New Globi_1_V7_7:New Globi_1 24/12/14 10:37 Page 1

NEW magazine Globinoscope

des Centres de référence et des Associations Drépanocytose et Thalassémies

DÉPISTAGE
de la drépanocytose

LA DRÉPANOCYTOSE EN FRANCE
Professeur Frédéric Galactéros

INTERVIEW
Professeur Jean ROSA

PERSPECTIVES DE LA RECHERCHE
Professeur Yves Beuzard

N° 1

New Globi_1_V7_7:New Globi_1 24/12/14 10:37 Page 2

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

DRE05FR Juillet 2014

New Globi_1_V7_7:New Globi_1 24/12/14 10:37 Page 3

Edito NEW GLOBINOSCOPE

Christian Godart
Président d'honneur de la Fédération des Malades Drépanocytaires et Thalassémiques dite SOS GLOBI.

Magasine des Centres de Référence et des associations Drépanocytose et thalassémies

LE CHAÎNON MANQUANT

À l'époque d'internet, de la 4G, des réseaux sociaux… paradoxalement cette facilité à diffuser l'information ne satisfait pas tous les drépanocytaires, pas tous équipés d'iPhone, de tablette, d'une page Facebook.
Néanmoins, ils sont toujours en attente d'information mais aussi de liens, d'échanges avec les autres drépanocytaires afin de partager leurs propres expériences… et de faire connaître la drépanocytose. Ne plus être seul, emmuré dans sa souffrance est primordial.
SOS Globi, chaque trimestre et pendant 14 années, avait habitué ses membres à recevoir un bulletin d'information « Globinoscope ». Des débuts en noir et blanc, de simples photocopies, le succès grandissant, ce bulletin a évolué en magasine de 16 pages en couleur, tiré à plus de 3000 exemplaires.
L'exigence quasi professionnelle a fini par « avoir la peau » des bénévoles et des moyens financiers investis par l'association. Il a donc été décidé, à cette époque, du choix de la modernité et du site internet www.sosglobi.fr pour continuer à informer et communiquer.

Retour vers le futur

Des regrets à la pelle, une forte demande, étonnante, de la part de drépanocytaires, même très éloignés sur d'autres continents, ont plébiscité le retour de « Globinoscope ». La complémentarité d'un magasine papier plus convivial, plus familial, aurait l'avantage de soutenir ce lien, entre familles et malades, qui nous manque tant.
Cependant, aujourd'hui, faire vivre un magasine, c'est l'exigence du professionnalisme et donc de la viabilité économique. Le bénévolat ne peut être l'unique moteur de ce magasine.
Ce professionnalisme exige que l'information soit officielle, labellisée « Centre de Référence ».
Ce nouveau magasine demeure la vitrine associative, une parole libre affirmant la défense des malades, leurs doléances, leurs difficultés, leurs actions…
Ainsi, par convention, « New Globinoscope » est donc un magasine cogéré par les Centres de Référence et les associations.
Souvenez-vous, il y a 20 ans déjà, le Professeur Jean ROSA avait écrit, dans le premier numéro de Globinoscope, « la drépanocytose, un problème de santé publique absurdement négligé». Il pourrait le dire encore aujourd'hui.
« New Globinoscope » doit être utile au rassemblement et à changer l'image de la drépanocytose.

La Drepanocytose : le malaise Français

Ce premier numéro de cette nouvelle version aborde un sujet d'actualité, l'évolution du dépistage néonatal. Suite à l'avis de la HAS, plusieurs articles dans le journal « Le Monde » ont abordé les aspects sociétaux, éthiques et ethniques de ce dépistage ciblé, oubliés par la HAS. Pour toutes les associations de malades, le dépistage systématique de tous les nouveau-nés est devenu incontournable. Nous avons tous constaté que le dépistage ciblé est un frein à l'information du public et à la prise en charge des patients drépanocytaires.

En conclusion, bonne lecture et restons solidaires.

New Globi_1_V7_7:New Globi_1 24/12/14 10:37 Page 4

TVA

Toutes ventes administratives et industrielles

Distributeur pour la Guyane de

PRODUITS MANUFACTURÉS

pour les collectivités

26, rue d Enghien
BP 262 75464 Paris CEDEX 10
01 44 83 67 00 Fax : 01 47 70 16 38

SARL au capital de 30 489,80 RCS B 582 064 234
SIRET 582 064 234 00013 FR 72 582 064 234 NAF 4649Z

New Globi_1_V7_7:New Globi_1 24/12/14 10:37 Page 5

Etat général de la QUESTION *

Professeur
Frédéric GALACTEROS
Coordonnateur du Centre de
Référence Maladies rares
« Syndromes Drépanocytaires Majeurs »

La drépanocytose est une maladie chronique de prise en charge lourde et le handicap qu'elle génère tend à croître avec l'âge de façon accélérée par rapport au vieillissement de la population générale.

Elle associe une anémie, souvent profonde, de type hémolytique avec toutes les complications inhérentes à cette condition ; une pathologie vasculaire grave, systémique, pouvant se manifester soit par une artériopathie (l'atteinte cérébrale étant la plus préoccupante), soit par des infarctus tissulaires divers dont la forme intra-osseuse avec sa traduction hyperalgique est la manifestation la plus fréquente et la première cause d'hospitalisation ; un risque infectieux très majoré entre 6 mois et 5 ans et qui reste une cause importante d'hospitalisation ultérieurement ; des complications très variées, en général secondaires aux infarctus tissulaires, et qui ont, dès leur apparition, leur génie évolutif propre (ostéonécroses ; ulcères de jambe ; atteintes rénales, hépatiques ou cardio-respiratoires…), le tout aboutissant, encore actuellement, à une espérance de vie qui peut être raccourcie de 20 à 30 ans. Cependant des progrès très substantiels sont encore possibles avec une prise en charge prospective tout au long de la vie. En 2015 les différences d'accès au diagnostic et aux soins constituent encore, et de très loin, le principal facteur d'inégalité pronostique.

Les modalités de la prise en charge varient au cours de l'existence du patient avec une première période pédiatrique très exigeante en termes d'encadrement médical et d'éducation pour la santé. Une deuxième période à cheval sur la vie pédiatrique et la vie d'adulte, où se multiplient les hospitalisations pour évènements aigus et commencent à apparaître quelques complications chroniques, requiert une bonne organisation du passage de la pédiatrie vers la médecine d'adulte. Et enfin, une longue période de vie où s'accumulent individuellement des atteintes viscérales, diverses d'un patient à l'autre, dans leur type et leur sévérité. A partir de 35 à 55 ans, les drépanocytaires souffrent le plus souvent d'une multi-pathologie souvent grave, toujours handicapante, interférant de plus en plus avec leur capacité physique et morale à exercer leur profession, et leur vie sociale.

La drépanocytose est donc une maladie à la fois chronique, handicapante, très consommatrice de temps médical dans sa prise en charge régulière. C'est aussi une maladie de l'urgence voire de l'extrême urgence, vue la rapidité avec laquelle certains processus septiques ou vaso-occlusifs peuvent déboucher sur des situations de défaillance multi viscérale gravissime. Le retentissement social et psychologique est majeur et retentit à son tour sur les manifestations cliniques de la maladie : une part de la morbidité semble se comporter de façon auto-réalisatrice.

La prise en charge doit donc articuler ces deux dimensions majeures de la maladie en faisant participer les patients à l'efficacité de la prise en charge par une bonne compréhension des problèmes et des enjeux. Cela met, en conséquence, la continuelle formation des intervenants médicaux (mais pas seulement eux) au rang d'une priorité permanente.

Malgré toute l'efficacité des soins, la drépanocytose s'inscrit dans une répétition d'évènements qui peuvent être d'un vécu particulièrement difficile, ceci d'autant plus que cette pathologie prédomine dans des familles souvent socialement défavorisées. Il y a donc une dimension sociale et psychologique de la maladie dont la prise en compte est essentielle à la réduction des manifestations tant aiguës que chroniques et donc de la lourdeur de la prise en charge qui en découle.

L'appréciation du handicap chez ces patients reste très empirique, aucune véritable étude n'ayant permis de construire et de valider l'outil de mesure adapté : ce d'autant que le handicap n'est pas seulement une résultante mais aussi un facteur d'auto-aggravation.

Le dispositif de soin actuel est fragile et lacunaire, situation que le nombre croissant et la longévité accrue des patients aggravent. Nous devons donc ne pas nous éloigner de son aspect fondamental : l'intégration des actions de formation, de prévention, de recherche et de soins ; seule modalité de réduction de la morbidité pour ces patients.

New Globi_1_V7_7:New Globi_1 24/12/14 10:37 Page 6

WILLIAM'S DIFFUSION

Toutes ventes administratives et industrielles

Distributeur pour la Guyane de

PRODUITS MANUFACTURÉS

pour les collectivités

26, rue d Enghien
BP 39 75462 Paris CEDEX
01 44 83 67 07 Fax : 01 47 70 16 38

SARL au capital de 15 244,90 RCS PARIS B 328 908 504
SIRET 328 908 504 00025 FR 08 328 908 504 CODE APE 514 Q

New Globi_1_V7_7:New Globi_1 24/12/14 10:37 Page 7

Interview PROFESSEUR JEAN ROSA

Professeur Jean ROSA

Membre de l'académie des sciences.
Professeur émérite à l'université de Paris-Est Créteil Val-de-Marne.
Chef de service à l'hôpital Henri Mondor (1980-1993).
Directeur de l'unité Inserm/CNRS de génétique moléculaire et d´hématologie (1982-1994).
Chef du département des sciences de la vie au ministère de la Recherche (1982).

Cher professeur, il y a vingt ans déjà, vous nous aviez fait l'honneur de l'édito du premier numéro de «Globinoscope». Nous tenons à vous associer pour cette nouvelle version. Pouvez-vous répondre à deux questions ?

Comment sortir la maladie du cadre inexact de maladie rare ?

« On ne peut pas en même temps la déclarer comme maladie rare et montrer les chiffres de tout ordre la concernant. Il me semble qu'une offensive auprès des milieux officiels dans ce sens est indispensable permettant à cette occasion d'annoncer l'inexorable accroissement de cet état dans les années à venir.

Comment envisagez-vous l'avenir de la drépanocytose ?

« La lutte contre la drépanocytose à tous les niveaux a été jusqu'à présent le fait de "missionnaires" totalement possédés par ce sujet et appartenant pratiquement pour tous à une génération qui va devoir passer la main. Il me semble capital que cette génération identifie, attire, sélectionne ses successeurs qui auront la rude tâche de mener à bien tout ce qui est en cours »

New Globi_1_V7_7:New Globi_1 24/12/14 10:37 Page 8

Le dépistage néonatal de la drépanocytose en France (*)

par J. BARDAKDJIAN-MICHAU (contact@afdphe.org)[1], M. ROUSSEY[1]

RÉSUMÉ

La drépanocytose, encore mal connue des praticiens, est aujourd'hui la première maladie génétique en France. Un dépistage puis un diagnostic effectués dès la naissance, en ciblant les populations à risque, permettent d'identifier les diverses formes génétiques de syndromes drépanocytaires majeurs et d'instaurer une prise en charge précoce réduisant l'incidence des complications graves de la petite enfance. Le dépistage néonatal de la drépanocytose devrait devenir universel par étapes.

MOTS CLÉS : drépanocytose, dépistage néonatal, syndrome drépanocytaire majeur, hémoglobinopathies, dépistage universel.

À partir des années 1980, les praticiens français se sont trouvés de plus en plus souvent face à des patients présentant une pathologie qu'ils connaissaient peu ou pas du tout : la drépanocytose. Cette maladie était considérée jusque-là comme une maladie exotique et seuls les grands centres hospitaliers avaient l'occasion de recevoir et de soigner ces patients originaires d'Afrique de l'Ouest, du Maghreb ou des Antilles.

Au cours des années qui ont suivi, face aux problèmes posés par le nombre croissant de malades, les différents acteurs concernés par leur prise en charge ont alerté les pouvoirs publics afin qu'ils mettent en œuvre les moyens nécessaires. Des enquêtes épidémiologiques ont été réalisées (1), différentes stratégies envisagées, suivies d'évaluations – en termes de coût et d'efficacité – afin d'apporter les éléments concrets nécessaires à l'organisation d'une action de santé publique (2, 3).

La drépanocytose est une maladie polymorphe, avec des manifestations cliniques différentes selon l'âge des patients, et dont la prise en charge doit se faire dès la naissance. Plusieurs études réalisées aux États-Unis (4, 5) avaient montré que le taux de mortalité des enfants drépanocytaires était de 15 à 30 %, les causes principales étant les infections, qui peuvent provoquer le décès des patients par septicémie, et l'anémie aiguë (séquestration splénique).

Dès 1970, des programmes de dépistage néonatal (DNN) ont été organisés aux États-Unis. Ils se sont généralisés vers les années 1980, après la publication des conclusions d'essais cliniques mettant en évidence l'efficacité de la prise en charge précoce du nouveau-né atteint de syndrome drépanocytaire majeur (SDM) (6). L'antibiothérapie prophylactique et la vaccination antipneumococcique réduisaient de manière significative la mortalité et la morbidité de ces enfants, par rapport à ceux chez qui la maladie était découverte à l'occasion d'une complication révélatrice. La mortalité infantile a pu ainsi être réduite d'un facteur 10 chez l'enfant drépanocytaire de moins de 5 ans (7). C'est sur la base de ces expériences et de ces enseignements, en les adaptant aux besoins et aux caractéristiques de notre pays, qu'un DNN de la drépanocytose a été envisagé en France.

Plusieurs programmes de dépistage avaient été développés à titre expérimental aux Antilles à partir de 1981 (8) et en France métropolitaine (9). Les données recueillies par le Réseau drépanocytose de l'Inserm avaient déjà permis d'évaluer l'efficacité du dépistage avant de l'étendre à la France métropolitaine (10).

En 1995, l'Association française pour le dépistage et la prévention des handicaps de l'enfant (AFDPHE), prenant en compte ces expériences préliminaires françaises, a organisé et mis en place un programme de DNN national de la drépanocytose en métropole. Implanté d'emblée de manière généralisée à tous les nouveau-nés dans les départements d'outre-mer (DOM) : Guadeloupe et Martinique en 1985, la Réunion en 1990, Guyane et Mayotte en 1992, le DNN s'est étendu progressivement en France métropolitaine pour atteindre toutes les régions en 2000.

Ce nouveau dépistage, financé par la Caisse nationale d'assurance maladie des travailleurs salariés (CnamTS), s'est ajouté à ceux de la phénylcétonurie mis en place en 1972, de l'hypothyroïdie congénitale (1978), de l'hyperplasie congénitale des surrénales (1995), de la mucoviscidose (2002), dont bénéficient tous les nouveau-nés. Mais

(*) Texte paru dans le Bulletin Épidémiologique Hebdomadaire (BEH) du 3 juillet 2012 / N° 27-28.

(1) Association française pour le dépistage et la prévention des handicaps de l'enfant (AFDPHE), Paris, France.

