocytose en Côte d'Ivoire. Le thème : ''Vaincre la drépanocytose'' marque le début d'un combat contre la drépanocytose en Côte d'Ivoire et aussi attirer l'attention des pouvoirs politiques pour qu'ils s'intéressent un temps soit peu à cette maladie. Elle a été marquée par la présence de plusieurs docteurs, professeurs et spécialistes comme le Pr Koffi Gustave, Pr Sanogo Ibrahime, Dr Sekongo et bien d'autres et surtout notons la présence de la Présidente de l'OILD (l'Organisation Internationale de la Lutte contre la Drépanocytose) Mme Edwige Ebakissé. Parents et enfants sont venus nombreux prendre part à cette journée. La drépanocytose est l'une des maladies génétiques héréditaires les plus répandues au monde. Cette maladie est reconnue comme une priorité de santé publique par l'UA, l'UNESCO, l'OMS et l'ONU depuis 2005. Depuis 2006, l'OMS recommande un dépistage néonatal et un traitement précoce de la drépanocytose pour une lutte efficace et la mise en place d'un programme national cohérent.

Organiser la lutte

Le but de cette célébration est de sensibiliser un grand nombre de personnes sur la maladie, ses moyens de prévention, le dépistage gratuit, la mise en place du RILD (Réseau Ivoirien de Lutte contre la Drépanocytose) et un plaidoyer pour la création d'un programme de lutte contre la drépanocytose et la construction d'un centre de drépanocytose en Côte d'Ivoire.

Dans ces témoignages à la première personne, souvent poignants, dans ces histoires de vie, on lit le courage de ces patients. Beaucoup de lecteurs se reconnaîtront dans ces pages.

DANS LES YEUX D'UNE DRÉPANO

BY ITINÉRAIRE D'UNE JEUNE DRÉPANO...

«Dans votre ascension professionnelle, soyez toujours très gentil pour ceux que vous dépassez en montant. Vous les retrouverez au même endroit en redescendant.» Woody Allen.

Au temps de l'enfance, le problème face aux crises douloureuses s'est d'être absent à la récréation, le week-end aux anniversaires...
À l'adolescence, on commence à se justifier sur des absences répétées et on fait face à l'incompréhension et au regard des autres. Ces méchants qui estiment qu'on ment car ils nous on vu à la sortie du collège et qu'on allait très bien puis le lendemain... Edith est absente...
Ensuite vient le lycée, l'université ou les grandes écoles de commerce pour les autres. Avec le temps on apprend de sa maladie, on anticipe et on fait preuve de transparence... ou pas... face à notre meilleure ennemie, la drépanocytose.

Samedi 9 Février 2013 à 14 h

Je suis fraîchement diplômée d'un Master degree à l'ESG Paris. Diplôme « Directrice Marketing », la cérémonie se déroule au prestigieux hôtel Mariott à Paris. Je suis accompagnée de ma très chère et tendre maman, mon beau-père, ma tante et mon petit cousin. Tout autour de moi, mes camarades de classe, pas de problème de santé connu ; et pourtant, la moitié d'entre elles a échoué aux examens.

« Peu importe ce que tu entreprendras dans ta vie, ce qui fera la différence sera toujours ta détermination et non ta condition ». Tatie V.

Les paroles de ma chère tante avaient déjà un sens, oui, je suis diplômée et je vais donc pouvoir « a priori » postuler à n'importe quel emploi répondant aux critères de mes diplômes et/ou mes compétences...

Pourquoi devoir mentir... pour trouver un job ?

Je postule, je postule, la crise financière est vraiment présente. Je vais devoir accepter le premier job en intérim ou cdd pour me lancer dans la course, on verra après.
Deux entretiens plus tard, j'ai trouvé un poste d'assistante chef de marché dans le secteur du tourisme où j'évolue depuis un an. Je débute dans trois jours pour une mission initiale de deux mois reconductible...

À l'heure où pour le « commun des mortels » les angoisses sont : comment va me trouver la boss ? Comment va être le travail ? La cantine ? etc.

De mon côté, mes problèmes sont : que vais-je bien inventer comme excuse à ma première crise ? Est-ce que j'informe les gens de mon état de santé ? Jusqu'à quand je vais tenir sans faire de crise ?

Je vais vous la faire courte, après avoir supporté durant six semaines, première crise que je fais passer sous couvert d'un blocage au dos : deux jours d'absence. À mon retour, ma boss est adorable et fait en sorte que je sois à l'aise... Elle m'a mise en confiance et d'ailleurs elle est satisfaite de mon travail... je suis reconduite pour deux mois et demi.

Un séjour à Londres plus tard, une méga-soirée anniversaire pour mon quart de siècle et l'anniversaire de mon grand frère plus tard, me voici aux urgences.
Nuit du samedi 7 au dimanche 8 septembre 2013... Après avoir fait un effort physique intensif et inhabituel au city stade, je suis vraiment très mal en point. Un Dafalgan codéiné et une bonne dose de courage plus tard et je profite de la soirée. Ceci sera de courte durée, à peine arrivée au pas de la porte que je dois faire machine arrière avec mes parents car j'ai une énorme crise aux jambes et au dos.
Aux urgences, dimanche 8 septembre au soir.

From Edith, 22h05 *«Bsr Lucie, désolée de t'écrire durant le week-end, mais je dois t'avouer quelque chose. Je ne serai pas au bureau dans les jours à venir, j'ai fais une crise. Je souffre d'une pathologie que l'on nomme la drépanocytose, peu connue mais très répandue. N'hésite pas à te renseigner. Désolée pour mon absence, à très vite. Edith».*

From Lucie, 22h15 *«Hello Edith, je ne connais pas mais je vais me renseigner. Bon courage, tiens-moi informée pour la suite, Lucie».*

Après ce message, ouah je me suis dis, elle est super compréhensive. Mais, un mois et demi après et deux autres crises successives (ok j'ai fais un combo, mais bon ce sont des choses qui arrivent sérieusement chez nous les drépas), je me faisais gentiment remercier sous le motif suivant :
« diminution de l'activité » alors que dans le même temps, une nouvelle intérimaire arrivait.

On m'a simplement remerciée à cause de ma maladie, de mes absences et on a laissé de coté mes compétences. Cas à part ou triste généralité ?

