



ENFANCE • la drépanocytose

Super-Globi

Raconte
la drépanocytose



 **Mutuelle**
des activités sociales

Dépistage et prévention

Madame, Monsieur,

La Fédération SOS GLOBI regroupe plusieurs associations locales de malades atteints de drépanocytose et de thalassémie, maladies du globule rouge les plus fréquemment rencontrées en France.

La Fédération des Malades Drépanocytaires et Thalassémiques milite pour un dépistage non ciblé ainsi que pour une reconnaissance et une meilleure prise en charge par les pouvoirs publics de la drépanocytose. Améliorer la qualité de vie des jeunes patients et des parents est essentiel, c'est pour cela que notre Fédération SOS GLOBI s'appliquera à promouvoir et à revendiquer le droit à la santé des patients et familles de patients.

Cette BD dédiée aux enfants mais également aux parents permet une sensibilisation à la drépanocytose en mettant l'accent sur l'information et la prévention de manière à **«mieux vivre avec la Drépanocytose»**.

Au nom de toute l'équipe de la Fédération SOS GLOBI nous avons le plaisir de vous offrir les aventures de «SUPER GLOBI».

Karim KHADEM
Président SOS GLOBI Rhône-Alpes
Vice-président de la Fédération SOS GLOBI

Fédération SOS GLOBI

Laboratoire de Biochimie
CHU Hôpital Henri Mondor

51 Avenue du Maréchal de Lattre de Tassigny
94010 Créteil

mél: sos.globi@hmn.aphp.fr

Tél: 33 (0)1 64 30 93 32

Madame, Monsieur,

Cette bande dessinée est le résultat d'un partenariat entre notre mutuelle et la fédération SOS GLOBI. Cet échange doit nous permettre de tenir toute notre place pour combattre cette maladie génétique qui touche une population qui ne bénéficie pas toujours de soins de qualité.

Nous appelons chacun de nos adhérents à s'engager, selon ses moyens, à faire lever les tabous qui entourent cette maladie.

En agissant auprès des pouvoirs publics, en direction du corps médical, il faut se donner les moyens de faire progresser la prévention.

Ce sont nos conceptions d'entraide et de solidarité mutualiste qui nous amènent à nous lancer dans cette grande campagne. Aider à faire reconnaître cette maladie grave, mobiliser toutes les énergies afin de soutenir et favoriser la recherche pour enrayer celle-ci. Il s'agit aussi d'organiser le soutien aux malades et à leurs familles.

L'action engagée doit permettre de contribuer à imposer un dépistage systématique de cette maladie. La diffusion d'informations sur le suivi et les méthodes de traitement de la DREPANOCYTOSE seront autant d'atouts pour mettre un terme au développement de cette maladie.

Pour toutes ces raisons, la MCAS contribuera selon ses moyens et ses énergies à participer à la lutte contre les maladies du sang et aux campagnes de prévention. Construire l'espoir pour toutes les victimes de ces maladies : tel est notre objectif.

Jean-Claude DORIZON
Vice-Président de la Mutuelle Complémentaire

Nous contacter :

SOS GLOBI PARIS : sosglobi.paris@yahoo.fr

SOS GLOBI 95 : sosglobi95@yahoo.fr

SOS GLOBI 91 : sosglobi91@yahoo.fr

SOS GLOBI 77 : sosglobi77@yahoo.fr

SOS GLOBI 94 : sosglobi94@yahoo.fr

GLOBINORD : globinord@orange.fr

SOS GLOBI Rhône Alpes : sosglobi@gmail.com

super-globi raconte la drépanocytose

Tu te souviens de moi?
Je m'appelle Globi. Je te
présente "Super-Globi"! C'est
maintenant lui qui va te
raconter l'histoire de
la drépanocytose.



conseiller médical : DR CORINNE PONDARRÉ - pédiatrie - CHU LYON
illustrations et mise en page : ANNE BASTIT

LA DREPANOCYTOSE

Qu'est-ce que c'est ?

C'est une maladie des globules rouges.

Cette maladie est héréditaire.

On ne peut pas la guérir pour l'instant.

Mais pour bien vivre avec, il faut la comprendre et bien la connaître.

C' est moi ! Super-Globi !
Je suis un globule rouge. Suis-moi.
Je vais te montrer ce que je fais
dans ton corps et je t'expliquerai
ta maladie ...



Je suis tout petit et je fais partie de ton sang.



Je suis rouge parce que je suis coloré avec un pigment qui s'appelle l'hémoglobine.

L'hémoglobine normale est l'hémoglobine A, mais il y a d'autres hémoglobines comme la S et la C.