New Globi_1_V7_7:New Globi_1 24/12/14 10:37 Page 9

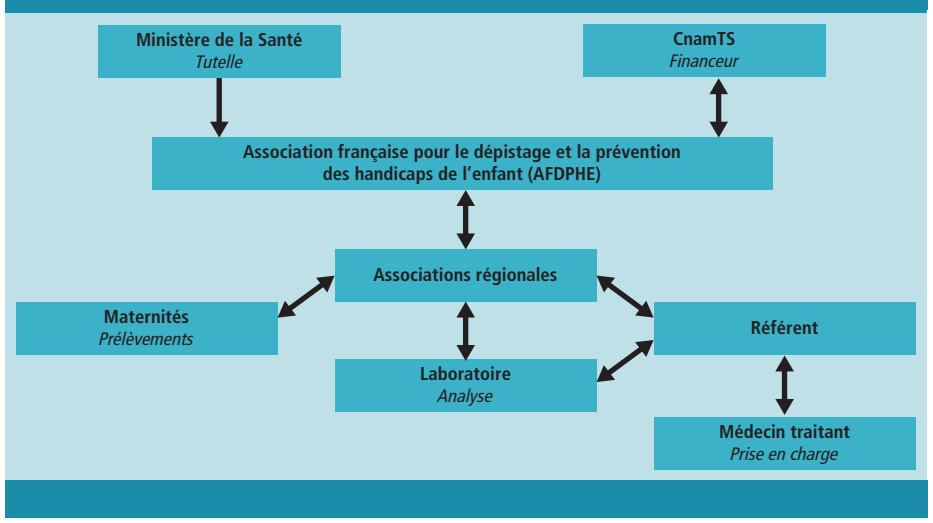
le dépistage de la drépanocytose en métropole a pour particularité de n'être effectué que chez les nouveau-nés dont les parents appartiennent à un groupe à risque pour cette maladie, soit essentiellement les parents originaires d'Afrique subsahariennne, des Antilles et du Maghreb (dépistage ciblé). Les critères de ciblage sont présentés tableau I.

Cet article décrit l'organisation actuelle du dépistage néonatal de la drépanocytose en France et ses résultats, et présente les éléments du débat entre dépistage généralisé et dépistage ciblé.

Tableau I - Critères de ciblage des nouveau-nés à risque de syndrome drépanocytaire majeur en France métropolitaine, 2012.

Origine géographique des populations concernées par la drépanocytose (régions à risque) :
Départements français d'outre-mer : Antilles, Guyane, la Réunion, Mayotte
Tous les pays d'Afrique subsaharienne et le Cap-Vert
Amérique du Sud (Brésil), Noirs d'Amérique du Nord
Inde, Océan Indien, Madagascar, Île Maurice, Comores
Afrique du Nord : Algérie, Tunisie, Maroc
Italie du Sud, Sicile, Grèce, Turquie
Moyen-Orient : Liban, Syrie, Arabie Saoudite, Yémen, Oman
Actuellement, pour que le nouveau-né soit testé :
1- Les deux parents doivent être originaires d'une région à risque.
2- Un seul des deux si le deuxième n'est pas connu.
3- S'il existe des antécédents de syndrome drépanocytaire majeur dans la famille.
4- S'il existe un doute pour les critères 1, 2, 3.

Fig. 1 - Organigramme de la structure nationale du dépistage néonatal de la drépanocytose en France en 2012.



I. - ORGANISATION ACTUELLE DU DÉPISTAGE EN FRANCE MÉTROPOLITAINE (Figure 1)

A) Le prélèvement

Les prélèvements de sang sont effectués par le personnel des maternités chez les nouveau-nés à 72 heures de vie par prélèvement capillaire au talon, comme les autres dépistages organisés sous la responsabilité de l'AFDPHE. Les gouttes de sang sont déposées sur un support papier spécial, séchées et acheminées par la poste dans les associations régionales (AR) de dépistage. Le personnel des maternités sélectionne les nouveau-nés qui vont bénéficier de ce dépistage ; une information est délivrée aux familles concernées, et les brochures[2] rédigées à cet effet par l'AFDPHE leur sont remises. L'AR transmet les prélèvements à six laboratoires spécialisés pour analyse : deux sont situés en Île-de-France (Paris et Créteil), un à Lille, un à Marseille, un à Pointe-à-Pitre (Guadeloupe) et un à Fort-de-France (Martinique).

B) Techniques utilisées

L'hémoglobine est éluée à partir d'un disque de 3 mm de diamètre prélevé sur une des gouttes de sang séché, selon un protocole analytique adopté par les six laboratoires. La technique de première intention était l'isoélectrofocalisation (IEF) (11) sur un support de gel d'agarose (Perkin-Elmer), une deuxième technique étant indispensable pour confirmer la présence d'une hémoglobine anormale ou un résultat considéré comme suspect. Après évaluation de plusieurs nouvelles techniques, l'AFDPHE a opté pour plusieurs combinaisons de techniques en fonction de l'équipement des différents laboratoires :

– soit l'IEF sur un support de gel d'agarose (Perkin-Elmer) + chromatographie liquide haute pression par échange de cations (CLHP) Variant nbs Bio Rad® ;
– soit la CLHP Variant nbs Bio Rad® + IEF ;
– soit la CLHP Variant nbs Bio Rad + électrophorèse capillaire Sebia® ;
– soit l'électrophorèse capillaire Sebia® + CLHP Variant nbs Bio Rad®.

C) Gestion des résultats des analyses

L'hémoglobine (Hb) S est aujourd'hui un des traits génétiques les plus fréquents en France. On distingue les formes hétérozygotes (HbA/HbS), habituellement asymptomatiques, des formes homozygotes (HbS/HbS) ou hétérozygotes composites (essentiellement HbS/β°thalassémie, HbS/β^{+}thalassémie, HbS/HbC, HbS/HbD-Punjab, HbS/HbO-Arab ou HbS/Lepore), qui sont responsables de SDM potentiellement graves sur le plan clinique et hématologique (12).

(2) Toutes les brochures sont disponibles sur le site Internet del'AFDPHE, à l'adresse : http://www.afdphe.org/ewb_pages/d/doc_informations.php

New Globi_1_V7_7:New Globi_1 24/12/14 10:37 Page 10

Les enfants dépistés pour un des génotypes associés à un SDM sont adressés à un centre de référence, qui organise autour de l'enfant un réseau de soins alliant les médecins de proximité (PMI et/ou médecin libéral, centre hospitalier de proximité) et le centre de référence. Les buts majeurs d'une prise en charge précoce sont :

– l'éducation des familles sur l'importance des soins préventifs et la reconnaissance des signes de gravité ;
– la mise en œuvre d'une antibiothérapie quotidienne par pénicilline orale et de la vaccination antipneumococcique ;
– l'instauration à partir de l'âge de 12-18 mois d'un examen annuel par Doppler transcrânien, en prévention des accidents vasculaires cérébraux.

Il faut tenir compte, pour beaucoup de familles, des représentations culturelles de la maladie, restaurer un projet de vie pour leur enfant et les faire adhérer à l'utilité de la prévention.

Lors de la première consultation, le résultat du dépistage doit être confirmé par une analyse de l'hémoglobine sur un prélèvement veineux de l'enfant et des deux parents. Ce prélèvement sera adressé, si possible, au laboratoire qui a effectué le dépistage. Il est indispensable d'étudier l'hémoglobine des parents, car la présence d'hémoglobine fœtale à la naissance ne permet pas de différencier un S/S d'un S/β°thal ou, par exemple, d'une association S/PHHF (persistance héréditaire de l'hémoglobine F), cette dernière ne nécessitant pas de prise en charge. Ce dépistage ne génère que très peu de faux positifs ; cependant, certains variants du gène β globine, comme l'Hb Hope, peuvent être difficiles à déceler car leur comportement isoélectrique est similaire à celui d'une des fractions de l'Hb fœtale : l'enfant S/Hope, bien que volontiers anémique, n'est pas drépanocytaire. Les faux négatifs, dépistés AS, sont essentiellement dus à une transfusion *a minima* effectuée avant le prélèvement pour dépistage et non signalée, ce qui donne un résultat FAS. Certains enfants peuvent avoir échappé au dépistage par défaut de ciblage. Selon une étude des centres de référence des anomalies de l'Hb (13), les faux négatifs par échec du ciblage concerneraient 2,1 % des enfants SDM en France.

La fiche d'identification du nouveau cas est envoyée à l'AFDPHE, qui établit des statistiques nationales adressées ensuite au financeur, c'est-à-dire la CnamTS.

II. - QUELQUES CARACTÉRISTIQUES ÉPIDÉMIOLOGIQUES DE LA DRÉPANOCYTOSE EN FRANCE

En 2010, 292 041 nouveau-nés ont bénéficié du dépistage de la drépanocytose (253 466 nés en métropole et 38 575 dans les DOM) (Tableau II) (14). Au total, 409 SDM ont été repérés, dont 341 en métropole (247 SS ou S/β°thal, 32 S/β⁺thal ou S/β°thal, 62 SC). L'incidence moyenne de la drépanocytose en métropole était de 1/743 nouveau-nés testés et de 1/2 364 si on calcule sur l'ensemble des nouveau-nés (Figure 2).

Tableau II - Bilan du dépistage néonatal de la drépanocytose, France, 2010.

	Nombre de tests	Syndromes drépanocytaires majeurs 1/714	Hétérozygotes	
			AS 1/33	AC 1/129
Métropole	253 466	**341**	6 915	1 829
DOM	38 575	**68**	1 985	429
	29 2041	**409 malades**	8 900	2 258
			11 158 transmetteurs sains + 1 250 AE, AD	

Source : (14).

En métropole, 31,5 % des nouveau-nés ont été ciblés pour dépistage, avec une répartition très hétérogène, le pourcentage allant de 5,5 % en Bretagne à 60 % en Île-de-France en raison des différences d'origine dans la population parentale (Figure 3). Ce pourcentage n'a cessé d'augmenter depuis l'instauration du dépistage (il était de 19 % en 2000). Le ciblage reste de bonne qualité car l'incidence dans cette population sélectionnée est aussi forte dans les régions où le pourcentage d'enfants testés est faible : par exemple, l'incidence est de 1/450 en Bretagne, comparable à celle de l'Île-de-France (1/470).

La drépanocytose est bien devenue la première maladie dépistée en fréquence. Le tableau III présente les fréquences des différents dépistages effectués à 72 heures de vie pour l'année 2010. L'incidence de la drépanocytose dans la population dépistée a été relativement constante entre 2006 et 2010 (Tableau IV).

Depuis l'extension du programme à l'ensemble du territoire métropolitain en 2000 (Figure 4), l'incidence globale est de 1/784 (3 520 SDM dépistés sur 2 759 964 nouveau-nés testés) avec d'importantes variations régionales : de 1/518 en Île-de-France à 1/4 679 en Languedoc-Roussillon. Parmi les nouveau-nés atteints de SDM recensés, 70 % résident en Île-de-France.

D'autres anomalies génétiques, qui peuvent nécessiter une consultation médicale, le phénotype suggérant une autre pathologie liée à l'hémoglobine et une prise en charge médicale, sont repérées par ce dépistage. Ainsi, la β°thalassémie majeure est une hémoglobinopathie grave non SDM et qui nécessite une prise en charge (3 nouveau-nés atteints en 2010 par exemple). Les C/β°thalassémies et les E/β°thalassémies nécessitent aussi une prise en charge. En revanche, il n'y a pas de méthode suffisamment spécifique pour dépister les β thalassémies hétérozygotes.

L'incidence est particulièrement élevée dans les DOM : 68 SDM y sont nés en 2010 (46 SS ou S/β°thal, 2 S/β⁺thal ou S/β°thal, 20 S/C), soit une incidence de 1/567. En reprenant l'ensemble des SDM dépistés depuis le début du programme, on trouve l'incidence la plus élevée en Guyane (1/227), puis Guadeloupe (1/297), Martinique

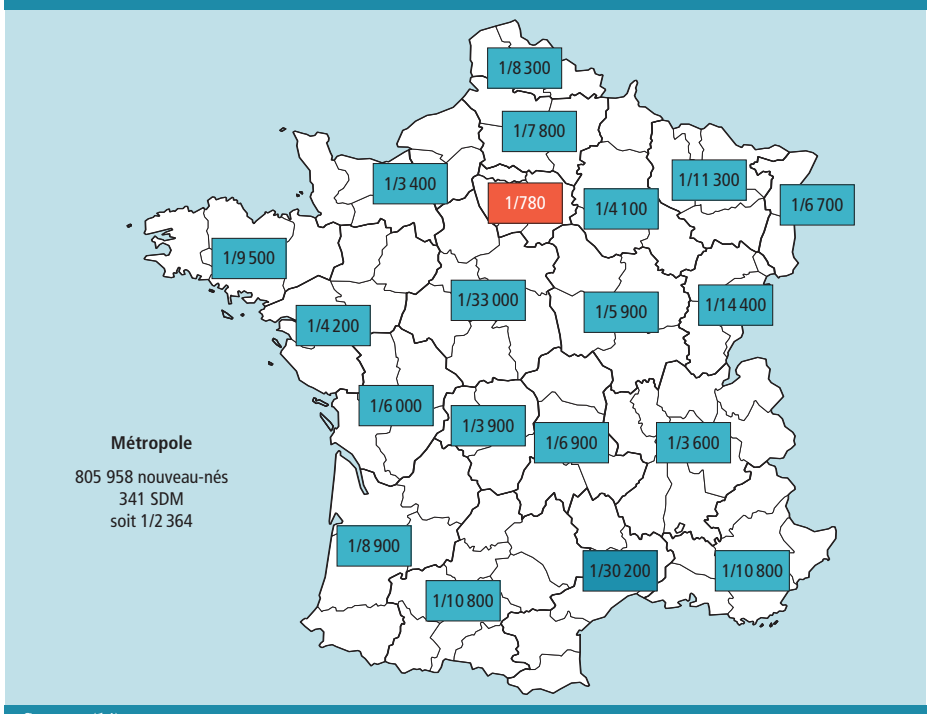
New Globi_1_V7_7:New Globi_1 24/12/14 10:37 Page 11

(1/343), Mayotte (1/633) et, loin derrière, la Réunion (1/4 551), reflet de différences fondamentales d'origine des populations.

Les techniques de dépistage utilisées permettent de mettre en évidence les hétérozygotes, qui n'ont aucune manifestation clinique de SDM, sauf exception. En 2010, 8 900 enfants de génotype AS et 2 092 de génotype AC ont été identifiés par le dépistage. Ces nouveau-nés ne sont pas malades et n'ont aucun bénéfice direct à avoir été dépistés. Cependant, il est légitime que les familles soient informées de ce résultat, même si cette annonce entraîne parfois une inquiétude, en partie apaisée par les explications fournies dans le document « Être hétérozygote... et alors ? » co-expédié avec le courrier de signalement[3]. L'étude des parents est alors réalisée chez ceux qui le souhaitent. Une information et un conseil génétique bien compris peuvent permettre à un couple de porteurs du trait S, dépisté secondairement au dépistage de leur nouveau-né, de choisir d'avoir un autre enfant, mais en connaissance du risque. Actuellement, au moins 70 % des parents qui ont eu un enfant atteint n'avaient pas connaissance du risque.

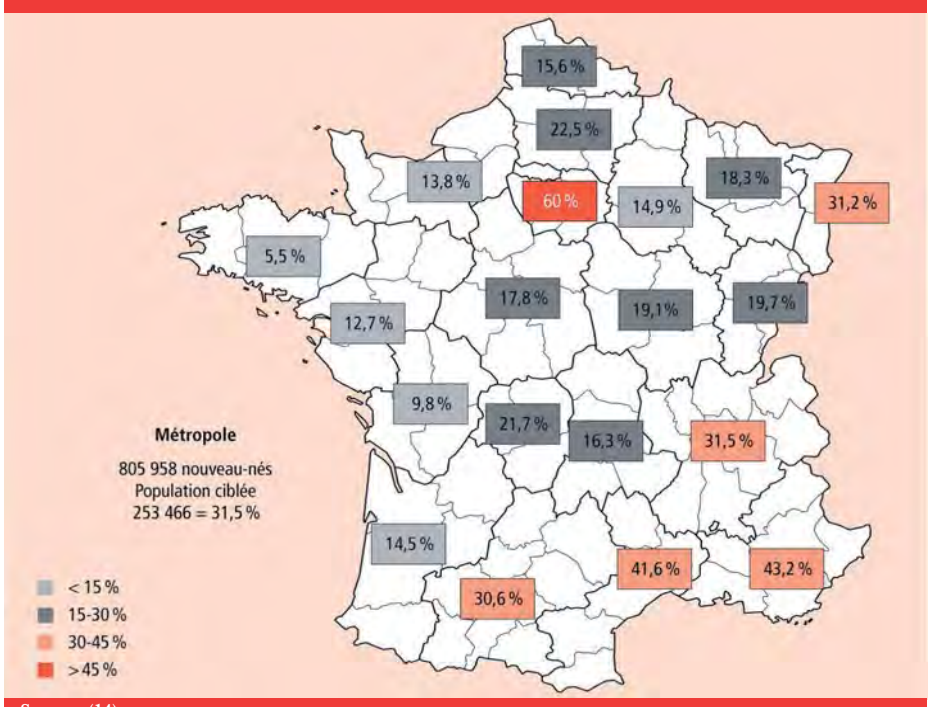
L'information aux parents de nouveau-nés hétérozygotes est délivrée de manière très hétérogène et il n'existe pas d'enquête permettant de savoir si elle est même donnée. Le premier Centre d'information et de dépistage de la drépanocytose (CIDD) a été ouvert à Paris en décembre 2006, spécifiquement dédié à l'information sur cette maladie, et notamment à destination des parents d'un nouveau-né hétérozygote.