Que les compétences gagnent sur la maladie
Après cet épisode, j'ai fais une dépression, je n'avais plus confiance en moi et je maudissais cette maladie. J'ai retrouvé du travail six mois plus tard en CDD pour 9 mois, passé la période d'essai, j'ai eu une très grosse crise avec des complications à la pelle : épanchement pleural et embolie pulmonaire. Cinq semaines d'hospitalisation dont la moitié en réanimation.
Je n'ai jamais avoué ma maladie à mes responsables et ils m'on proposé à ce terme un CDI que j'ai refusé car j'avais une très bonne opportunité ailleurs.

Aujourd'hui, j'ai décidé de ne plus aborder ma maladie ouvertement auprès de mon employeur car je suis avant tout : Edith, 26 ans, « Business Developer Executive » ayant effectué une école de commerce comme demandé dans la fiche de poste et que je suis parvenu à passer ma période d'essai de quatre mois, bien évidemment non pas sans stress et sans crises...
De nos jours, pour que la maladie ne soit plus un tabou ou un « mensonge par omission », il est nécessaire que la drépanocytose fasse parler d'elle pour qu'enfin, employés et employeurs collaborent sur une valeur qui devrait définir toute relation : la confiance.

TO BE CONTINUED...

#BrisonsLeSilence

Suivez mes aventures sur
ma page facebook :

« **Itinéraire d'une jeune drépano** »

ou via Instagram :

« **Itinerairedunedrepano** »

Contact :

itinerairedunejeunedrepano@gmail.com

LE CRI DU CŒUR D'UNE MÈRE

NAISSANCE D'UNE ENFANT THALASSÉMIQUE

En octobre 2001, mon mari et moi nous nous sommes mariés. J'avais déjà une petite fille d'un an, Amane, d'une première union. Nous avons décidé d'avoir rapidement un autre enfant pour que Amane ne grandisse pas seule. Et Sara a rejoint notre famille à l'hiver 2002. Mon mari souhaitait toujours un troisième enfant mais je ne le désirais pas car j'étais tombée malade après la naissance de Sara, l'accouchement fut très difficile et je ne voulais pas revivre tout ça. De plus j'ai été opérée plusieurs fois pour d'énormes kystes et au final le médecin m'a retiré l'ovaire droit et m'a laissé une infime partie de l'ovaire gauche en me disant qu'il était désolé de m'annoncer que je ne pourrai plus jamais avoir d'autres enfants.

Toutefois douze ans plus tard et contre toute attente, j'apprends lors d'un contrôle chez le gynécologue que j'attends un enfant, que je suis enceinte de quatre mois déjà et que c'est une petite fille. Le choc fut immense et je ne comprenais pas comment c'était possible. J'ai beaucoup pleuré mais la joie de mon mari et celle de mes enfants à l'annonce de la nouvelle sécha rapidement mes larmes.

Cependant, lors de la visite du sixième mois, le gynécologue me dit qu'il y avait beaucoup trop de liquide amniotique et que ce n'était pas normal. Mais qu'il ne fallait pas s'inquiéter.

En mai 2013 naquit la petite Luisa

Elle était magnifique et nous étions très heureux de l'accueillir au sein de notre petite famille, surtout mon mari qui s'investissait totalement et qui s'occupait d'elle jours et nuits, ce qu'il ne fit pas pour Amane et Sara. Quatre semaines après sa naissance, nous recevons un courrier de l'hôpital de Strasbourg, il était écrit que Luisa avait un problème avec son hémoglobine. Nous avons paniqué et nous sommes allés voir le pédiatre qui a téléphoné à l'hôpital Hautepierre de Strasbourg pour avancer un peu le rendez-vous prévu six semaines après. Nous nous sommes donc rendus à l'hôpital le jour de l'anniversaire d'Amane.

Et c'est là que madame Lutz nous annonce que Luisa est bêta-thalassémique majeure, elle nous dit que Luisa sera transfusée mensuellement à vie, qu'il faut lui poser une voie centrale pour les transfusions régulières et que c'est notre faute si elle est malade car mon mari et moi n'aurions jamais du nous marier vu notre consanguinité et que nous étions tous les deux bêta-thalassémiques mineurs.

Un risque ignoré, culpabilité et impuissance

Ils ont transfusé Luisa ce jour, elle avait huit semaines, car son taux d'hémoglobine n'était qu'à 6,8. Nous étions ravagés par la nouvelle et j'ai cru que jamais nous pourrions supporter cela. Chaque transfusion était un véritable calvaire car son jeune âge compliquait les transfusions, ses veines étant très petites. Elle nous regardait toujours sans comprendre ce qui lui arrivait, je ne souhaite à personne de ressentir une telle impuissance.

Madame Lutz nous parla rapidement de la greffe, malheureusement aucun d'entre nous n'était compatible, nouvelle épreuve et toujours ce sentiment d'impuissance. Puis elle nous parla d'une éventuelle grossesse qui permettrait de sauver Luisa, « un bébé médicament ». La pratique n'étant pas autorisé en France mais en Belgique... Nous voilà partis pour la Belgique. Le dossier d'inscription prêt et le rendez-vous fixé nous étions pleins d'espoir. Toutefois la tentative était très onéreuse et avait peu de chance d'aboutir. Qu'à cela ne tienne, en désespoir de cause nous contractons un crédit et nous nous rendons en Belgique pour voir le médecin. Au vue de nos analyses, il nous annonce que la tentative sera veine car mes multiples opérations ne me permettent pas une réussite à ce projet et qu'il s'interroge sur le fait que j'ai pu donner naissance à Luisa.

Ce fut encore une épreuve

Au fur et à mesure des transfusions, les infirmières de l'hôpital de Strasbourg nous répétaient sans cesse qu'il fallait poser une voie centrale à Luisa pour son confort personnel et que toutes les personnes thalassémiques de leur service en possédaient une et qu'elles en étaient très satisfaites. Nous avons décidé d'aller à la rencontre du professeur Thuret pour lui demander son avis. Elle nous reçut et vit Luisa en consultation. Elle répondit à toutes nos questions

avec beaucoup de professionnalisme et de gentillesse. De retour nous priment donc la décision de ne pas avoir recours à la voie centrale mais les infirmières qui n'étaient pas d'accord avec notre décision étaient devenues très antipathiques à l'égard de Luisa et les transfusions se passaient de plus en plus mal malgré un courrier du professeur Thuret expliquant qu'à Marseille ils n'avaient pas recours à ce dispositif pour les thalassémiques. Nous décidâmes donc de changer d'hôpital car cela devenait très éprouvant pour Luisa et pour nous.