Fig. 2 - Incidence de la drépanocytose en population générale en France métropolitaine en 2010.



Source : (14).

Fig. 3 - Pourcentage de la population ciblée en France métropolitaine en 2010.



Source : (14).

III. - DÉPISTAGE DE LA DRÉPANOCYTOSE : SYSTÉMATIQUE OU CIBLÉ ?

Les populations à risque pour la drépanocytose sont originaires des zones d'endémie palustre (Afrique subsaharienne) et, depuis les XVIIe et XVIIIe siècles, des régions d'Amérique du Nord, du Brésil et des Caraïbes où des migrations volontaires ou forcées les ont conduites. Plus récemment, depuis les années 1960, des populations originaires d'Afrique subsaharienne et d'Afrique du Nord ont migré vers les grandes zones urbaines françaises.

(3) Consultable à l'adresse : http://www.afdphe.org/ewb_pages/d/doc_informations.php

New Globi_1_V7_7:New Globi_1 24/12/14 10:37 Page 12

Deux modalités d'application du dépistage sont possibles dans les pays non-endémiques où vivent de nombreuses personnes à risque :

– **le dépistage systématique ou universel** (15, 16). Les États-Unis et l'Angleterre sont les premiers pays à l'avoir mis en place. Au Brésil (17), il est pratiqué dans deux régions et dans des localités sélectionnées. En France, seuls les DOM bénéficient de ce mode de dépistage. En 2009 en Belgique, Bruxelles organisait depuis plus de 10 ans, et Liège depuis 5 ans, un dépistage systématique à partir de sang de cordon (18). Suite à l'installation sur son territoire de groupes de migrants venant de régions à risque élevé, le dépistage systématique des hémoglobinopathies a démarré aux Pays-Bas le 1er janvier 2007 (19) ;

– **le dépistage ciblé** tel qu'il est réalisé actuellement en France métropolitaine depuis 1995.

La modalité ciblée de dépistage fait actuellement débat chez les professionnels impliqués. Il était d'ailleurs prévu dans le deuxième Plan maladies rares (2010-2014) d'expérimenter en 2011, en Île-de-France, un dépistage universel de la drépanocytose, en lien avec l'AFDPHE. Cette expérimentation devait permettre de mieux déterminer les limites du dépistage ciblé, en termes de nombre d'enfants malades ou hétérozygotes ayant échappé au dépistage.

Plusieurs études (20, 21) s'accordent sur le fait qu'un dépistage systématique réalisé dans des régions à faible incidence de drépanocytose reviendrait plus cher, par malade dépisté, qu'un dépistage ciblé sur des enfants appartenant à un groupe à haut risque identifié par son origine ethnique. La question se pose alors de la primauté des règles éthiques sur les considérations économiques.

Est-il possible de recourir à la seule notion d'origine géographique/ethnique pour évaluer un risque génétique ? En premier lieu, l'identification des « catégories ethniques » par l'observation, ou sur la foi des déclarations des intéressés, est corrélée avec le risque génétique mais ne peut pas être considérée comme suffisamment fiable. D'autre part, le ciblage fondé sur l'origine ethnique pose des problèmes de logistique et d'équité, pour un programme de santé publique et pour les services de maternité, pour lesquels poser la question de l'origine des parents est souvent difficile. Dans le passé, le DNN des hémoglobinopathies aux États-Unis et au Royaume-Uni était souvent sélectif, ciblé vers les femmes de certains groupes eth-

Tableau III - Bilan des maladies dépistées en période néonatale en France en 2010.

	Nombre	Fréquence
Hyperphénylalaninémie	56	1/15 238
Hypothyroïdie congénitale	298	1/2 864
Hyperplasie congénitale des surrénales	51	1/16 732
Mucoviscidose	138	1/5 989
Drépanocytose	409	1/2 364

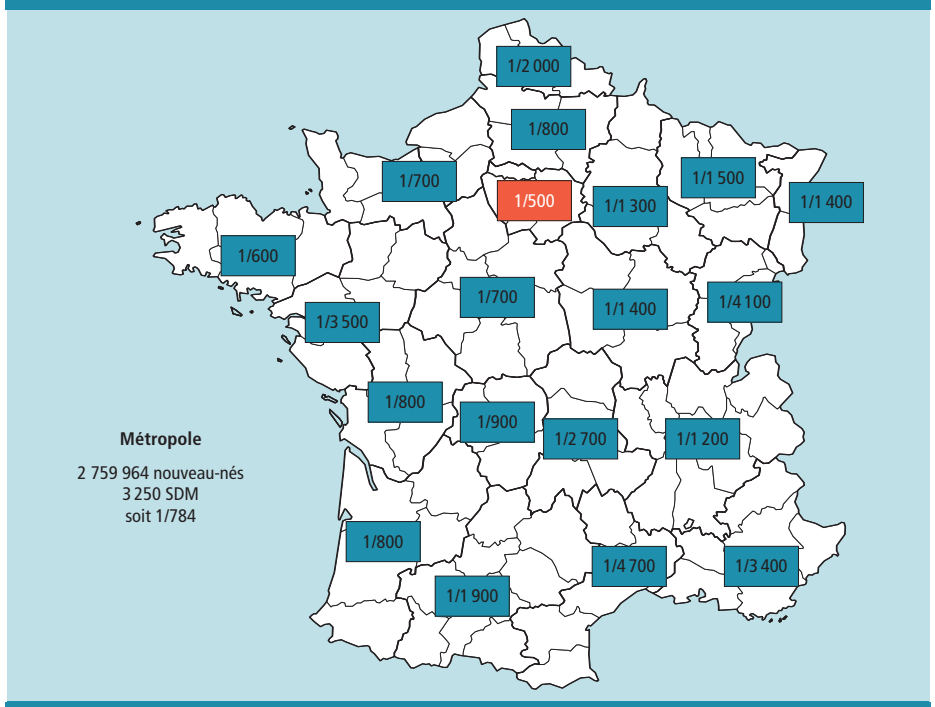
Source : (14).

Tableau IV - Drépanocytose : évolution du dépistage 2006-2010, France.

	2006	2007	2008	2009	2010
Métropole					
Nouveau-nés testés	214 181	223 964	235 905	242 673	253 466
Incidence globale	1/2 749	1/2 415	1/2 694	1/2 527	1/2 343
Incidence ciblée	1/752	1/687	1/794	1/773	1/737
DOM					
Nouveau-nés testés	39 486	39 094	40 274	39 268	38 556
Incidence globale	1/439	1/698	1/629	1/441	1/567
Total France					
Nouveau-nés testés	252 828	263 114	276 134	281 982	292 041
Incidence globale	1/2 249	1/2 065	1/2 352	1/2 089	1/2 086
Incidence ciblée	1/674	1/650	1/765	1/700	1/714

Source : (14).

Fig 4 - Incidence de la drépanocytose en population ciblée en France métropolitaine depuis le début du programme de dépistage néonatal (mis en place en région de 1995 à 2000) jusqu'en 2010.



Source : (14).

New Globi_1_V7_7:New Globi_1 24/12/14 10:37 Page 13

niques ou restreint à des zones fortement peuplées de groupes ethniques minoritaires. Actuellement, le dépistage des hémoglobinopathies est universel dans ces deux pays et les programmes de ces actions de santé publique considèrent que chaque individu présente potentiellement un risque d'être porteur de variant de l'Hb, et ce quel que soit son patrimoine génétique.

En France, dans les AR, le personnel doit découper à partir du carton de prélèvement les deux taches destinées au diagnostic de la drépanocytose : le coût de ce travail à grande échelle ne doit pas non plus être sous-estimé dans les études médico-économiques.

Les décideurs politiques aux États-Unis et au Royaume-Uni ont, par conséquent, privilégié la mise en place d'un dépistage systématique. Cette prise de position reflète un consensus grandissant selon lequel un dépistage ciblé n'est pas une stratégie compatible avec les règles qui régissent le DNN en raison de considérations d'équité, de la perception de générer potentiellement une stigmatisation des parents, de la possibilité de manquer des enfants atteints par erreur de ciblage (toujours dramatique), de la conviction de la difficulté et de l'inconfort à déterminer l'ethnie des parents ou à trier les prélèvements à risque de drépanocytose (21). Dans ces pays, c'est davantage la crainte des responsables de santé publique d'essuyer des critiques d'ordre politique, éthique (discrimination) et social qui les a incités à privilégier le dépistage systématique (22). Conscient de cette question éthique de ciblage, le ministère de la Santé français a saisi en 2012 la Haute Autorité de santé afin d'étudier la faisabilité médico-économique d'un dépistage appliqué à l'ensemble de la population métropolitaine.

Références Bibliographiques

(1) Lena-Russo D, North ML, Girot R. Épidémiologie des maladies génétiques de l'hémoglobine en France métropolitaine. *Rev Prat.* 1992 ; **42** (15) : 1867-72.

(2) Moatti JP, Le Galès C, Lena D, Orsini A. Évaluation coût-efficacité du dépistage scolaire des anomalies héréditaires de l'hémoglobine : une étude prospective dans les Bouches-du-Rhône, dépistage scolaire des hémoglobines. *Rev Epidémiol Santé Publique.* 1988 ; **36** (6) : 395-408.

(3) Le Galès C, Galactéros F. Analyse économique du dépistage néonatal de la drépanocytose en France métropolitaine. *Rev Epidémiol Santé Publique.* 1994 : **42** (6) : 478-92.

(4) Powars DR. Natural history of sickle cell disease: the firs ten years. *Semin Hematol.* 1975 ; **12** (3) 267-85.

(5) Rodgers DW, Clarke JM, Cupdore L, Ramlal AM, Sparke BR, Serjeant GR. Early deaths in Jamaïcan children with sickle cell disease. *Br Med J.* 1978 ; **1** (6126) : 1515-6.

(6) Vichinsky E, Hurst D, Earles A, Kleman K, Lubin B. Newborn screening for sickle cell disease: effect on mortality. *Pediatrics.* 1988 ; **81** (6) : 749-55.

(7) Consensus Conference. Newborn screening for sickle cell disease and other hemoglobinopathies. *Jama.* 1987 : **258** (9) : 1205-9.

(8) Monplaisir N, Cassius de Linval JC, Sellaye M, Galactéros F, Braconnier F, Beuzard Y, *et al.* Detection of haemoglobinopathies at birth, using isoelectric focalization. *Nouv Presse Med.* 1981 : **10** (38) : 3127-30.

(9) Girot R, Galactéros F, Lena-Russo D, Maier-Redelsperger M, Bardakdjian-Michau J, Mattei M. Dépistage néonatal de la drépanocytose en France métropolitaine. Colloque Drépanocytose et santé publique. Centre international de l'enfance (CIE)-Inserm, 15-16 octobre 1990. Actes du colloque. Paris: Inserm ; 1991. pp. 21-30.

(10) Bardakdjian-Michau J, Guilloud-Bataille M, Maier-Redelsperger M, Elion J, Girot R, Feingold J, *et al.* Decreased morbidity in homozygous sickle cell disease detected at birth. *Hemoglobin.* 2002 ; **26** (3) : 211-7.

(11) Galactéros F, Kleman K, Caburi-Martin J, Beuzard Y, Rosa J, Lubin B. Cord blood screening for hemoglobin abnormalities by thin layer isoelectric focusing. *Blood.* 1980 ; **56** (6) : 1068-7.

(12) Nagel RL, Steinberg MH. Genetics of the βs gene: origins, genetic epidemiology, and epistasis in sickle cell anemia. In: Steinberg MH, Forget BG, Higgs DR, Nagel RL (eds). Disorders of haemoglobin. Cambridge: *Cambridge University Press* 2001 : 711-55.

(13) Thuret I, Sarles J, Merono F, Suzineau E, Collomb J, Lena-Russo D, *et al.* Neonatal screening for sickle cell disease in France: evaluation of the selective process. *J Clin Pathol.* 2010 ; **63** (6) : 548-51.

(14) Association française pour le dépistage et la prévention des handicaps de l'enfant (AFDPHE). Bilan d'activité 2010. Paris: AFDPHE; 2010. 96 p. Disponible à : http://www.afdphe.org/ewb_pages/a/administration-1347.php

(15) Streetly A, Latinovic R, Henthorn J. Positive screening and carrier results for the England-wide universal newborn sickle cell screening programme by ethnicity and area for 2005-07. *J Clin Pathol.* 2010 ; **63** (7) : 626-9.

(16) Streetly A, Latinovic R, Hall K, Henthorn J. Implementation of universal newborn bloodspot screening for sickle cell disease and other clinically significant haemoglobinopathies in England: screening results for 2005-7. *J Clin Pathol.* 2009 ; **62** (1) : 26-30.

(17) Bezerra MA, Santos MN, Araújo AS, Gomes YM, Abath FG, Bandeira FM. Molecular variations linked to the grouping of beta- and alpha-globin genes in neonatal patients with sickle cell disease in the State of Pernambuco, Brazil. *Hemoglobin.* 2007 ; **31** (1) : 83-8.

(18) Gulbis B, Cotton F, Ferster A, Ketelslegers O, Dresse MF, Rongé-Collard E, *et al.* Neonatal haemoglobinopathy screening in Belgium. *J Clin Pathol.* 2009 ; **62** (1) : 49-52.

(19) Giordano PC. Starting neonatal screening for haemoglobinopathies in The Netherlands. *J Clin Pathol.* 2009 ; **62** (1) : 18-21.

(20) Grosse SD, Olney RS, Baily MA. The cost effectiveness of universal versus selective newborn screening for sickle cell disease in the US and the UK: a critique. *Appl Health Econ Health Policy.* 2005 ; **4** (4) : 239-47.

(21) Panepinto JA, Magid D, Rewers MJ, Lane PA. Universal versus targeted screening of infants for sickle cell disease: a cost-effectiveness analysis. *J Pediatr.* 2000 ; **136** (2) : 201-8.

(22) Giordano PC. Prospective and retrospective primary prevention of hemoglobinopathies in multiethnic societies. *Clin Biochem.* 2009 ; **42** (18) : 1757-66.

New Globi_1_V7_7:New Globi_1 24/12/14 10:37 Page 14

EFS

ÉTABLISSEMENT FRANÇAIS DU SANG

JE DONNE MON SANG
TU DONNES TON SANG
IL EST SOIGNÉ

T-shirt – Aff. gen. 40x60 – v02 – 10/2013 – makheia affinity – Ne pas jeter sur la voie publique

N° Vert 0 800 109 900
APPEL GRATUIT DEPUIS UN POSTE FIXE

www.dondusang.net

New Globi_1_V7_7:New Globi_1 24/12/14 10:37 Page 15

ROFSED

La drépanocytose chez les ENFANTS

Extrait de la BD « La drépanocytose, histoires de vies »

Du Sport plaisir

Comme tous les autres enfants, les enfants drépanocytaires aiment courir, jouer à chat ou au football, danser, sauter…
Et, comme pour tous les autres enfants, il est bon pour eux de faire du sport. La pratique régulière d'un exercice physique permet de développer la capacité respiratoire et musculaire, la coordination motrice et l'agilité. Mais surtout, la pratique d'un sport que l'on aime apporte du plaisir.
Les enfants drépanocytaires sont plus souvent que les autres amenés à souffrir dans leur corps, il est donc important qu'ils découvrent aussi et développent leurs capacités physiques, tout en s'exposant le moins possible au risque de crise douloureuse ou d'une autre complication de leur maladie.

Se Connaître

Tout sportif doit apprendre à écouter les messages que lui envoie son corps, et à les respecter. Du fait de son anémie chronique, l'enfant drépanocytaire sera plus vite essoufflé et fatigué. Il est important qu'il sache doser son effort, c'est-à-dire ne jamais forcer, mais au contraire accepter de courir plus tranquillement, et de devoir s'arrêter pour reprendre son souffle. Chaque enfant doit pouvoir aller à son propre rythme sans être bousculé. La compétition est en général déconseillée, mais cela doit être évalué au cas par cas, car chaque enfant est différent.

Eviter la crise

Lors de la pratique sportive, certaines précautions simples doivent être prises pour éviter le risque de crise de douleur (crise vaso-occlusive) :

- boire beaucoup, avant, pendant, et après l'effort. La déshydratation est dangereuse pour tous les sportifs, encore plus pour l'enfant drépanocytaire
- dapter son habillement pour éviter les variations brusques de température : mettre un peignoir en sortant de la piscine, se couvrir quand on arrête de courir, changer de tee-shirt quand il est trempé de sueur.

Les enfants drépanocytaires sont plus sensibles que les autres aux infections. Une bonne hygiène corporelle est importante, et toute plaie, même minime, doit être soigneusement désinfectée.

Etre bien entouré

Les personnes qui entourent un enfant drépanocytaire doivent être attentives aux changements de comportement et d'attitude de l'enfant : fatigue, pâleur, douleur, fièvre, enfant trop calme peuvent être des signes de complication de la maladie. Dans ce cas, il faut savoir réagir de façon rapide et appropriée. C'est pour cela qu'il est préférable que les moniteurs de sport, les professeurs, et l'entourage en général soient au courant de la maladie, des précautions à prendre et des signes qui doivent alerter. Grâce au PAI (projet d'accueil individualisé) tous ces renseignements seront détaillés par le médecin (de famille, scolaire ou hospitalier) pour l'école, le club de sport, la classe verte etc …

Savoir être prudent

En tenant compte de ces précautions, et en respectant son propre rythme, un grand nombre de sports est autorisé pour la plupart des enfants drépanocytaires. Seules quelques activités sont déconseillées ou interdites car le risque de provoquer une complication serait trop élevé. Ce sont :

- la baignade dans une eau à moins de 25°C
- le ski ou la randonnée à une altitude supérieure à 1 500 m
- les sports avec différence de pression : plongée sous-marine, saut en parachute, saut à l'élastique, … ou associés à un rythme intense comme la pratique d'un sport de compétition ou de haut niveau.

A cause de la drépanocytose, le corps de l'enfant malade est pour lui la source de douleurs violentes et prolongées, plus ou moins fréquentes selon les cas. L'activité physique et sportive, à condition d'en adapter le rythme aux particularités de chaque enfant, est un précieux moyen de le réconcilier avec ce corps « qui fait souffrir ».

L'important c'est de participer

Pour l'enfant drépanocytaire, c'est donc la dimension d'épanouissement personnel, de plaisir et d'intégration au groupe que le sport peut apporter qu'il faut privilégier, de préférence à la notion de performance. La progression doit être mesurée par rapport à lui-même plutôt que dans un esprit de compétition. L'enjeu de l'activité physique et sportive pour l'enfant drépanocytaire est de grandir harmonieusement, pour devenir un adulte bien dans son corps et dans sa tête.

Gabrielle Fourcade, médecin coordinateur du ROFSED.

Le Réseau Ouest Francilien de Soin des Enfants Drépanocytaires (ROFSED) a été créé en 2005 pour coordonner et améliorer la prise en charge des enfants de 0 à 18 ans, en partenariat avec les Centres Hospitaliers et les professionnels de santé de ville. Le ROFSED a également pour mission d'informer les patients, les familles et l'ensemble des intervenants qui s'occupent de ces enfants au quotidien (milieu scolaire et extra-scolaire).

New Globi_1_V7_7:New Globi_1 24/12/14 10:37 Page 16

Drépanocytose : LE MALAISE FRANÇAIS

MANIFESTE REDIGE PAR LA FMDT SOS GLOBI, A DESTINATION DE :

- **Madame Marisol Touraine,** *Ministre des Affaires Sociales et de la Santé*
- **Monsieur Jean-Luc Harousseau,** *Président du Collège de la Haute Autorité de Santé*
- **Madame Christiane Taubira,** *Garde des Sceaux, Ministre de la Justice*

Il y a près de dix ans, déjà...

Oui le temps passe vite mais la drépanocytose suscitait déjà la polémique en France il y a presque 10 ans. Un médicament orphelin, l'unique traitement majeur de la drépanocytose, ayant obtenu l'autorisation de mise sur le marché par l'Agence Européenne du Médicament était disponible partout en Europe, sauf en France.
En raison d'un désaccord sur le prix du médicament, les autorités sanitaires ont joué avec la santé de près de 12000 de ses concitoyens et notamment des enfants atteints de drépanocytose qui n'avaient pas accès au seul traitement existant efficace sur la plupart des symptômes de la drépanocytose... Tout cela en pleine conscience et connaissance de la survenue dès l'enfance de complications majeures qui peuvent avoir des conséquences très graves, voir létales... Après 10 ans d'un bras de fer déroutant, mené avec le concours des associations et de la Fédération des associations de Malades Drépanocytaires et Thalassémiques SOS GLOBI, le médicament est disponible fin 2012 pour les malades...

Une bataille gagnée... Mais !

Aujourd'hui une nouvelle affaire vient encore questionner sur le traitement de la drépanocytose par la France.
Depuis les années 80 la France dépiste systématiquement la drépanocytose à la naissance, dans les DOM-TOM… et de manière ciblée dans le reste du territoire. Parmi les pays ayant mis en place le dépistage de la drépanocytose chez les nouveau-nés, la France est le seul à pratiquer un dépistage ciblé sur des critères ethniques. Pourtant l'évolution de la population française marquée par la mixité et le métissage rend caduque ces critères de ciblage.
Après avoir ignoré pendant des années la demande des médecins spécialistes de la drépanocytose et les associations de patients, la Direction Générale de l'Offre de Soins s'est finalement décidée à étudier l'opportunité de généraliser le dépistage de la drépanocytose à l'ensemble des nouveau-nés. Pendant plus d'un an la Haute Autorité de Santé chargée de rendre une évaluation a entendu les médecins spécialistes, les associations de patients, un spécialiste de la commission d'éthique qui se sont tous prononcés en faveur de la généralisation du dépistage.

L'avis « inégalitaire » de la HAS

Malgré tout, la Haute Autorité de Santé, HAS, a rendu un avis allant à l'encontre des recommandations des experts, basée sur des fondements économiques. Plus choquant encore, elle ne propose aucune mesure pour pallier au manque de données épidémiologiques lui ayant fait défaut pour rendre une décision favorable ou pour améliorer la formation des professionnels de santé et l'information de la population.
L'expertise de la HAS nous laisse un goût amer et nous confirme l'inégalité de traitement de la drépanocytose, maladie génétique pourtant la plus répandue en France.

Inégalité dans l'accès au médicament, car il a en effet fallu une procédure en justice devant le Conseil d'Etat pour que le seul traitement pharmacologique indiqué pour la drépanocytose soit accessible aux malades.
Inégalité d'accès aux soins car au final l'ensemble des nouveau-nés drépanocytaires ne bénéficie pas de la prise en charge précoce destinée à prévenir la survenue de complications graves. Rappelons que sans prise en charge adéquate 80% des enfants drépanocytaires n'atteignent pas l'âge de 5 ans.

New Globi_1_V7_7:New Globi_1 24/12/14 10:37 Page 17

En attente d'une DÉCISION POLITIQUE

La drépanocytose, une maladie à traiter comme les autres

Aujourd'hui nous interpellons le grand public et les autorités sanitaires et les amenons à s'interroger sur le traitement actuellement réservé à la drépanocytose.
Nous ne voulons pas croire que pour des enjeux économiques plus que discutables la France est prête à sacrifier la vie de nouveau-nés !
Nous ne voulons pas croire que le principe républicain d'égalité soit ainsi jeté aux oubliettes quant il s'agit de la drépanocytose !
Enfin nous ne voulons pas croire que la France, pays des Droits de l'Homme, puisse légitimer et entériner le dépistage ciblé qui constitue une pratique hautement discriminatoire !
Nous demandons aux autorités sanitaires de réviser leur position quant au dépistage néonatal de la drépanocytose en généralisant ce dépistage à l'ensemble des nouveau-nés.

Yolande ADJIBI
Présidente de la Fédération des Malades Drépanocytaires et Thalassémiques.
FMDT dite SOS Globi

New Globi_1_V7_7:New Globi_1 24/12/14 10:37 Page 18

Paroles D'EXPERTS

Extraits choisis des auditions du 6 septembre 2013 auprès de la HAS.

Rapport d'orientation : dépistage néonatal de la drépanocytose en France. www.has-sante.fr

La HAS vient de se prononcer pour la continuité du dépistage ciblé faisant l'impasse sur les arguments éthiques et institutionnels. Pour cela elle a entendu les avis d'experts réunis pour cette cause.

A votre tour, faites-vous également votre avis.

Faudrait-il, selon vous, élargir la population soumise au dépistage néonatal de la drépanocytose ou maintenir le dépistage ciblé en métropole ?

Professeur Frédéric Galactéros

Le ciblage est confronté au risque d'un oubli. Actuellement, on n'a pas d'idée de la fréquence de ces échecs du dépistage ciblé en Île-de-France (IDF). L'absence de dépistage expose alors à des risques de complications graves, voire de décès.

Au total, la mise en place d'un dépistage systématique en métropole apparaît comme une solution pertinente car elle permettrait de dépasser les incertitudes sur l'origine géographique de certaines personnes, de faciliter le travail des personnels des maternités.

Professeur Marianne de Montalembert

Les échecs du dépistage ciblé sont des événements rares. Cependant ne pas dépister un enfant drépanocytaire expose à des conséquences médicales majeures (décès ou séquelles de méningite) et peut générer des difficultés relationnelles importantes avec la famille pour le suivi ultérieur. D'un point de vue éthique, le ciblage sur l'origine géographique peut poser problème. Cela peut être mal vécu.

Cependant on peut retenir trois catégories d'arguments en faveur du dépistage systématique :

- ❑ Cela permettrait d'éviter des événements certes rares mais graves
- ❑ Cela semble coût-efficace, au vu des études britanniques
- ❑ Le maintien du ciblage apparaît compliqué d'un point de vue éthique.

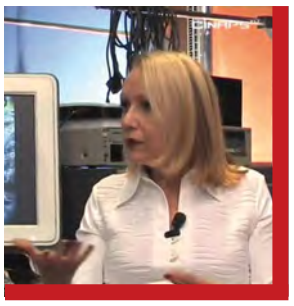
Professeur Gil Tchernia

Plusieurs arguments vont dans le sens d'un élargissement, même s'il faut tenir compte des contraintes financières :

- Sans parler de discrimination, l'interrogation sur les origines peut être mal vécue. La démarche de ciblage peut choquer.
- Le brassage des populations fait que les origines s'oublient et qu'il n'est pas possible de détecter tous les couples à risque.
- Il faut regarder ce qui se passe dans les pays européens voisins. En Angleterre, tout le monde est dépisté. Une politique européenne serait sans doute souhaitable. A l'heure actuelle, en matière de dépistage néonatal, il existe des disparités importantes à l'échelle européenne.
- Un ciblage correct est confronté à certaines difficultés. Il n'y a pas d'évaluation sur ce point mais le ciblage est très professionnel-dépendant.

L'Île-de-France regroupe plus de 60% des naissances. L'extension du dépistage systématique pourrait donc concerner d'abord cette région. Cependant ce choix serait peu habituel dans un pays comme la France. **Il y aurait un risque de stigmatisation d'une région.**

Paroles D'EXPERTS



Madame Doris Bonnet
Anthropologue, directrice de recherche en anthropologie.
Plusieurs arguments sont plutôt en faveur d'un élargissement de la population de ce dépistage des nouveau-nés :
- Le premier s'inscrit dans une réflexion sur la relation entre santé et citoyenneté.
- Le second renvoie à l'idée fortement ancrée que la drépanocytose concerne uniquement les populations « noires » et à la représentation ethnicisée de la maladie que le ciblage favorise. **L'élargissement de la population du dépistage néonatal peut être une façon de lutter contre les discriminations dont sont victimes ces populations.**
- Le dernier renvoie à l'amélioration de la connaissance de la maladie en population générale. Aujourd'hui, ne sont informés que ceux qui sont concernés. L'information reste très limitée en population générale comme chez les professionnels de santé.

Madame Agnès Lainé
Chercheuse consultante, membre du comité d'étude des mondes africains.
La France a été pionnière en matière de dépistage néonatal mais à cette époque, les migrants notamment africains étaient perçus comme exogènes dans le cadre métropolitain; jusqu'en 1975 ils ne se fixaient pas forcément sur le territoire. La politique de regroupement familial qui a succédé aux migrations de travail a profondément changé ce contexte et favorisé l'inscription de leurs descendants dans la citoyenneté française.
La généralisation du dépistage systématique semble être la solution la plus pertinente, pour des raisons éthiques principalement. On pourrait envisager une expérimentation sur une période probatoire de deux à trois ans.

Professeur Michel Roussey, *Président AFDPHE*
Docteur Josiane Bardakjian, *référente nationale dépistage néonatal drépanocytose,*
Professeur Gérard Lévy, *Président de la commission d'Ethique de l'AFDPHE*
Sur le plan scientifique, l'absence de centralisation de l'information ne permet pas de connaître le nombre de nouveau-nés drépanocytaires échappant au dépistage ciblé (**10 cas sur 10 ans la cohorte des 60 000 naissances à Créteil**).
Sur le plan éthique, **le dépistage ciblé dès lors qu'il repose sur la discrimination d'une population donnée s'oppose au principe d'égalité**. Les arguments éthiques ont été ainsi prédominants dans le choix du dépistage systématique au Royaume Uni.
Sur le plan politique, le dépistage ciblé présente le risque d'une mauvaise utilisation des résultats du dépistage.
Par ailleurs, bien que ce soit la plus fréquente des maladies génétiques dépistées, il y a une méconnaissance importante de la drépanocytose, y compris dans la communauté médicale. **La généralisation contribuerait à une meilleure connaissance du grand public et à une moindre stigmatisation de la population atteinte comme celle des hétérozygotes.**

Professeur Robert Girot
A-t-on des arguments pour le faire ? Il semblerait important de savoir si on a des arguments chiffrés permettant d'estimer le nombre d'enfants drépanocytaires malades qui échappent au dépistage actuel. C'est en effet la principale justification à l'extension du dépistage universel. Le CNR pourrait fournir des éléments chiffrés sur ce point. Il faut également tenir compte de l'impact sur les dépenses publiques.

New Globi_1_V7_7:New Globi_1 24/12/14 10:37 Page 20

L'avis des associations de MALADES

LA RÉPONSE DES EXPERTS ASSOCIATIFS

Madame Jenny HIPPOCRATE-FIXY, *Présidente de l'Association pour l'Information et la Prévention de la Drépanocytose (APIPD)*

L'APIPD est favorable au dépistage de la drépanocytose chez l'ensemble des nouveau-nés. Le dépistage universel permettrait d'éviter les échecs du dépistage ciblé, même si ces derniers sont peu nombreux.