Actuellement Luisa est suivie au CHU de Brabois à Nancy

Elle est prise en charge par une équipe formidable, des infirmières qui sont très humaines et très professionnelles. Nous avons enfin retrouvé un équilibre. Pourtant, il reste des séquelles notamment liées à l'annonce de la maladie et si mon mari et moi vivons encore ensemble, nous le faisons uniquement pour Luisa, mais il n'y a plus aucun rapprochement possible entre lui et moi.

Je voudrais dire à tous les parents qui ont donné naissance à un enfant malade que ce n'est pas de leur faute. C'est dans un cri du cœur que je leur dis qu'ils ne sont pas responsables de sa maladie. Nos enfants affrontent la maladie avec une telle force, c'est une belle leçon d'humilité qu'ils nous donnent, nous ne devons pas fléchir et faire honneur à leur combat.

À tous les parents qui ont un enfant malade je dis :
« Restez dignes car ils le sont ».

Je tiens à remercier :

Les professeurs Thuret et Steschenko pour leur professionnalisme et leur humanité.

Les docteurs Phulpin, Hatahet et Ghouila pour s'être occupés de Luisa.

Les infirmières du CHU de Nancy pour leur engagement, leur gentillesse, leur travail, leur dévouement, leur sympathie et leur professionnalisme.

Louisa Maulu-Tronci, Christian Godart, Karim Khadem et les infirmières de La Timone pour leur soutien, leurs conseils, leurs paroles rassurantes.

Et Yolande Adjibi en qui j'ai trouvé une véritable amie.

Yamina, Maman d'Amane, Sara et Luisa.

FÉDÉRATION
DES ASSOCIATIONS DE MALADES DRÉPANOCYTAIRES ET THALASSÉMIQUES

Confiance renouvelée à Yolande Adjibi, fondatrice de l'association Héma 13 à Marseille, présidente de la FMDT SOS Globi depuis 2012, qui a vu son mandat renouvelé en 2015. La FMDT SOS Globi regroupe et fédère les associations de soutien aux malades touchés par la drépanocytose et la thalassémie. Elle œuvre pour la reconnaissance de ces deux maladies et l'amélioration de la prise en charge à l'échelle nationale. Laissons la parole à la présidente.

Une cause à défendre

« J'ai toujours été un peu révoltée, notamment en ce qui concerne les injustices sanitaires puisque c'est une question qui me touche personnellement. Mon parcours professionnel en est d'ailleurs le reflet ; après des études en Santé Publique, j'ai exercé, pendant 5 ans, en tant que Chef de Projet d'un réseau national dédié aux essais thérapeutiques dans les maladies rares.

Mon investissement dans le milieu associatif drépanocytose et thalassémie s'est fait suite à un stage de fin d'études que j'ai effectué en 2008 sur la prise en charge de la drépanocytose au Bénin. Pour moi il était évident que je devais m'impliquer pour la reconnaissance de ces maladies. Les personnes atteintes de drépanocytose, outre la souffrance physique indescriptible ressentie lors des CVO (complication majeure de la maladie), souffrent également d'un manque de reconnaissance important et de solitude. La drépanocytose est la maladie génétique la plus fréquente mais personne n'en parle.

De Marseille... vers l'unité

Je me suis d'abord impliquée à l'échelle locale, à Marseille où il y a près de 400 personnes touchées par la drépanocytose et la thalassémie. Et très vite j'ai compris la nécessité d'un investissement à plus grande échelle, c'est-à-dire nationale, pour plaider notre cause auprès des autorités sanitaires.

Ma petite carrière associative est pour l'instant marquée par des petites victoires : la mise à disposition du médicament orphelin pour la drépanocytose après mon intervention au Conseil d'État en 2012, la médaille de la ville de Marseille pour l'action bénévole d'Héma 13 en 2013, la pétition pour la généralisation du dépistage de la drépanocytose...

Mais la vie associative est loin d'être facile. Sous le revers de la médaille il y a aussi beaucoup de moments de découragement, de la fatigue, mais aussi énormément de travail et de temps passé à sensibiliser. Se lever à 6 h du matin pour tenir un stand d'info toute la journée, qu'il fasse soleil ou qu'il vente, se trimbaler des tonnes de matériel, ne pas avoir peur se s'exposer, arriver à faire passer des messages forts... Si on ne comprend pas ce que représentent ces deux maladies, sans forcément être malade, on ne peut pas surmonter toutes ces difficultés. Pour moi, ce n'est pas une cause comme les autres, c'est ma vie et la réalité de nombreux autres malades.

Je suis tout de même heureuse de constater que malgré ces embûches, nous sommes de plus en plus nombreux à nous investir dans la drépanocytose et la thalassémie. Nous sommes dans une ère où plus que jamais la voix des patients occupe une place prépondérante, à nous malades et représentants de saisir cette chance ! »

Yolande Adjibi, présidente de la FMDT SOS Globi

Fédération des associations de Malades
Drépanocytaires et Thalassémiques
CHU Henri Mondor-Laboratoire de Biochimie,
51 avenue du Maréchal de Lattre de Tassigny
94000 Créteil
http://sosglobi.fr
president.fmdtsosglobi@gmail.com

Yolande Adjibi et Mme Zarka,
présidente de l'association Vigifavisme.

Réunion nationale des centres de référence et de compétence

Concernant les maladies constitutionnelles rares du globule rouge et de l'érythropoïèse, cette rencontre bi-annuelle a rassemblé les experts nationaux autour de la prise en charge de la drépanocytose, de la thalassémie et des maladies rares du globule rouge. Les sujets qui ont été abordés sont la filière MCGRE, le rôle des associations de patients au sein de la filière, la douleur dans la drépanocytose, les causes de mortalité, les complications vasculaires cérébrales, le réseau européen ENERCA et enfin les bases de données.

Pour en savoir plus : compte-rendu à télécharger sur notre site web :

http://sosglobi.fr/colloques/

Les deux représentantes des associations de patients, Yolande Adjibi et Madame Zarka étaient présentes lors de la 1ère réunion du comité de pilotage de la filière nationale Maladies Constitutionnelles du Globule Rouge et de l'Erythropoïèse : la Fmdt SOS globi pour la drépanocytose et la thalassémie et l'association Vigifavisme pour le déficit en G6PD et les autres maladies rares du globule rouge.

Juillet 2015, Assemblée générale de la FMDT

Les bénévoles de l'association SOS Globi 94 ont accueilli l'Assemblée générale de la FMDT dite SOS Globi dans leurs nouveaux locaux à Créteil.

Notre bureau est renouvelé pour 3 ans avec la reconduite de Yolande Adjibi à la présidence, et les élections de :

- Karim Khadem, président de SOS Globi Rhône-Alpes à la vice-présidence,
- Angel Dorvan, président de SOS Globi 94 au poste de secrétaire et de Sylvie Bardy-Plantin, présidente de SOS Globi Languedoc-Roussillon en tant que trésorière.

Bravo et bon courage à notre nouveau bureau motivé pour de beaux projets au profit de la drépanocytose et de la thalassémie !

Retrouvez notre bilan d'activité sur notre site web

www.sosglobi.fr

Le nouveau bureau de la FMDT entoure sa présidente.

HÉMA 13

INÉGAUX PAR LE SANG, ENSEMBLE CONTRE LA MALADIE

Héma 13 est une association de proximité qui apporte un soutien aux malades, sous forme d'écoute ou d'accompagnement dans des démarches administratives.
Nous œuvrons aussi pour la reconnaissance de ces deux maladies. Grâce aux membres fondateurs de l'association, aux soutiens ponctuels et aux bénévoles, nous avons parcouru pas mal de chemin depuis la création d'Héma 13.

Nous soutenons les malades et leurs familles, notamment auprès des administrations pour la reconnaissance du handicap, nous organisons chaque année des événements récurrents pour communiquer et faire sortir ces deux maladies de l'ombre.
Personnellement, j'aimerai faire plus, rendre visite régulièrement aux malades chez eux, organiser des moments de rencontre plus fréquents... Mais les bonnes volontés manquent cruellement et mon activité professionnelle ne permet plus de consacrer autant de temps à l'association qu'au début. Toutefois je reste confiante et je pense que notre action n'est pas prête de s'arrêter.

La médaille d'honneur de la ville

Le 6 décembre 2013, dans le cadre de la semaine du bénévolat, plusieurs associations actives au sein de la Cité des Associations de Marseille ont été sélectionnées pour recevoir la médaille d'honneur au titre de leur engagement bénévole, dont Héma 13.

Pour moi c'est assez emblématique ; ça démontre qu'Héma 13 occupe le terrain et n'est pas prête de s'arrêter ! J'aurai cependant souhaité que l'action intrinsèque d'Héma 13 soit reconnue, c'est-à-dire le soutien aux malades et familles touchées par deux maladies génétiques graves.
Le slogan d'Héma 13 «Inégaux par le sang, ensemble contre la maladie» est vraiment devenu le moteur de notre association. La générosité et la solidarité de personnes sensibilisées à la maladie nous accompagnent et nous touchent, comme celles démontrées par les étudiants de l'école de commerce Kedge Business School, la Radio Culture Outre-Mer, Radio Dialogue, la Mairie de Marseille et ses services, et tant d'autres personnes. Cela nous encourage chaque jour à poursuivre nos efforts !

HÉMA 13
Association
des malades drépanocytaires
et thalassémiques de Marseille
Cité des associations
93 la Canebière, boîte n° 293
13001 Marseille
Tel: 06 26 66 40 02
Web : www.hema13.fr
facebook : AssociationHema13

SOS GLOBI 77

NOUVEAU BUREAU DE L'ASSOCIATION

Patrick Yanghat, Lydia William, Sabrina Rekkab, Patricia Jeanville et Valérie Tresfield.

SOS GLOBI 93

GROUPE DE PAROLES À SAINT-DENIS

Le Docteur Amira et Soumia Belaiboud-Bonnet entourés des membres de l'association.

MARTINIQUE

27 520 EUROS POUR LA DRÉPANOCYTOSE

ASAD 972 (Association de Soutien aux Actions contre la Drépanocytose 972) a reçu un joli coup de pouce. McDonald's lui a remis un chèque de 27 520 euros, de quoi améliorer la vie des malades en Martinique.

C'est un cadeau qui est plus que bienvenu !

L'ASAD 972, l'Association de soutien aux Actions contre la Drépanocytose, a reçu des mains de Renaud Copin, le directeur de MacDonald's Martinique, un chèque de 27 520 euros. La chaîne de restauration rapide a récolté cet argent grâce à plusieurs manifestations : le 5k, une course de 5 kilomètres réservée aux femmes et l'opération de collecte de fonds, le McHappy Day.

«Nous sommes très fiers de remettre cette somme à l'association, se réjouit Renaud Copin. La drépanocytose est une maladie qui touche particulièrement les populations noires et métisses. Ça avait énormément de sens pour nous ici, dès le départ, de nous associer à cette grande cause».

Satisfaction aussi du côté de l'association qui ne compte que sur la générosité des particuliers ou des entreprises. « Nous n'avons comme source de financement que les cotisations de notre trentaine d'adhérents et les dons que nous font les particuliers, explique Marie-Aline Viersac, la trésorière de l'ASAD 972. Nous ne demandons pas de financements aux institutions publiques parce que nous savons que c'est difficile. Nous préférons nous adresser à elles quand nous organisons de grosses opérations ».

Avec l'argent récolté, l'ASAD 972 pourra continuer d'améliorer la vie des malades.

A.S.A.D. 972

BP 20 - 97281 LE LAMENTIN Cedex 2
Présidente : **Gylna LOKO**
Tél. 06 96 24 31 30

Email : asad97mq@gmail.com

GUADELOUPE

DRÉPANOCYTOSE : UN JEUNE COUPLE S'EST FAIT DÉPISTER

Jusqu'au 3 juillet 2015, 5 000 dépistages gratuits étaient offerts aux Guadeloupéens, dans tous les laboratoires d'analyses. L'association Guadeloupe Espoir Drépanocytose (GED) a incité les personnes, en âge de procréer, à se faire dépister.

Dans le cadre de la Journée mondiale de la drépanocytose, Guillaume et Élizabeth ont décidé de se faire dépister. Ils ont entendu le message de prévention de l'association Guadeloupe Espoir Drépanocytose (GED) et ont contacté la présidente, Marie-France Tirolien.
« Ce jeune couple à l'intention d'avoir des enfants. En lançant cette campagne de dépistage, nous voulions inciter les futurs parents». Élizabeth a subi la première la prise de sang. En quelques minutes, c'était fait. Guillaume avoue avoir été sensible à la campagne de dépistage ainsi qu'à la lecture du témoignage que nous avions publié et qui relatait la perte d'un enfant drépanocytaire.