Monsieur Karim KHADEM, *Président SOS Globi Rhône-Alpes, association membre de la Fédération SOS GLOBI*

L'association est favorable à un dépistage néonatal généralisé à l'ensemble des nouveau-nés en France métropolitaine.

En effet le dépistage ciblé a aujourd'hui des limites :

- Du fait de l'exogamie ;
- Étude de B. Piel publié en 2013 dans le Lancet estimant que le dépistage ciblé sous-estime le nombre de nouveau-nés atteints par la drépanocytose en France.

Le dépistage ciblé n'est plus adapté :

- ➥ Il entretient l'idée d'une maladie de « Noirs »
- ➥ Le ciblage est associé à un sentiment de discrimination.
- ➥ En pratique, il est difficile de demander les origines des familles ; c'est contraire à la Constitution.

« La France est une République indivisible, laïque, démocratique et sociale. Elle assure l'égalité devant la loi de tous les citoyens sans distinction d'origine, de race ou de religion. Elle respecte toutes les croyances … ».

- ➥ La drépanocytose est la seule maladie dont le dépistage néonatal est ciblé.

Le dépistage ciblé a atteint ses objectifs de prise en charge mais pas ceux en terme d'information, de sensibilisation de la population française. Il a mis sous silence cette maladie. Il y a toujours des préjugés.

Dans les expériences américaine et anglaise, la généralisation a apporté une meilleure compréhension de cette maladie génétique.

Madame Corinne MBEBI-LIEGEOIS,
Présidente de l'association DREPAVIE

L'élargissement de la population du dépistage néonatal de la drépanocytose va avoir un coût et on ne dispose pas de données épidémiologiques permettant de connaître la prévalence en population générale (hors population ciblée par le dépistage).

Dans ces conditions, la question se pose de l'intérêt d'élargir la population de ce dépistage.

Le brassage des populations risque néanmoins de mettre en échec le dépistage ciblé. De plus, la mise en place d'un dépistage systématique permettrait également de dépasser la connotation ethnique associée au ciblage.

New Globi_1_V7_7:New Globi_1 24/12/14 10:37 Page 21

FMDT dite SOS GLOBI

Madame Yolande ADJIBI, *Présidente de la Fédération des Malades Drépanocytaires et Thalassémiques SOS Globi.*

Le dépistage néonatal ciblé est perçu comme discriminatoire par l'ensemble des associations de la FMDT-SOS Globi. Le ciblage « ethnicise » une maladie qui en plus est rare et renforce le sentiment de stigmatisation.

Le dépistage ciblé est perçu comme contradictoire avec les valeurs de la France et va à l'encontre du principe fondamental d'égalité des citoyens.

Le ciblage est laissé à l'appréciation des seuls professionnels de santé des maternités. C'est un poids pour ces professionnels dont tous ne se sentent pas à l'aise pour aborder la question de leurs origines avec les parents.

La drépanocytose est plus un problème de santé publique qu'un problème ethnique.

Par ailleurs il y a un risque de perte de chance pour l'accès au traitement ainsi que d'errance diagnostique pour les enfants qui échappent à ce dépistage. Cependant, cela semble peu fréquent.

La drépanocytose doit être traitée comme les autres maladies qui font l'objet d'un dépistage néonatal.

7/7j

MANON AMBULANCE

URGENCES - CONSULTATIONS

HOSPITALISATIONS - DIALYSES RAYONS

REEDUCATIONS - LONGUES DISTANCES

Une équipe de professionnels à votre service !

Tél. 01 56 86 55 46

FAX 01 45 94 26 10

1, avenue d'Autun, Bat B - 94430 CHENNEVIÈRES SUR MARNE

AMBULANCES GLB

URGENCES CONSULTATION,HOSPITALISATION, RAPATRIMENT

KINESITHERAPIE, DIALYSE, TRAITEMENTS...

TOUTES DISTANCES

01 43 08 24 11

OU

06 58 80 85 93

AMBULANCES BONAPARTE

URGENCES CONSULTATION,HOSPITALISATION, RAPATRIMENT

KINESITHERAPIE, DIALYSE, TRAITEMENTS...

TOUTES DISTANCES

01 41 53 32 24

OU

07 82 65 10 22

New Globi_1_V7_7:New Globi_1 24/12/14 10:37 Page 23

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

New Globi_1_V7_7:New Globi_1 24/12/14 10:37 Page 24

Dépasser LE DÉPISTAGE CIBLÉ

Karim Khadem
Président de SOS Globi Rhone-Alpes

« Dépasser le dépistage ciblé, c'est dépasser l'idée d'une maladie communautaire »

En 2000, du fait des particularités ethniques, un programme de dépistage néonatal peu banal a été instauré en France. Le dépistage de la drépanocytose, effectué en maternité, est systématique dans les départements d'outre-mer, et ciblé en métropole sur les nouveau-nés dont les parents sont originaires de zones à risque.
Les associations et bien des spécialistes plaident pour un dépistage systématique. Leurs arguments sont à la fois scientifiques (la prise en charge plus tardive des enfants non repérés augmente les risques de complications) et éthiques.
Le ciblage est vécu comme une forme de discrimination stigmatisant encore un peu plus cette « maladie de noirs ».

D'autres pays ont été soumis à ce choix

Le dépistage de la drépanocytose est systématique aux USA et au Royaume-Uni. Un consensus s'est dégagé sur l'idée qu'un dépistage ciblé, fondé sur l'ethnicité maternelle, soulevait des questions pratiques et éthiques que les décideurs politiques avaient voulu éviter. Le souhait de promouvoir un dépistage uniforme a contribué au choix du dépistage néonatal universel de la drépanocytose dans les deux pays.

Une responsabilité politique

En France, le dépistage néonatal de la drépanocytose se différencie des autres dépistages néonataux car il est différent d'un département à l'autre et ne concerne au maximum qu'un tiers des naissances.
A notre époque, il n'est plus possible de continuer une politique de santé sur ces inégalités.
Par ailleurs, si nous désirons faire admettre que la drépanocytose est un problème de santé publique nationale alors il faut faire sortir la drépanocytose de l'ornière communautaire, en commençant par instaurer le dépistage universel en France métropolitaine.

New Globi_1_V7_7:New Globi_1 24/12/14 10:37 Page 25

Une question NON POLITIQUEMENT CORRECTE ?

Chaque année, naissent 800 000 bébés en France.
Chaque année, 300 000 sont dépistés pour la drépanocytose.
Chaque année 400 nouveau-nés sont dépistés malades de la drépanocytose.
Cinq maladies sont dépistées à la naissance et 900 enfants sont dépistés de ces maladies.

Combien coûte le dépistage néonatal de la drépanocytose ?

Des dépistages aux coûts variables.

300 000 nouveau-nés sont dépistés pour la drépanocytose sur les caractères du ciblage.
Ce dépistage ciblé coûte 880 000 euros ce qui en fait le dépistage le moins cher des cinq maladies dépistées à la naissance. 2 200 euros sont dépensés pour dépister un enfant drépanocytaire.
Par comparaison, le dépistage de la phénylcétonurie (premier dépistage néonatal mis en place) coûte 1 570 000 euros. 35 000 euros sont dépensés pour dépister un enfant phénylcétonurique.
Le dépistage de l'hyperplasie congénitale coûte 2 230 000 euros (le dépistage le plus cher) et 7 000 euros sont dépensés pour dépister un enfant malade (plus de 300 nouveau-nés dépistés).
Certes, le dépistage systématique des 800 000 nouveau-nés implique la multiplication du coût par un peu moins de trois. Soit un coût total de 2 340 000 euros. Dans ce cas, 5 800 euros serait dépensés par enfant drépanocytaire dépisté.
Plus d'égalité, plus d'éthique et malgré tout, le dépistage de la drépanocytose demeurerait toujours le plus efficient.

Qui connaît exactement le coût de la drépanocytose en France ?

Jusqu'à présent, aucune étude en France ne peut répondre à cette question.

Le professeur Frédéric GALACTEROS a présenté une étude américaine (état de Floride) qui chiffre à 1 million de dollars le coût d'un patient drépanocytaire (coût total d'une vie de malade, dans leur système de santé).
Ce coût, assurément élevé, de la drépanocytose plaide en faveur d'une vraie politique de prévention et d'investissement dans la recherche de traitements moins onéreux.

New Globi_1_V7_7:New Globi_1 24/12/14 10:37 Page 26

Signez NOTRE PÉTITION

https://www.change.org

Chers drépanocytaires, chères familles

Mesdames, Messieurs,

Nous avons besoin de votre aide pour obtenir des autorités sanitaires françaises que le dépistage de la drépanocytose à la naissance devienne systématique.
En effet malgré les demandes réitérées de l'ensemble de la communauté médicale impliquée dans la prise en charge de la drépanocytose et des associations, les autorités sanitaires restent fermées à nos arguments et refusent la généralisation du dépistage néonatal de la drépanocytose à l'ensemble de la population.

Si vous partagez cette opinion, nous vous sollicitons pour nous aider à faire signer la pétition rédigée par la FMDT SOS Globi, Fédération nationale des associations de Malades Drépanocytaires et Thalassémiques http://change.org *(Dans recherche, tapez drépanocytose)*.

Cette pétition permet d'accompagner la suite des démarches que nous avons entreprises, et si nécessaire en recours ultime la saisie du Conseil d'Etat.
La FMDT considère ce dépistage comme incontournable dans la stratégie de soin de la drépanocytose et une chance considérable pour la prise en charge précoce et la prévention de la survenue de complications pour les enfants drépanocytaires.

Aujourd'hui, nous déplorons que des enfants, avec une pathologie lourde, puissent passer au travers de ce dépistage ciblé. Nous regrettons également qu'aucun registre colligeant ces cas d'enfants "non dépistés à la naissance" ne soit tenu pour préciser leur parcours de soins.
Par ailleurs, "l'ethnicisation" de la drépanocytose est un frein en termes de communication sur la maladie.

Nous vous remercions de votre soutien en faveur des familles et des malades drépanocytaires.
Bien cordialement,

Yolande ADJIBI
Présidente de la Fédération des Malades Drépanocytaires et Thalassémiques.
FMDT dite SOS Globi

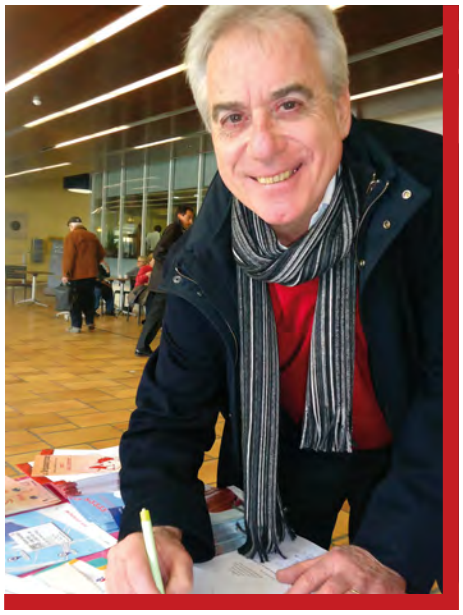
New Globi_1_V7_7:New Globi_1 24/12/14 10:37 Page 27

Ils ont signé notre PÉTITION

Professeur Frédéric Galactéros
Coordonnateur
Centre de Référence Maladies rares
« Syndromes Drépanocytaires Majeurs »

Dr. Josiane BARDAKDJIAN
Biologiste, Responsable national du dépistage de la drépanocytose AFDPHE.

Dr. Pablo BARTOLUCCI
Interniste Unité des Maladies génétiques du Globule Rouge Hôpital Henri Mondor



Pr. Jean-Luc DUBOIS RANDÉ
Doyen de la faculté de Créteil
Hôpital Henri Mondor

New Globi_1_V7_7:New Globi_1 24/12/14 10:37 Page 28

Perspectives de la RECHERCHE

Professeur Yves Beuzard
C.H.U. Saint Louis
yvesbeuzard@yahoo.fr

La recherche pour lutter contre la drépanocytose est un relai marathonien débuté en France dans les années 60, nécessitant des personnels de santé et des chercheurs bien formés, œuvrant dans des équipes pluridisciplinaires.

Les principaux objectifs restent

1) De mieux comprendre les mécanismes des manifestations cliniques, par exemple des « crises vaso-occlusives drépanocytaires » si douloureuses et un très large éventail de complications aiguës ou chroniques.

2) D'améliorer la prise en charge « globale » des patients et le traitement pharmacologique ou autre de ces manifestations, la vie quotidienne et l'insertion des patients à l'école et dans la vie professionnelle.

3) D'obtenir la guérison d'un nombre croissant de patients grâce aux biothérapies : améliorer la greffe des cellules souches des cellules sanguines provenant de donneurs et la thérapie génique abordant les essais cliniques après de longues recherches (Nature septembre 2010) et peut-être un jour l'autogreffe de « cellules induites » et corrigées du patient.

4) De prévenir la maladie par une meilleure information de la population et des porteurs du « trait » drépanocytaire dépistés par le diagnostic de masse à la naissance (devant devenir systématique), puis le dépistage des « couples à risque » d'avoir un enfant malade sur quatre et la mise à leur disposition du diagnostic anténatal très précoce et le diagnostic préimplantatoire, en attendant l'obtention d'une guérison pour tous.

Les moyens mis en œuvre pour la recherche, dispersés et non coordonnés, restent modestes en France. Les rares équipes de recherche dédiée à la drépanocytose devraient être fédérées dans un **Institut de la Drépanocytose** « ***hors mur*** » (à créer) ayant pour fonction d'élaborer les orientations principales, les appels d'offre de projets, de favoriser les coopérations et enfin d'évaluer les résultats, le tout en concertation avec les partenaires institutionnels et les organismes publics de recherche.
Une **Fondation** (à créer) devrait contribuer au soutien financier des personnes, des équipes et des projets sélectionnés en sollicitant différents partenaires publics et privés ainsi que la population.

Last but not least, le soutien des média aux « ***sans voix*** » et l'engagement des politiques, au sens large du terme, sont essentiels pour transformer en mauvais souvenir cette maladie encore orpheline et spontanément mortelle pour des centaines de milliers d'enfants chaque année dans le monde. Ce but est à notre portée. La durée du marathon pour y arriver dépend de nous tous.

Accélération de la thérapie génique

A Paris, trois patients ayant une thalassémie majeure n'ont plus besoin de transfusions régulières et un premier enfant drépanocytaire a reçu ces propres cellules corrigées par un gène médicament, le 13 octobre 2014 ! Deux autres essais ont débutés aux USA. L'espoir se concrétise.

New Globi_1_V7_7:New Globi_1 24/12/14 10:37 Page 29

Création d'une fondation de recherche dédiée à la DRÉPANOCYTOSE

Ce projet est porté en commun,

- d'une part, par SOS Globi 94, La Fédération des Malades Drépanocytaires et Thalassémiques, FMDT dite SOS Globi et l'Association Culturelle des Ressortissants Antillo-Guyanais de Créteil, ACRAG
- et d'autre part, par le Centre de référence des maladies rares syndromes drépanocytaires majeurs, hôpital Henri Mondor, coordonnateur professeur Frédéric GALACTEROS.

Ce projet répond aux vœux des médecins et des chercheurs qui ont sollicité l'aide des associations de malades pour les aider à dynamiser la recherche vers de nouveaux traitements pour améliorer la qualité de vie des malades. Le professeur Yves BEUZARD, en 2011, lors de notre colloque au Sénat, a plaidé pour un institut de recherche et une fondation dédiés à la drépanocytose.