« Nous projetons d'avoir des enfants et nous ne savons pas si nous sommes porteurs du gène. En plus, j'ai une grande tante qui est drépanocytaire. »

Des dépistages gratuits

Guillaume et Élizabeth ont été les premiers à profiter des dépistages gratuits offerts à tous les Guadeloupéens, dans tous les laboratoires d'analyses. Jusqu'au 3 juillet, une sensibilisation a été faite par les différents acteurs engagés dans la lutte contre la drépanocytose (personnels de santé, chercheurs, patients, familles de patients) pour inciter la population, notamment en âge de procréer, à se faire dépister. Beaucoup trop de parents ne découvrent malheureusement qu'au moment de la naissance leur statut de porteur sain de la drépanocytose.

Marie-France Tirolien (Guadeloupe Espoir Drépanocytose) et Sonia Armoudon-Fleret (Drépaguyane).

Saint-Barthélemy

Comme chaque année, la communauté des malades et des professionnels de santé ont organisé divers évènements à l'occasion de la Journée mondiale de la drépanocytose le 19 juin.

La Fédération des Malades Drépanocytaires et Thalassémiques FMDT dite SOS Globi a proposé aux associations fédérées de la réaliser autour du thème du « dépistage néonatal de la drépanocytose » afin de sensibiliser le grand public à cette question majeure de santé publique.

Cette année, ils souhaitent « briser le silence » qui entoure la drépanocytose, par des événements marquants ! D'où le slogan : « Drépanocytose, brisons le silence »

En Guadeloupe, cette campagne a été relayée du 22 au 28 juin 2015 par le Centre de référence de la Drépanocytose aux Antilles Guyane, l'Agence de Santé de Guadeloupe, Saint-Martin et Saint-Barthélemy, en partenariat avec les associations guadeloupéennes de patients drépanocytaires (Guadeloupe Espoir Drépanocytose, Association Drépano Doubout, MADREPORE971...) et l'IREPS Guadeloupe.

Une personnalité connue du monde politique, culturel et social, Madame Marcelle Pierrot, Préfète honoraire de Guadeloupe, s'est joint à ce geste de solidarité en étant la marraine de la Journée mondiale de la drépanocytose.

À l'occasion de cette semaine diverses actions ont été programmées :
- Vente de badges solidaires
- Conférences débats
- Stands d'information
- Campagne de dépistage chez les jeunes de 18 á 35 ans initiée par GED (du 19 juin au 04 juillet 2015)

Une communication spécifique a été faite en direction des professionnels de santé (médecins de ville, pédiatres, gynécologues et PMI) par l'envoi d'un Kit comprenant divers éléments (courrier, BEH, dépliants, documents diagnostics...) afin de soutenir cette mobilisation et proposer le dépistage néonatal ainsi que le bilan prénatal à leurs patientèles.

Contact : Unité Transversale de la Drépanocytose CHU : Tél : 0590 93 46 70
GED Tél : 0690 51 50 04
Association Drépano Doubout : Tél : 0590 23 80 69
MADREPORE971 : Tél : 0590 93 46 70
IREPS : 0590 41 09 24

ASSOCIATIONS FÉDÉRÉES À LA FMDT SOS GLOBI FÉDÉRATION DES MALADES DRÉPANOCYTAIRES ET THALASSÉMIQUES

FMDT SOS GLOBI
Hôpital Henri Mondor, laboratoire de biochimie génétique, 51 av du Mal de Lattre de Tassigny
94000 CRETEIL
Présidente Mme Yolande ADJIBI

GLOBI NORD
146 rue de Lannoy 59000 LILLE
Présidente Mme Nelly ARCHANGE,
globinord@gmail.com
http://globinord.blogspot.com

SOS GLOBI RHÔNE ALPES
Président M. Karim KHADEM
23 rue Viala 69003 LYON
contact@sosglobi-rhone-alpes.fr
www.sosglobi-rhone-alpes.fr

HEMA 13
DIRC Sud Méditerranée 80, rue Brochier
13354 - MARSEILLE
Présidente Mme Yolande ADJIBI
http://drepa-action13.spaces.live.com/
http://drepa-action13.spaces.live.com/blog/
hema13.asso@gmail.com
hema13.asso@yahoo.fr

GLOBI 45
66, rue de la chevalerie
45290 NOGENT sur VERNAISON
Chez Mme ENGOTTO ANJEMBE,
Présidente Eugenie1966@orange.fr

SOS ATLANTIC G LOBI
14 rue Alain GERBAULT
44600 SAINT-NAZAIRE
Présidente Mme Régine BORELLA
reginebiloa@hotmail.com
sosatlanticglobi44@gmail.com
http://globi-atlantic44.blogvie.com/

SOS GLOBI 77
16 rue Jeanne d'ARC,
77400 THORIGNY-sur-Marne
Chez Mme Patricia JEANVILLE
patricia.jeanville@libertysurf.fr

SOS GLOBI PARIS
Maisons des associations
181, avenue Daumesnil - B.L. N°77
75012 Paris
www.vaincreladrepanocytose.org
www.sosglobiparis.fr

SOS GLOBI 91
C.H. Sud Francilien, Pédiatrie,
Quartier du canal, 91000 EVRY
Présidente Mme Jacqueline NDAME
jacquelinendame@aol.com

SOS GLOBI 93
Hôpital, 2, rue du Docteur Delafontaine,
93200 Saint-Denis
Présidente Mme Soumia BONNET,
soumiabelaiboud@yahoo.fr

SOS GLOBI 94
32 Bd de Stalingrad B1 94600 CHOISY-LE-ROI
Chez M. Angel DORVAN, Président
Angel.69@free.fr
http://projaide.cg94.fr/
Facebook SOS Globi 94

SOS GLOBI 95
C.H. René DUBOIS Pédiatrie
6, avenue de l'Île-de-France
95301 PONTOISE
Présidente Mme Nadine MAO
Nadine.mao@wanadoo.fr

SOS GLOBI LANGUEDOC ROUSSILLON
Présidente Madame Sylvie BARDY-PLANTIN
71, avenue Emile Roudayre 66000. PERPIGNAN
contact@sosglobi-lr.fr

ASSOCIATION FRANCE THALASSEMIE GRENOBLE
38, avenue Jean Jaures 38600 FONTAINE
Président M. Alphonse INCARDONA
thalassemie@wanadoo.fr

DREPA 31
4 rue San Subra, 31300 TOULOUSE
Président M. Témo ABDOURAMANE
temo_abdouramane@yahoo.fr