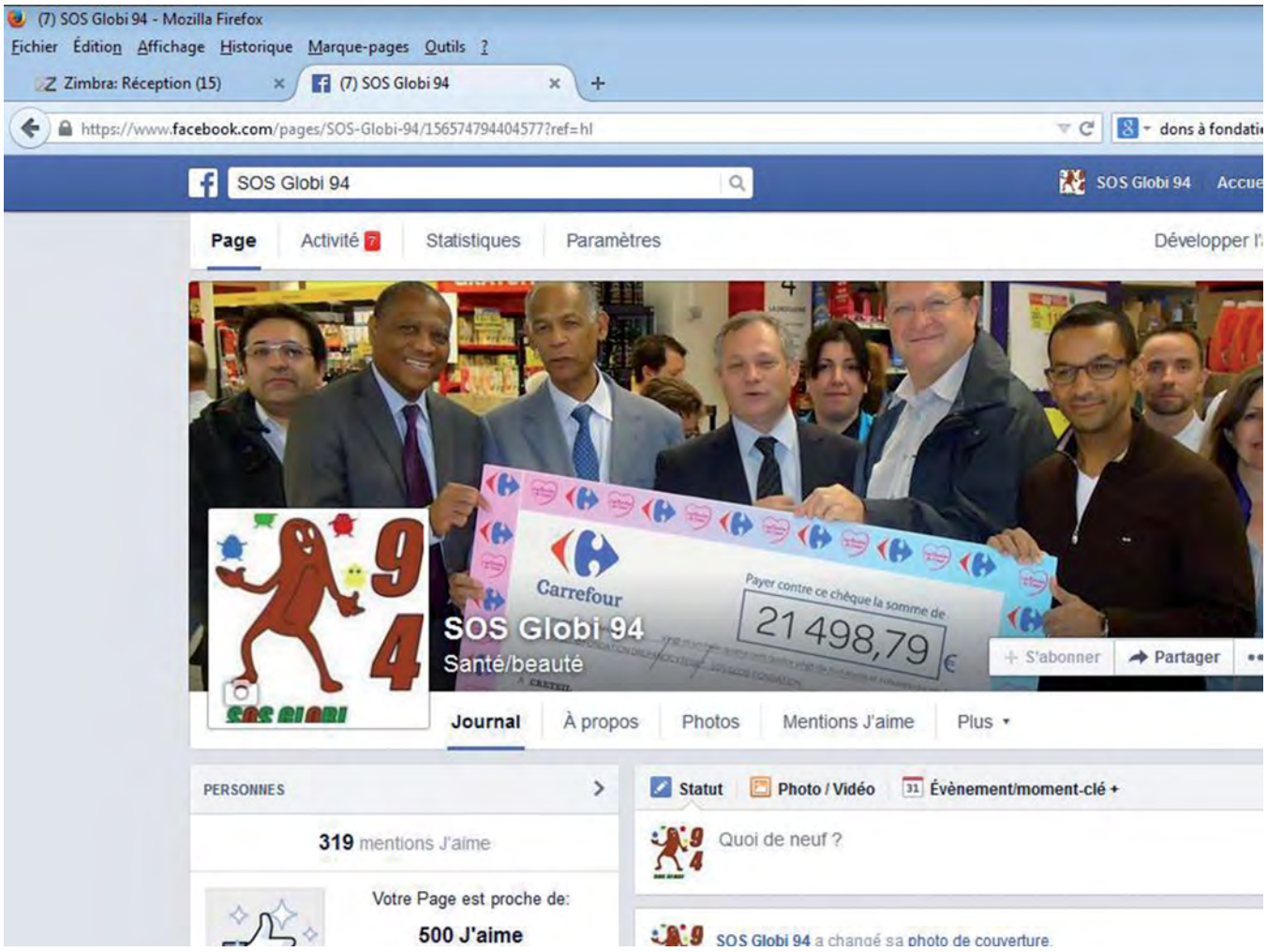
Jean Marc GUEDJ, Jérôme GANTIN Directeur Régional Carrefour, Georges AURORE, Dominique PELTIER Directeur de Carrefour Créteil, Professeur Frédéric GALACTEROS et Angel DORVAN.

CHEZ PAPA
L'Auberguiste du Sud-Ouest
Rejoignez-nous
Bar-RestO
L'Aubergiste du Sud - Ouest
CHEZ PAPA®
www.chez-papa.com
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

New Globi_1_V7_7:New Globi_1 24/12/14 10:37 Page 32

Création d'une fondation de recherche dédiée à la DRÉPANOCYTOSE



Objectif : 200 000 euros

200 000 euros, cela correspond à la somme minimum pour qu'une fondation existe sous l'égide de la Fondation de France. Ce choix délibéré afin de donner plus d'assurance aux futurs donateurs. 45 000 euros ont déjà été collectés

In fine, cette fondation agira de manière totalement indépendante de l'association de malades. Aujourd'hui, tous les fonds collectés pour la fondation par Sos Globi 94 sont déposés sur un compte bloqué. Dès que la somme de 200 000 euros sera atteinte, SOS Globi 94 réunira tous les donateurs pour créer le conseil d'administration de la future fondation qui en première séance élaborera les statuts et la gouvernance de cette fondation.

Si cet objectif de 200 000 euros n'est pas atteint, les sommes récoltés par sos globi 94 seront remises, pour des projets de recherche, par appel à projet.

Je soutiens le projet de Fondation de Recherche Drépanocytose

Ils nous font confiance, CARREFOUR & NOVARTIS-COLLECTE 2013, début 2014 : 45 450 €

Faire un don pour une fondation dédiée à la drépanocytose, c'est agir pour préparer l'avenir des malades. Un reçu fiscal vous sera envoyé après réception de votre don. Merci de compléter ce bulletin, puis l'envoyer accompagné de votre don à l'adresse suivante :

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

Nom : .....Prénom ..... Tel :.....

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

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

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

New Globi_1_V7_7:New Globi_1 24/12/14 10:37 Page 33

Dépister la drépanocytose
UNE SIMPLE PRISE DE SANG

En France, 150 000 transmetteurs sains de la drépanocytose s'ignorent

En France naissent chaque année 400 enfants drépanocytaires et 10 000 transmetteurs sains. L'information, donnée aux familles sur leurs nouveau-nés transmetteurs, risque de se perdre au fil des années, aussi faut-il faire un effort pour comprendre ce qu'être transmetteur de la drépanocytose veut dire.

Pour mieux se connaître : se faire dépister

Trop de personnes méconnaissent leur pouvoir de transmettre la drépanocytose. Les transmetteurs sont des porteurs sains, ils n'ont aucun signe de la maladie. Encore aujourd'hui, trop de parents se découvrent transmetteurs par l'annonce de leur enfant malade. Pourtant le dépistage de la drépanocytose est simple. Il peut être fait à tout moment. Demandez à votre médecin de prescrire une « étude de l'hémoglobine ». Au laboratoire, une simple prise de sang suffit. Le résultat est obtenu dans les deux jours.

Chaque année en Ile-de-France 800 couples à risque d'avoir un enfant atteint

Important pour l'enfant à naître

Pour avoir un enfant malade de la drépanocytose, il faut que les deux parents soient eux-mêmes transmetteurs. A chaque naissance, une loterie génétique décidera du devenir de l'enfant : une malchance d'être atteint, deux chances d'être transmetteurs sains, une chance d'être indemne.

Où se faire dépister ?

CIDD PARIS

La Mairie de Paris, en collaboration avec l'Assistance Publique-Hôpitaux de Paris et les associations de malades offre désormais un lieu spécifique pour le dépistage de la drépanocytose, l'information sur la maladie et le soutien aux familles.

Centre d'Information et de Dépistage de la Drépanocytose
Direction de l'Action Sociale, de l'Enfance et de la Santé
Toute l'info au 3975 et Paris.fr
15/17, rue Charles Bertheau, 75013 Paris
Tél. : 01 45 82 50 00 et 01 45 82 50 14

Dépistage gratuit

Du lundi au vendredi de 9 h à 12 h et de 13 h 30 à16 h 30

Il n'est pas nécessaire d'être à jeun : simple prise de sang, sans rendez-vous (renseignements au 01 45 82 50 00)

- ➜ Consultation médicale sur rendez-vous
- ➜ Orientation possible vers une assistante sociale et/ou réseau de psychologues spécialisés

RÉDACTION
New Globinoscope Magazine
Hôpital Henri Mondor Centre de référence des syndromes drépanocytaires majeurs
51 avenue du Maréchal de Lattre de Tassigny 94000 Créteil
Téléphone secrétariat : 06 71 37 59 54
Directeur de la publication : Professeur Frédéric Galactéros
Rédacteur en chef : Christian Godart
Ont participé à ce numéro :
Yolande Adjibi, Josiane Bardakdjian, Yves Beuzard, Doris Bonnet, Narcisse Elenga, Frédéric Galactéros, Robert Girot, Michèle Godart, Jenny Hippocrate-Fixy, Karim Kadhem, Agnès Lainé, Gérard Lévy, Corine Mbébi-Liégeois, Mariane de Montalembert, Jean Rosa, Michel Roussey, Gil Tchernia.
Crédit photo :
Images2marque et Christian Godart

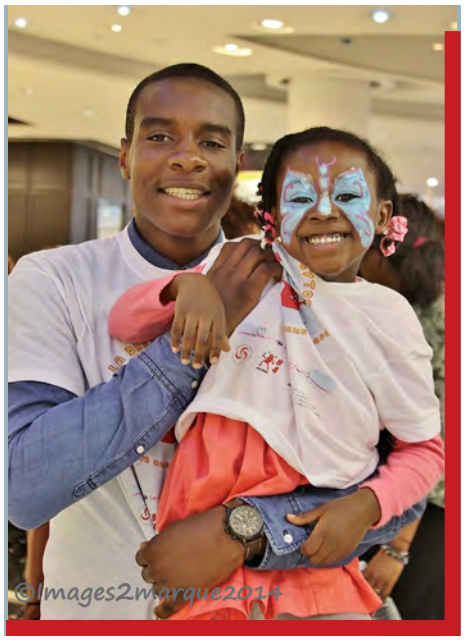
EDITION - CONCEPTION - RÉALISATION
RÉGIE EXCLUSIVE : PL DISTRIB
84 QUAI DE LA LOIRE
75019 PARIS 19
Tél. 09 81 03 05 09
Port. 06 67 69 12 12
E-mail : pldistrib@yahoo.fr
SIRET 530 003 243 00025
BODE 0603440291 • mediacompao@gmail.com

New Globi_1_V7_7:New Globi_1 24/12/14 10:37 Page 34

Arrêt sur IMAGES

Dans chaque Carrefour, les Boucles du cœur mobilisent les clients autour d'une association locale et collecte des dons pour l'enfance. Depuis 2013, Carrefour Créteil et son directeur, monsieur Dominique Peltier, a choisi de soutenir le projet de "création d'une fondation de recherche dédiée à la drépanocytose" de l'association SOS GLOBI 94.

Boucles du cœur Carrefour Christian, Emmanuella Leveillé, Dr Corinne Pondarré, Sammy Traoré.



Sourires

les danseuses bénévoles de JAHDIDOUM

New Globi_1_V7_7:New Globi_1 24/12/14 10:37 Page 35

Arrêt sur IMAGES

SOS Globi, des associations de proximité, proches des malades et des familles. Les stands SOS Globi, des espaces d'information, de rencontre et d'échange. Deux grands axes de communication : sensibilisation du public au dépistage et au don du sang.

La fête de l'Ho
à Choisy-Le-Roi

Les pédiatres du Centre Hospitalier Intercommunal de Créteil : Dr C. ARNAUD,
Dr C. PONDARRE,
Dr A. KANDEM.

SOS Globi 94 Carrefour
Créteil Soleil

Les enfants
aux Boucles du cœur

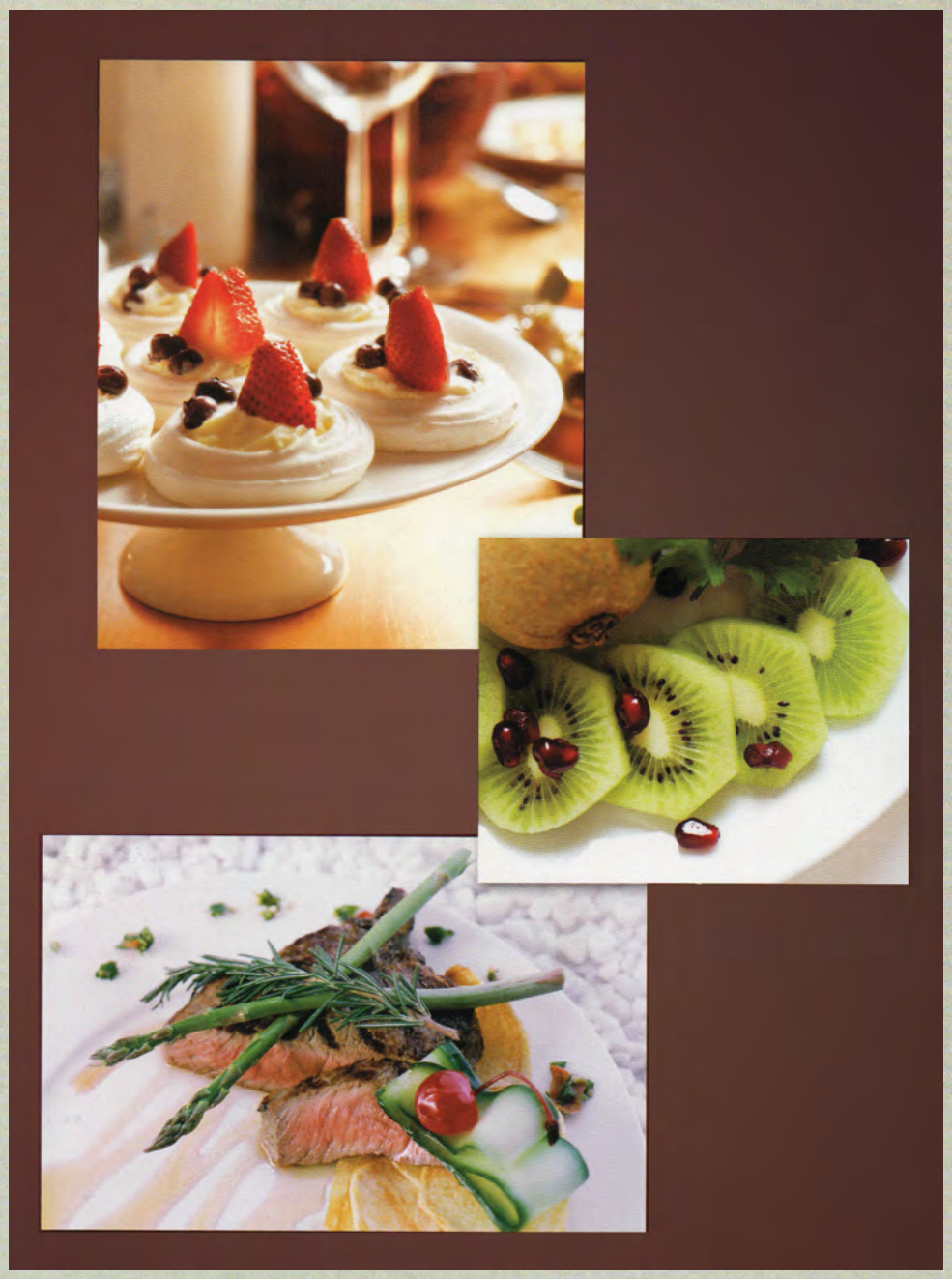
Des malades, au service des malades, assurent la permanence de SOS Globi 94 à l'hôpital Henri Mondor.

New Globi_1_V7_7:New Globi_1 24/12/14 10:37 Page 36

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

New Globi_1_V7_7:New Globi_1 24/12/14 10:38 Page 37

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

New Globi_1_V7_7:New Globi_1 24/12/14 10:38 Page 38

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

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

SOS GLOBI RHÔNE ALPES
Chez Monsieur 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 GLOBI
14 rue Alain GERBAULT
44600 SAINT-NAZAIRE
Présidente Mme Régine BORELLA
reginebiloa@hotmail.com sosatlantic-globi44@gmail.com
http://globi-atlantic44.blogvie.com/

SOS GLOBI 77
16 rue Jeanne d'ARC,
77400 THORIGNY-sur-Marne
Chez Mme Patricia JEANVILLE, Présidente
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 94600 CHOISY-LE-ROI
Chez M. Angel DORVAN, Président
Angel.69@free.fr
http://projaide.cg94.fr/federation-des-malades-drepanocytaires-et-thalassemiques-0 / 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

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

DREPAN HOPE
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

A.S.A.D 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 : Julia Lucien Vinatier

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

OILD 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.

Liste des Annonceurs

ADDMEDICA
101, rue Saint-Lazare 75009 Paris
TVA
26, rue d'Enghien 75010 Paris
WILLIAM'S DIFFUSION
26, rue d'Enghien 75010 Paris
CHEZ PAPA
29, rue de l'Arcade 75008 Paris
CHEZ PAPA
20, rue Clavel 75019 Paris
CHEZ PAPA
206, rue Lafayette 75010 Paris
ASSURANCES COLOMBO
54, rue Trousseau 75011 Paris
ESPACE GOURMET
9, rue du Général de Larminat 94000 Créteil
GROUPE LCD
14, rue de la porte de Brie 94000 Créteil
ARMAGNAC CASTARÈDE
140, Boulevard Haussmann 75008 Paris
RÉSIDENCE SÉJOURS & AFFAIRES LE MAGISTÈRE
100, av. du Mal de Lattre de Tassigny - 94000 Créteil
NETEXCO
38 rue de la Tour 75016 Paris
SIEMENS HEALTHCARE DIAGNOSTICS
40, avenue des Fruitiers 93200 Saint-Denis
AMBULANCES GLB
26 rue Louis Ampère 93330 Neuilly sur marne
AMBULANCES BONAPARTE
26 rue Louis Ampère 93330 Neuilly sur marne
MANON AMBULANCE
1 avenue d'Autun 94430 Chennevières-sur-Marne
ETABLISSEMENT FRANÇAIS DU SANG IDF
122-130, rue Marcel Hartmann 94200 Ivry-sur-Seine
LABAZUR
35, rue du Lt Brassé 97300 Cayenne
GEQUIP
Lot Calimbé III Novaparc - 1 rte de Raban 97300 Cayenne
AIR GUYANE EXPRESS
97351 Matoury
CENTRAL HÔTEL
Angle des rues Molé et Becker - 97300 Cayenne
CISTC
56, Rocade de Zephir - 97300 Cayenne
MAISON TARIN
23 av. d'Estrées - 97300 Cayenne
RANGERS SÉCURITÉ
46, rue Yayamoudou - Parc d'activités Cogneau Larivot - 97351 Matoury
STATION SELF SERVICE GALLIOT
PK 4 ROUTE NATIONALE 2 97351 Matoury
VEF CHEMIN MOGES
97351 Matoury
ABC MÉDICAL
34, rue des 14 et 22 juin 1962 97300 Cayenne
RÉGION GUYANE
CARREFOUR DE SUZINI
Route de Montabo 97300 Cayenne
BATIPRO
Z.I Pariacabo - Roches Gravées 97310 Kourou
ETE GUYANE
Zone Industrielle Dégrad des Cannes 97354 Rémire Montjoly
C.G. SS GUYANE
Espace Turenne Radamonthe - Route de Roban 97300 Cayenne

New Globi_1_V7_7:New Globi_1 24/12/14 10:38 Page 39

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

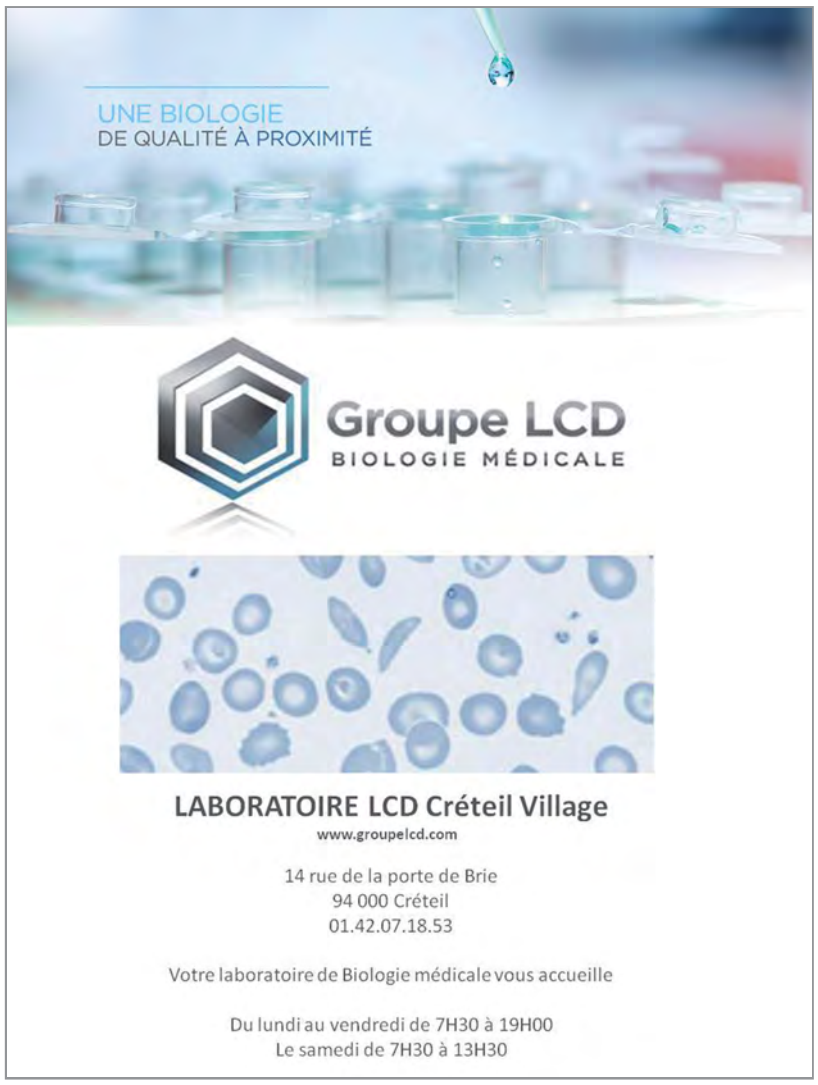
RCS Paris 488 885 732 © REA 2014 - New GLOBI - CHU Henri Mondor Créteil - 10/14

Cuisine Taditionnelle
Salades géantes, foie gras, cassoulet
et toutes les autres recettes de Papa.

Eric et toute son équipe
vous réservent leur
meilleur accueil 7j/7
(Fermeture dimanche midi)

29, rue de l'Arcade
75008 Paris
Tél. 01 42 65 43 68
M° Saint Lazare-Madeleine
restopapa8@orange.fr

Accueil possible de groupe jusqu'à 30 personnes sur réservation



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

New Globi_1_V7_7:New Globi_1 24/12/14 10:38 Page 42

labazur

LABORATOIRE DE BIOLOGIE MÉDICALE

LABAZUR EST UN RESEAU NATIONAL LIBERAL DE LABORATOIRES DE BIOLOGIE CLINIQUE, DONT LE BUT EST D'ASSURER UNE OFFRE DE SOINS DE QUALITE, TOUT EN RESTANT PROCHE DE SES PATIENTS

Composé de laboratoires déjà bien implantés dans la région, il se donne pour mission, par le regroupement de moyens importants.

LES LABORATOIRES LABAZUR REGROUPENT EN LEUR SEIN DES COMPETENCES MULTIPLES

- Hématologie
- Immunologie
- Infectiologie
- Procréation médicale assistée
- Endocrinologie
- Oncologie

ILS SONT CAPABLES DE PRENDRE EN CHARGE L'ENSEMBLE DES ANALYSES, DES PLUS COURANTES AUX PLUS SPECIFIQUES, PRESCRITES PAR VOS MEDECINS.

Laboratoire d'analyse Cayenne
Siège Social :
35 Rue du Lt Brassé
97300 Cayenne
Tél. 05 94 30 50 92
Fax 05 94 30 95 28

Laboratoire d'analyse Montjoly
PK 8, route de Montjoly
97354 REMIRE-MONTJOLY
Tél.: 05 94 25 65 25
Fax : 05 94 31 45 99

Laboratoire d'analyse Larivot
Carrefour du Larivot
97351 MATOURY
Tél.: 05 94 29 01 01
Tél.: 05 94 31 97 16

Laboratoire d'analyse Biolab
Matoury
114 lot Moucayas
97351 MATOURY
Tél.: 05 94 25 01 99

New Globi_1_V7_7:New Globi_1 24/12/14 10:38 Page 43

Ensemble pour Vaincre LES MALADIES RARES avec Groupama

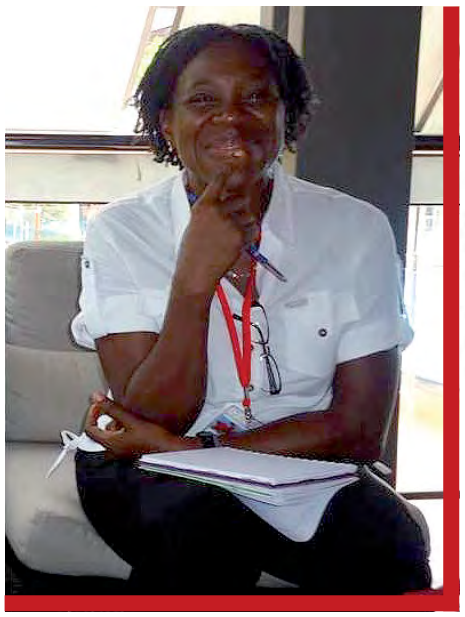
SOS Globi Rhône-Alpes de gauche à droite : Roselyne, Inok, Karim, Igor, Cyntisha, Laurent, Youssouf, Laza.

En cette journée du 15 juin à Septème (Isère) à 30 min de Lyon, une équipe de SOS GLOBI Rhône Alpes a répondu présent pour vaincre les maladies rares et en particulier la Drépanocytose qui touche notre Pays. Cette marche a rassemblé un peu plus de 150 personnes pour une somme récoltée de 1600 euros. Cette somme sera versée à la fondation pour la Recherche de SOS GLOBI afin d'améliorer les moyens de soins et de trouver de nouvelles thérapies pour vaincre la Drépanocytose.

Nous remercions, la fondation Groupama pour la Santé et plus particulièrement Madame Sylvie Gabriel administrateur régional et départemental (Isère) des caisses locales de Groupama Rhône Alpes Auvergnes, Madame Sandrine Picaud de la Direction Communication Institutionnelle de Groupama Rhône Alpes Auvergnes et Monsieur Philippe Michel de la Direction Institutionnelle de Groupama Rhône Alpes Auvergnes (Département Isère et Rhône) et surtout sans oublier tous les bénévoles des caisses locales de Groupama qui ont porté ce projet pour défendre notre cause.

New Globi_1_V7_7:New Globi_1 24/12/14 10:38 Page 44

La lettre de SOUTIEN



Docteur Gylna LOKO

Centre de la drépanocytose,
CH Mangot Vulcin, Martinique

Voir l'article de France Antilles
http://www.martinique.franceantilles.mobi/regions/departement/les-malades-de-la-drepanocytose-en-panne-de-soins-279778.php

Yolande ADJIBI
Présidente de la FMDT SOS GLOBI
Fédération des associations de Malades
Drépanocytaires et Thalassémiques
Email : president.fmdtsosglobi@gmail.com

Madame le Docteur Gylna LOKO
Responsable du Centre Intégré de la Martinique
Centre Hospitalier du Lamentin
Cité Hospitalière Mangot Vulcin
Route du Vert Pré
BP429 97292 Le Lamentin Cedex 2

Marseille, le 25 novembre 2014

Madame, Chère amie,

Je me permets de vous adresser le présent courrier, en signe manifeste du soutien de la Fédération des Associations de Malades Drépanocytaires et Thalassémiques , à l'égard des difficultés auxquelles vous êtes actuellement confrontée dans l'exercice de vos fonctions.

Nous avons appris que vous aviez pris la décision d'exercer votre droit de retrait de vos fonctions de médecin référent du centre intégré de la drépanocytose pour une durée indéfinie. Nous déplorons que les autorités territoriales, en l'occurrence l'ARS Martinique, restent sourdes à vos demandes visant à renforcer les moyens humains et matériels du centre. Plus encore, nous déplorons que cette situation mette en exergue l'inégalité de traitement des professionnels impliqués dans la drépanocytose, et de fait l'inégalité de traitement des malades sur le territoire national.

Les malades de Martinique n'auraient-ils pas droit également aux meilleurs pratiques et soins disponibles sur le territoire ? Nous nous refusons à croire que l'Etat Français, dont la devise républicaine est pourtant « Liberté, Egalité, Fraternité », admette par cette inégalité de traitement que les malades de Martinique soient traités comme des citoyens de seconde zone.

Madame, Chère amie, sachez que nous sommes solidaires de votre combat et que nous nous tenons à votre disposition pour toute démarche nécessaire auprès des autorités.

Je vous prie d'accepter, Madame, l'expression de mes sentiments les meilleurs.

Yolande Adjibi
Présidente de la FMDT SOS Globi

FMDT SOS GLOBI
(Fédération des associations de Malades Drépanocytaires et Thalassémiques SOS GLOBI)
Siège : CHU Henri Mondor-51 avenue du Maréchal de Lattre de Tassigny-94000 Créteil
Correspondant : Madame Yolande ADJIBI, Présidente de la FMDT SOS GLOBI
Courriel : president.fmdtsosglobi@gmail.com

New Globi_1_V7_7:New Globi_1 24/12/14 10:38 Page 45

Expression LIBRE

New Globinoscope a pour ambition d'avoir un ton nouveau pour que la drépanocytose sorte de l'ombre et soit traitée par nos tutelles comme un véritable problème de santé publique.

Un ton nouveau pour donner plus de visibilité à la maladie génétique la plus fréquente en France et plus d'égalité de traitement pour un accès aux soins équitable.

New Globinoscope est un magasine destiné à tous les acteurs de la filière de santé «drépanocytose».
Nous désirons que tous puissent s'exprimer, tout en sachant que chaque article proposé sera soumis à l'approbation du comité scientifique de rédaction.

Par ailleurs, nous désirons donner la parole aux centres régionaux mais aussi que «l'Outre-mer» soit présente et partie prenante dans chaque numéro. Une expression libre, sans contrainte.

Nous remercions le professeur Narcisse Elenga d'inaugurer cette rubrique «Drépanocytose Outre-mer».

SOYONS UNIS,
les malades et leurs familles nous en seront reconnaissants.

Christian Godart

COMPAGNIE AERIENNE INTER REGIONALE EXPRESS

AIR GUYANE express

Tél. : 0594 293 630

Fax : 0594 305 437

LES DESTINATIONS

Cayenne / Maripasoula / Cayenne
Cayenne / Saint-Laurent
Saint-Laurent / Grand Santi
Grand Santi / Saint-Laurent / Cayenne
Cayenne / Saül / Cayenne

Affrêtements Avions

Agence de Réservation : Aéroport Cayenne-Félix Eboué

Internet : www.airguyane.com - Email : accueil@airguyane.com

AIR GUYANE EXPRESS – 97351 MATOURY – Tél. :0594 350 300

Batipro

BÂTIMENT ET GÉNIE CIVIL

Z.I Pariacabo
Roches Gravées - 97310 Kourou - Tél. 05 94 32 62 70 - Fax 05 94 32 30 10
E-mail : batipro.gf@wanadoo.fr

La drépanocytose « OUTRE-MER »

En Guyane

Professeur Narcisse ELENGA Chef du service de pédiatrie au Centre Hospitalier de Cayenne

La drépanocytose est une des maladies génétiques caractérisée par la présence d'une hémoglobine anormale, l'hémoglobine S (normalement A/A).
En Guyane il existe trois formes cliniques de la maladie : la forme homozygote, dite S/S, la forme S/C et la forme S/bêtathalassémie. Les hétérozygotes (A/S et A/C) ne sont pas malades mais peuvent transmettre le gène à leur descendance.
On estime à 2000 le nombre total de drépanocytaires en Guyane. L'incidence des syndromes drépanocytaires majeurs en Guyane est la plus élevée de tous les DOM (1/230).