ELIOR SOLIDARITE
Espace Colibri 4 Rue Félix Chédin
18 000 Bourges
Mlle Alexandra DAUDET
Chargée de développement
Président M. Christian KUBA
eliorsolidarite@live.fr

AUTRES ASSOCIATIONS

APIPD Association Pour l'Information et la Prévention de la Drépnocytose
7 ter, rue Edouard Vaillant
93400 Saint Ouen / Tél : 01 40 10 02 49

DREPANHOPE
http://www.ladrepanocytose.com

DREPAVIE Agir pour la vie
Maison des Associations - 1A, place des Orphelins - 67000 STRASBOURG
Tél : 06.68.61.06.29 / http://www.drepavie.org

LCDM France - Lutte Contre la Drépanocytose à Madagascar France
21 avenue de la république Appartement 30
92320 Chatillon
http://www.drepanocytose-madagascar.org

ASAD 972 Association de Soutien aux Actions contre la Drépanocytose
BP 20 97292 LE LAMENTIN CEDEX

APIPD Martinique
Allée des gommiers - Cap Est,
97240 Le François
Contact : orlaymarc@wanadoo.fr

GED Guadeloupe Espoir Drépanocytose
202 espace commercial Pointe d'Or
97139 Abimes
Présidente Marie France TIROLIEN
Facebook.com / GED / Tél 590 690 51-5004
contact@guadespoirdrepano.org

DREPANO DOUBOUT
Rue Madame Beausoleil,
Guenette 97160 Le Moule - Guadeloupe
Contact : drepano_doubout@hotmail.com

Association Drépaguyane
APROSEP service SAVA
81 rue Christophe Colomb 97300 Cayenne
Tél : 06 94 27 58 57
E-mail : drepa.guyanne@yahoo.fr
Présidence : Sonia Armoudon-Fléret

Association des drépanocytaires de la Guyane
327, résidence Montlucas Bât M
97300 Cayenne
Contact : Leon.ursulet@wanadoo.fr

O ILD Organisation Internationale de Lutte contre la Drépanocytose
21 rue Godefroy 92800 Puteaux
Tél : 01 49 01 13 54

AUTRES ASSOCIATIONS AFRICAINES

http ://www.uraca.org/

Trouver une association d'aide pour les malades et leurs proches

• Base associations / Inserm
Les associations référencées s'intéressent à la recherche, et à l'information biomédicale et en santé.
Elles font partie du réseau Inserm Associations qui rassemble près de 400 associations de malades.
www.inserm.fr/associations-de-malades/base-associations

• Orphanet / Inserm
Portail des maladies rares et des médicaments orphelins.
Répertoires d'associations et services aux malades, des professionnels et institutions, laboratoires et centres de recherche.
Encyclopédie des maladies rares
www.orpha.net

• Alliance Maladies Rares
www.alliance-maladies-rares.org

MISE EN GARDE :
Certaines informations peuvent être erronées.
Merci de nous faire parvenir vos nouvelles coordonnées à
christian.godart94@free.fr

ESPACE Gourmet

COCKTAILS
BUFFETS
MARIAGES
ANNIVERSAIRES

COMMUNIONS
BAPTÊMES
SÉMINAIRES
SOIRÉES DE GALA

CUISINE TRADITIONNELLE OU RÉGIONALE
UNE FAÇON DE VOUS SURPRENDRE DE VOUS SERVIR

TRAITEUR

9 rue du Général LARMINAT - 94000 CRETEIL
Tél. 06 17 40 54 47 - E-mail : espacegourmet@sfr.fr

SECURYHOME

Made in France

DE VRAIS PROFESSIONNELS QUALIFIÉS POUR GARANTIR VOTRE SÉCURITÉ

SÉCURISEZ-VOUS AU PLUS VITE POUR ÉVITER TOUT CAMBRIOLAGE
DEVIS GRATUIT ADAPTÉ À VOTRE BUDGET

MISE EN SÉCURITÉ BASIQUE

700 EUROS
FOURNI & POSÉ

1 JEU DE CORNIÈRES ANTI-PINCES
1 SERRURE 3 POINTS A2P1

OU BIEN

1 POIGNÉE BLINDÉE ET 1 CYLINDRE DE HAUTE SÉCURITÉ FOURNIES AVEC 5 CLÉS INCOPIABLES + CARTE DE PROPRIÉTÉ

EXPERT

SECURYSTAR®
Inventée pour protéger
PORTES BLINDÉES, SERRURES ET CYLINDRES DE HAUTE SÉCURITÉ

Garantissez d'une expertise de professionnels dans chaque corps de métiers adapté à votre budget !

Grâce à SECURYHOME,
finies les inquiétudes et les réparations interminables. SECURYHOME c'est la garantie d'une installation ou d'un dépannage rapide sur mesure. Notre équipe vous offre un service de dépannage dans les plus brefs délais.

Professionnel agréé Multi-Assurance

GENERALE · AXA · MAIF · gan · GROUPE GENERALI · AGF · MMA · CA · GMF · MAAF · apri · MACIF · Direct Assurance · Groupama

Nous contacter : **06 68 07 26 26** disponible 7j/7 / 24h/24 - Standard : **01 39 35 89 68**
securyhome@outlook.fr

Garantissez d'une expertise de professionnels dans chaque corps de métiers adapté à votre budget !
SECURYHOME intervient dans tous les départements d'Île-de-France.

Qui sommes-nous ?

La SAS SECURYHOME est une entreprise de dépannage spécialisée dans la serrurerie, la métallerie et la vitrerie, capable d'intervenir 7j/7 / 24h/24, tous les jours de l'année, sur Paris et banlieue.

Nos techniciens professionnels interviennent dans la journée ou sur rendez-vous pour tous travaux de réparation, installation ou rénovation.

Avec leurs années d'expérience, les techniciens de SECURYHOME mettent tout en oeuvre pour trouver avec vous les solutions à vos imprévus, aux meilleurs tarifs. Faites leur confiance pour obtenir satisfaction sur vos travaux.

SECURYHOME est agréée à des organismes d'assurance, une référence où toute notre clientèle profite de notre charte de qualité :

Rapidité, efficacité, sérieux

SERRURERIE

SECURYHOME offre un service de dépannage 24h/24 / 7j/7.
Une intervention garantie dans les 2h qui suivent votre appel!

Quelqu'un a forcé votre porte d'entrée et la serrure est endommagée?
Dans ce cas, vous n'avez pas d'autres choix que de faire appel à des techniciens professionnels qui sauront vous rassurer.

SECURYHOME saura vous faire profiter de son expérience en matière de : serrurerie,ouverture de portes claquées ou fermées, dépannage sur tous types de portes, serrures,rideaux métalliques.

SECURYHOME saura vous conseiller pour améliorer la sécurité de votre habitation.

MENUISERIE

SECURYHOME offre un service de dépannage 24h/24 / 7j/7.
Une intervention garantie dans les 2h qui suivent votre appel!

Votre porte a subi une effraction? Nos équipes de menuisiers-métalliers sauront vous rassurer et vous conseiller au mieux pour réparer ou améliorer votre bloc porte.

Pose de portes, fenêtres (bois, pvc, alu...) Pose et dépannage de volets roulants Installation et dépannage de portes de garage Pose de barreaudage grille de défense.

VITRERIE

SECURYHOME offre un service de dépannage 24h/24 / 7j/7.
Une intervention garantie dans les 2h qui suivent votre appel!

Intervention suite à bris de glace ou de cambriolage

Vous avez été cambriolé? En cas d'effraction, un vitrier réalise en urgence une mise en sécurité pour vitre ou vitrine de tous commerces, bureaux, pavillons ou appartements.

Nous procédons au remplacement de votre vitre et votre fenêtre très rapidement. Nous pouvons installer tous types de vitrage pour vous assurer plus de confort et une sécurité optimale.

FICHET · ABUS Security Tech Germany · KABA · MOTTURA · BRICARD fermez en toute sécurité · DOM · RONIS · Pollux SURETE · JPM · ISEO · REELAX · Vachette ASSA ABLOY · CITY · Viro · medeco · Dierre · FTH THIRARD · métalux · anker · CISA · DECAYEUX · LAPERCHE · VAK · SERRURES MUEL · FERCO INTERNATIONAL · HERACLES · TESA ASSA ABLOY · CARMINE · PICARD SERRURES · dény FONTAINE · MUL-T-LOCK

Les Assurances Colombo

vous garantissent que vous soyez en Métropole, en Martinique ou en Guadeloupe.

Vous trouverez tous les produits d'assurance et d'assistance, pour le bien-être de ceux que vous aimez et la protection de vos biens.

Notre métier :
vous assurer en toute sérénité.
Assurances Colombo, un seul interlocuteur pour tous vos contrats.

OUTRE MER ASSURANCES COLOMBO

S.A.S au Capital de 255 000€

RCS Basse-Terre 492 587 860

Immeuble Bologne City RN 2 - 97100 BASSE -TERRE

Tel : 0590 81 34 72 - Fax : 0590 99 73 52

St. Laurent . . CAYENNE

ABC médical

Aide - Bien-être - Conseil

LOCATION ET VENTE DE MATERIEL MEDICAL

Deux magasins en Guyane :

34 Rue des 14 et 22 juin 1962
BP 32 - 97323 CAYENNE
Tél : 0594 30 37 80/81

17 Rue Simon, Galerie Errico
97320 SAINT LAURENT DU MARONI
Tél : 0594 27 92 28

Adresse mail : abc.medical@orange.fr

Qui sommes-nous ?

La SARL ABATAEL est une entreprise de dépannage spécialisée dans la serrurerie, la métallerie et la vitrerie, capable d'intervenir 7j/7 - 24h/24, tous les jours de l'année, sur Paris et banlieue.

Nos techniciens professionnels interviennent dans la journée ou sur rendez-vous pour tous travaux de réparation, installation ou rénovation.

Avec leurs années d'expérience, les techniciens de ABATAEL mettent tout en œuvre pour trouver avec vous les solutions à vos imprévus, aux meilleurs tarifs. Faites leur confiance pour obtenir satisfaction sur vos travaux.

ABATAEL est agréée à des organismes d'assurance, une référence où toute notre clientèle profite de notre charte de qualité :

rapidité, efficacité, sérieux.

TRAVAUX GARANTIS 1AN

MADE IN FRANCE

ABATAEL SERVICES

★★★★★

A notre époque, la sécurité ne doit plus être un luxe

Serrurerie - Menuiserie - Vitrerie

Installation et dépannage 24h/24 - 7J/7

Bénéficiez d'une expertise de professionnels dans chaque corps de métier adapté à votre budget !

01 43 53 25 25 - contact@abatael-services.com

Professionnel agréé Multi-Assurances

Expert

Résidence Le Magistère★★

- Des **appartements meublés et équipés** (kitchenette, Internet gratuit et illimité…)
- Un large choix de **services hôteliers à la carte**
- Un tarif **spécial est accordé aux familles des patients et des professionnels** de l'hôpital
- Pour une nuit ou un séjour plus long

A 10 minutes à pied de l'hôpital Henri Mondor

Pour tous renseignements, contactez-nous :