Les signes cliniques de la drépanocytose sont constitués par une anémie permanente entraînant une grande fatigabilité, des crises parfois très douloureuses liées à l'obstruction des vaisseaux, des infections sévères répétées et des complications pouvant toucher tous les organes. Les mesures de prévention sont essentielles pour éviter les complications et garantir une bonne qualité de la vie du patient.

Le suivi des patients drépanocytaires en Guyane

Une partie des patients est suivie dans les principaux hôpitaux de Guyane. Ceux qui habitent dans les zones les plus isolées bénéficient également d'un suivi programmé à l'hôpital, via les centres de santé.
Les drépanocytaires Homozygotes sont pris en charge à 100 % par l'assurance maladie, dès que le diagnostic est posé.
Le suivi consiste en une consultation programmée tous les 3 à 6 mois selon la sévérité de la maladie. Au cours de ces consultations, un bilan biologique est réalisé afin de connaître le taux d'hémoglobine, le degré d'hémolyse (destruction des globules rouges) et l'état d'hydratation de base. Cette consultation est également l'occasion de renouveler la prescription médicale des traitements préventifs (oracilline, spéciafoldine, vaccins) et du paracétamol pour le traitement à domicile des crises douloureuses modérées.
Un bilan annuel explorant tous les organes sur lesquels la maladie peut avoir un retentissement (cerveau, œil, oreille, cœur, poumons, vésicule biliaire, hanches, rein, etc...) est réalisé à partir de l'âge de 2 ans. Ce bilan permet de dépister précocement les complications et donc de les traiter avant l'apparition des signes cliniques.
Cette prise en charge se fait également en coordination avec le médecin traitant qui joue un rôle essentiel notamment pour la prise en charge des aspects psychologiques, la surveillance thérapeutique, la conduite du programme vaccinal et la reconnaissance des situations d'urgence. Les associations de lutte contre la drépanocytose assurent quant à elles, le conseil et l'accompagnement des familles et organisent des actions de sensibilisation de la population en partenariat avec le réseau drépanocytose (créé en 2008).
En plus des possibilités de suivi sur tout le territoire, le Centre Hospitalier de Cayenne héberge depuis septembre 2014, un centre intégré de la drépanocytose (CID). Ce centre permet la prise en charge « globale » de la drépanocytose, il assure à la fois le suivi médical (dépistage, consultation de jour, bilan annuel, conseil génétique…), la coordination ville-hôpital (formation, information…), l'organisation de l'accompagnement associatif auprès des familles, la coordination scientifique (épidémiologique).

Conclusion

La prise en charge de la drépanocytose en Guyane s'est progressivement améliorée avec la mise en place du dépistage néonatal, la création d'un réseau de professionnels de santé et la mise en place en 2012, à Saint Laurent du Maroni, des activités d'éducation thérapeutique par l'infirmière coordinatrice de la drépanocytose. Ces différentes structures travaillent en étroite collaboration avec les associations des usagers. L'ouverture du Centre Intégré de la Drépanocytose s'inscrit dans cette dynamique d'amélioration de la qualité de la prie en charge des patients drépanocytaires en Guyane.

CENTRAL HÔTEL
LOGIS DE FRANCE

Angle des rues Molé et Becker – 97300 Cayenne - Tél. : 05 94 25 65 65 – Fax : 05 94 31 12 96
E-mail : centralhotel@wanadoo.fr - Site : www.centralhotel-cayenne.fr

Situé au cœur de Cayenne, à 100 mètres de la Place des Palmistes, le Central Hôtel vous accueillera dans un cadre agréable avec 56 chambres tout confort, en simple ou en double, équipées ou non de kitchenettes.
Pour vos séminaires, une salle de conférence équipée d'un téléviseur, d'une vidéo, d'un rétroprojecteur et de tableaux est mise à votre disposition.
Tarifs spéciaux pour les hommes d'affaires et les groupes.

Situated in the heart of Cayenne, 100m far from the «Place des Palmistes», the Central Hotel welcomes you in a pleasant atmosphere with 56 single or double rooms fully equipped, with or without kichenette.
For your seminars and business meetings, a conference room equipped with a television, a video, a slide projector ans blackboards is at your disposal.
Special rates for business travelers and groups.

Notre mission de Santé

Le rôle des services de santé au travail.

un vieil adage dit « mieux vaut prévenir que guérir ! ». il nous rappelle quil est plus important d investir dans les risques professionnels, plutôt que de les traiter. cest une des missions du service de santé au travail en parallèle du conseil et du suivi de la santé des salariés de nos adhérents qui est réalisée par le garant de léquipe pluridisciplinaire à savoir le médecin en santé au travail.
nous retrouvons dans les services de santé au travail les compétences suivantes :
le médecin du travail " secrétaire médicale " infirmière en santé travail " psychologue du travail assistante sociale " intervenant en prévention des risques professionnels " assistante en santé travail

MISSIONS

Le C.I.S.T.C. a pour objet exclusif l'organisation, le fonctionnement et la gestion d'un service interprofessionnel de santé au travail en vue de l'application de la santé au travail du personnel des établissements adhérents selon les dispositions légales.

Compétences d'actions

Le Centre gère 1900 entreprises adhérentes du secteur privé totalisant plus de 19 000 salariés, et ce dans tous les types d'activités présents sur le territoire (industrie, commerce, services, agroalimentaire, BTP). Outre les visites médicales réglementaires (embauche, périodiques ordinaires et renforcées, reprises...) le service offre aux adhérents la possibilité de bénéficier d'une structure pluridisciplinaire afin de les aider dans leurs démarches de prévention (conseils et assistance dans leur recherche d'amélioration des conditions de travail, respect de la réglementation, métrologie, assistance sociale et aide psychologique). De plus, le personnel du C.I.S.T.C. est régulièrement sollicité pour participer au développement des politiques publiques (Plan Régional de Santé Publique, campagnes de vaccination, Plan Régional de Santé au Travail...)

Compétence territoriale.

Le personnel médical, paramédical et l'équipe pluridisciplinaire est amené à se déplacer sur une grande partie du département :

Les communes de l'Île de Cayenne :

• Cayenne • Rémire-Montjoly • Matoury • Tonate-Macouria • MontsInéry-Tonnegrande • Roura •
• La commune de Saint Georges de l'Oyapock • La commune de Régina •

En clair, la couverture des communes susmentionnées s'étend à tout l'Est Guyanais en partant de la savane de Matiti.

CISTC Centre Interprofessionnel de Santé au Travail de Cayenne

CGSS

Liberté • Égalité • Fraternité
RÉPUBLIQUE FRANÇAISE
LES DIRECTIONS DES ENTREPRISES, DE LA CONCURRENCE, DE LA CONSOMMATION, DU TRAVAIL ET DE L'EMPLOI DE GUYANE

CISME

56, Rocade de Zephir - BP 299 - 97327 - CAYENNE Cedex - Tél. 05 94 25 56 70 - Fax 05 94 37 96 59 - http://cistc.aquaray.com

Maison TARIN

ENTREPRISE GÉNÉRALE
DE
POMPES FUNÈBRES

23 av. d'Estrées
97300 CAYENNE
Tél.: 05 94 30 27 15
Fax 05 94 31 99 54

Rangers Sécurité

SOCIÉTÉ DE SÉCURITÉ ET SÛRETÉ

SURVEILLANCE DE TOUT TYPE DE SITE - GARDIENNAGE
CONTRÔLE D' ACCÈS - INTERVENTION - EVÈNEMENTIEL

46, rue Yayamoudou - Parc d' activités Cogneau Larivot - 97351 Matoury
Tél. 05 94 28 18 80 - Port. 06 94 40 87 73 - Fax 05 94 37 86 41
E-mail : rangers.securite@orange.fr

GALLIOT
TOTAL

STATION SELF SERVICE GALLIOT
LA BOUTIQUE
BONJOUR

DISTRIBUTEUR DE BILLETS
LOTO

PK 4 ROUTE NATIONALE 2 - 97351 MATOURY
05 94 35 63 64
e-mail : station.galliot@orange.fr

VEF
TERRASSEMENT - BTP - VRD

+ de 10 ans d'expérience

Aménage pour vous la GUYANE

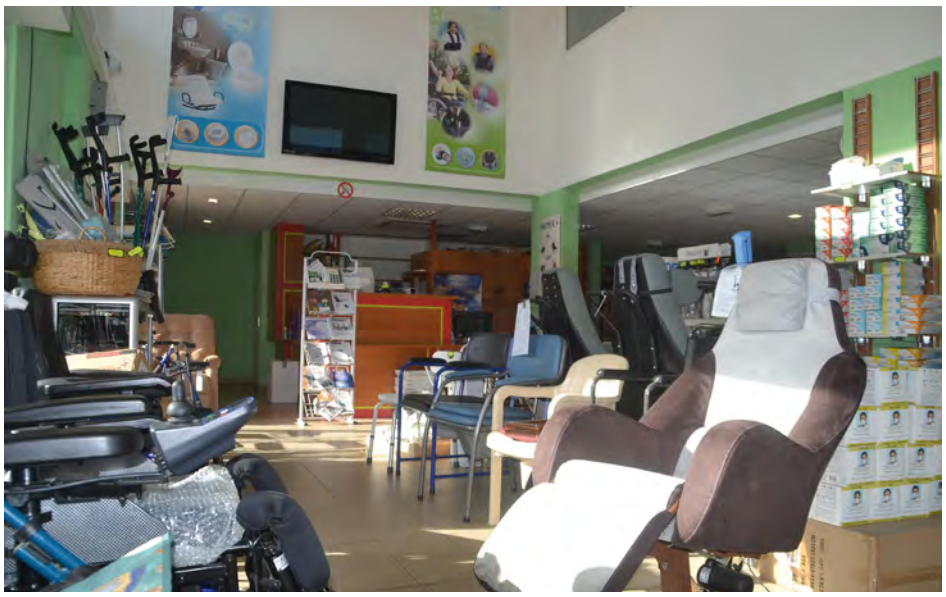
Route de Stoupan - 97351 MATOURY
Tél. : 05 94 35 69 78
E.mail : entreprise.vef@gmail.com

New Globi_1_V7_7:New Globi_1 24/12/14 10:38 Page 50

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

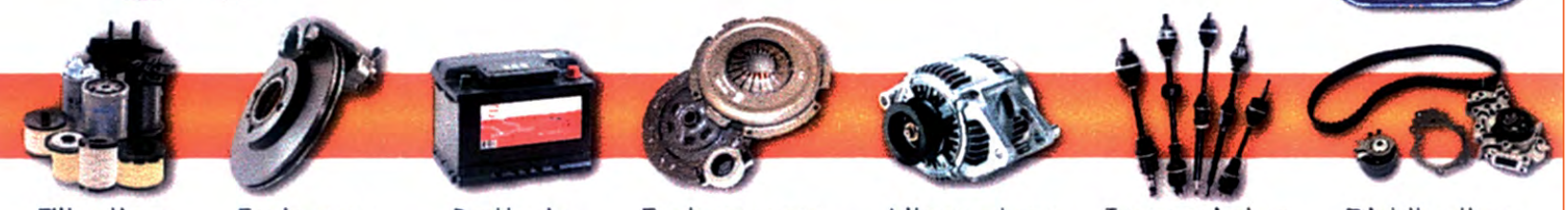
17 Rue Simon, Galerie Errico
97320 SAINT LAURENT DU MARONI
Tél : 0594 27 92 28

Adresse mail : abc.medical@orange.fr

Gequip sarl

Pièces détachées véhicules toutes marques

Unil LUBRIFIANTS opal



Filtration Freinage Batterie Embrayage Alternateur Démarreur Transmission Direction Distribution

Produits carrosserie auto • Lubrifiants Unil/Opal

Dépannage rapide en pièces détachées • Confection tous flexibles

1, route de Raban, Lotissement Calimbé III, Lieu-dit Vendôme - 97300 CAYENNE
Zone Particabo - 97310 Kourou
Tél. : 05 94 37 89 28 • Fax : 05 94 31 52 47
Email : gequip@wanadoo.fr

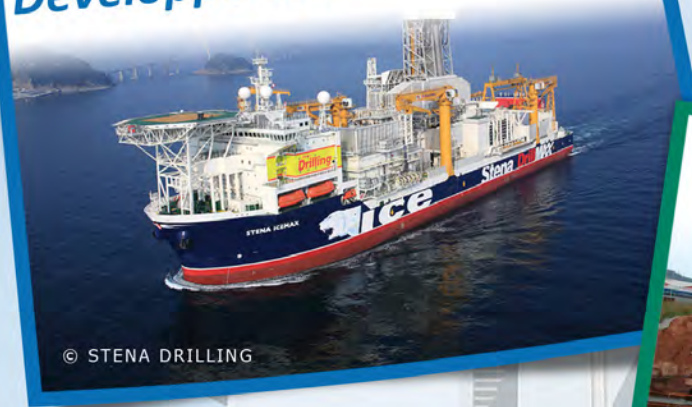
New Globi_1_V7_7:New Globi_1 24/12/14 10:38 Page 51

GUYANE
LA RÉGION

Région Guyane

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

Développement Economique

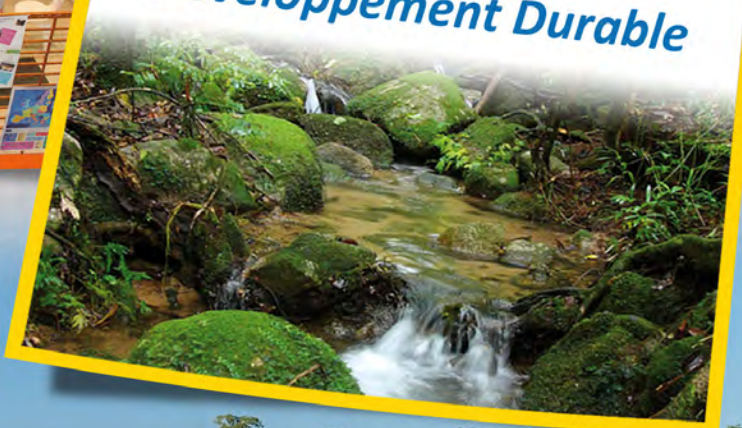


© STENA DRILLING

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

New Globi_1_V7_7:New Globi_1 24/12/14 10:38 Page 52

SIEMENS

Siemens Healthcare Diagnostics, aide à l'orientation du diagnostic de la drépanocytose

www.healthcare.siemens.fr

© 2014 Siemens Healthcare Diagnostics Inc. Réf n° A91DX-InsertionDrépa-7700 | 07-2014 | Tous droits réservés |

Siemens fournit aux laboratoires de biologie des solutions en hématologie pour le dépistage d'anomalies constitutionnelles du globule rouge (drépanocytose, etc.), ou de pathologies acquises.

L'analyseur ADVIA® 2120i permet, en effet, de mesurer la concentration en hémoglobine de chaque globule rouge pour une meilleure orientation du diagnostic.

Pour plus de renseignements sur les solutions en hématologie cellulaire : www.healthcare.siemens.fr

Siemens Healthcare Diagnostics
Imeuble Grand Angle
9, boulevard Finot
93 527 Saint Denis cedex 2, France

ADVIA® 2120i
Siemens Healthcare Diagnostics Ltd, Angleterre

Veuillez lire attentivement le manuel d'utilisation de l'instrument.

Ce dispositif médical de diagnostic in vitro est un produit de santé réglementé qui porte, au titre de cette réglementation, le marquage CE.

Des réponses pour la vie.