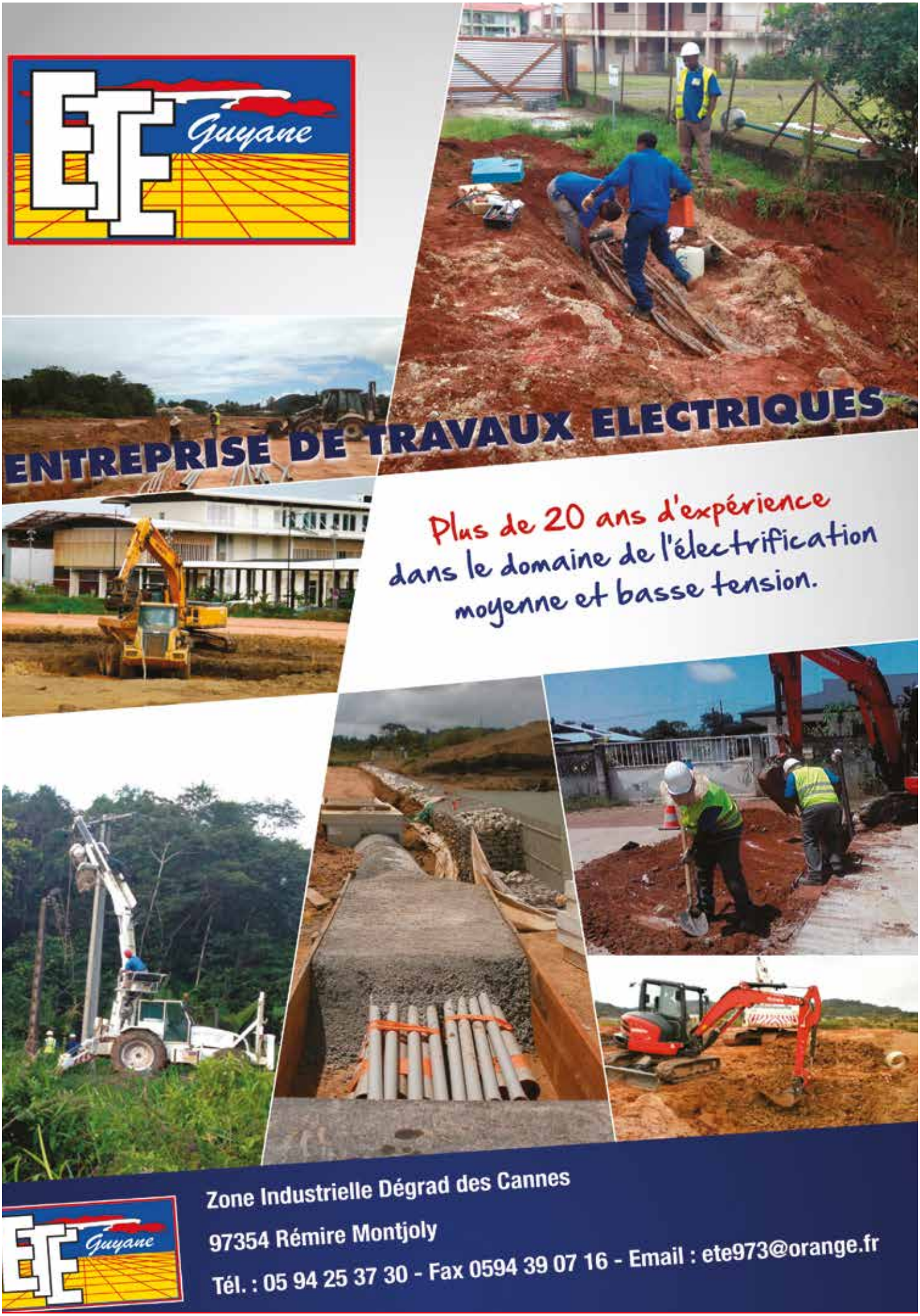
Résidence Séjours & Affaires Le Magistère
100, av. du Mal de Lattre de Tassigny - 94000 Créteil
tél. : +33 (0)1 49 81 13 13 - fax : +33 (0)1 49 81 13 14
e-mail : creteil.magistere@sejours-affaires.com

OFFRE SPECIALE HOPITAL HENRI MONDOR*

* Renseignez-vous auprès de la résidence Le Magistère.

Séjours & Affaires est une marque du groupe Réside Etudes Apparthotel

RCS Paris 488 895 732 © REA 2014 - New GLOBI - CHU Henri Mondor Créteil - 10/14


ETE Guyane
ENTREPRISE DE TRAVAUX ELECTRIQUES
Plus de 20 ans d'expérience
dans le domaine de l'électrification
moyenne et basse tension.
ETE Guyane
Zone Industrielle Dégrad des Cannes
97354 Rémire Montjoly
Tél. : 05 94 25 37 30 - Fax 0594 39 07 16 - Email : ete973@orange.fr

OPES Aliter & BM Associés exercent en plein cœur de Paris et de Montpellier l'activité de conseil en Gestion de Patrimoine,
Et vous apportent solidité, expérience et expertise au travers d'une gamme complète sélectionnés auprès de fournisseurs renommés.

Diagnostic Patrimonial

Tableau d'honneur en 2014 sur le fonds en euros à capital garanti

Assurance vie
Capitalisation
Entreprise
Immobiliers
SCPI…

Définissons ensemble vos priorités
Contactez nous!

Sophie VERGNAUD
OPES ALITER
21, rue Danièle Casanova
77330 - Ozoir la Ferrière
Tel : 01 60 18 74 73
Mob : 06 10 48 18 52
Mail : opes.aliter@gmail.com
Diplômée Conseil en Gestion de Patrimoine certifié, norme iso 22222
Mandataire Intermédiaire d'assurance Cabinet BMA
Orias : 14001435

Bruno Maury
BM Associés.
Organisation et gestion de patrimoine
6 Rue Maguelone
34000 MONTPELLIER
Tel : 04 67 56 95 05
contact@bmetassocies.fr
www.bma-patrimoine.fr
Conseil en Investissement Financier / Courtier en assurance / Orias n° 12 065 817 / Membre ANACOFI-CIF
Carte de transaction immobilière n° 2012/34/2626 Préfecture de l'Hérault

POMPES FUNÈBRES
DES OUTRE-MER

UN GROUPEMENT D'AGENCES À VOTRE ÉCOUTE

50 Boulevard de l'Hôpital 75013 Paris
Tél. 0144241060 - Fax 0144248162
pf.outremer@gmail.com - facebook.com/pf.outremer - www.pf-o.fr

**Professionnels : Contactez-nous pour tout partenariat...!

GUYANE
LA RÉGION

Région Guyane

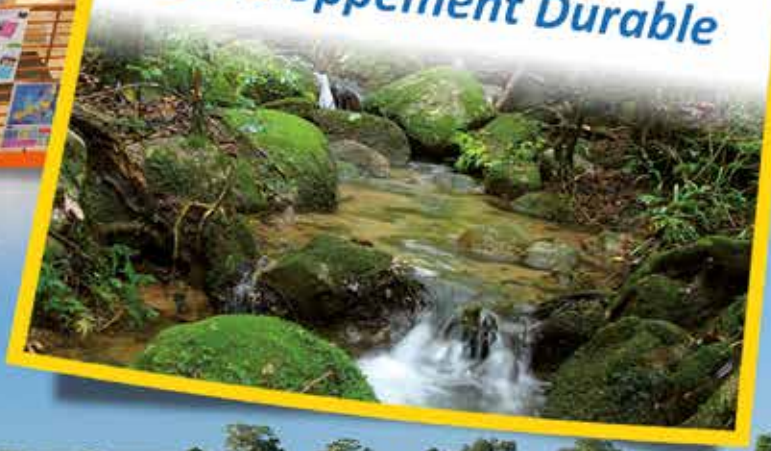
Pour une société moderne, unie, et riche de sa diversité

Développement Economique

Aménagement du Territoire

Education-Formation

Développement Durable



Région Guyane - Cité Administrative Régionale
Carrefour de Suzini - Route de Montabo
B.P. 7025 - 97307 Cayenne cedex
Tél. : 0594 29 20 20 - Fax : 0594 31 95 22

www.cr-guyane.fr