P

La drépanocytose, c'est quand les globules rouges n'ont que de l'hémoglobine S (drépanocytose homozygote SS le plus souvent, ou S/ β thalassémie plus rarement) ou de l'hémoglobine S et de l'hémoglobine C (drépanocytose SC)

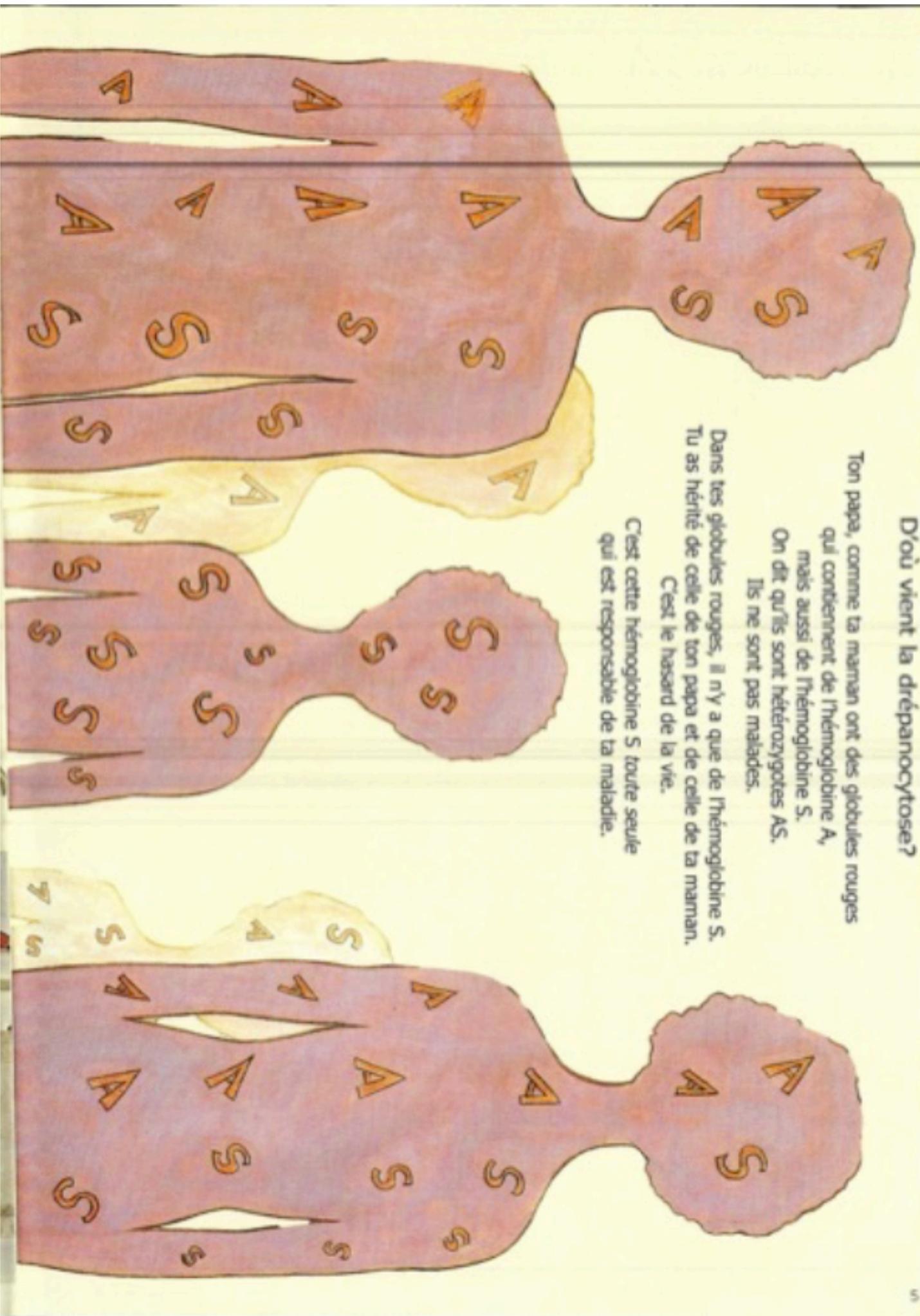


D'où vient la drépanocytose?

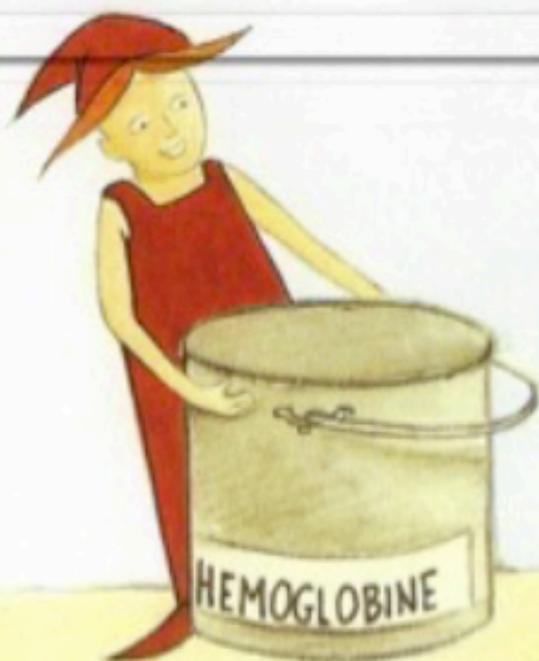
Ton papa, comme ta maman ont des globules rouges
qui contiennent de l'hémoglobine A,
mais aussi de l'hémoglobine S.
On dit qu'ils sont hétérozygotes AS.
Ils ne sont pas malades.

Dans tes globules rouges, il n'y a que de l'hémoglobine S.
Tu as hérité de celle de ton papa et de celle de ta maman.
C'est le hasard de la vie.

C'est cette hémoglobine S toute seule
qui est responsable de ta maladie.



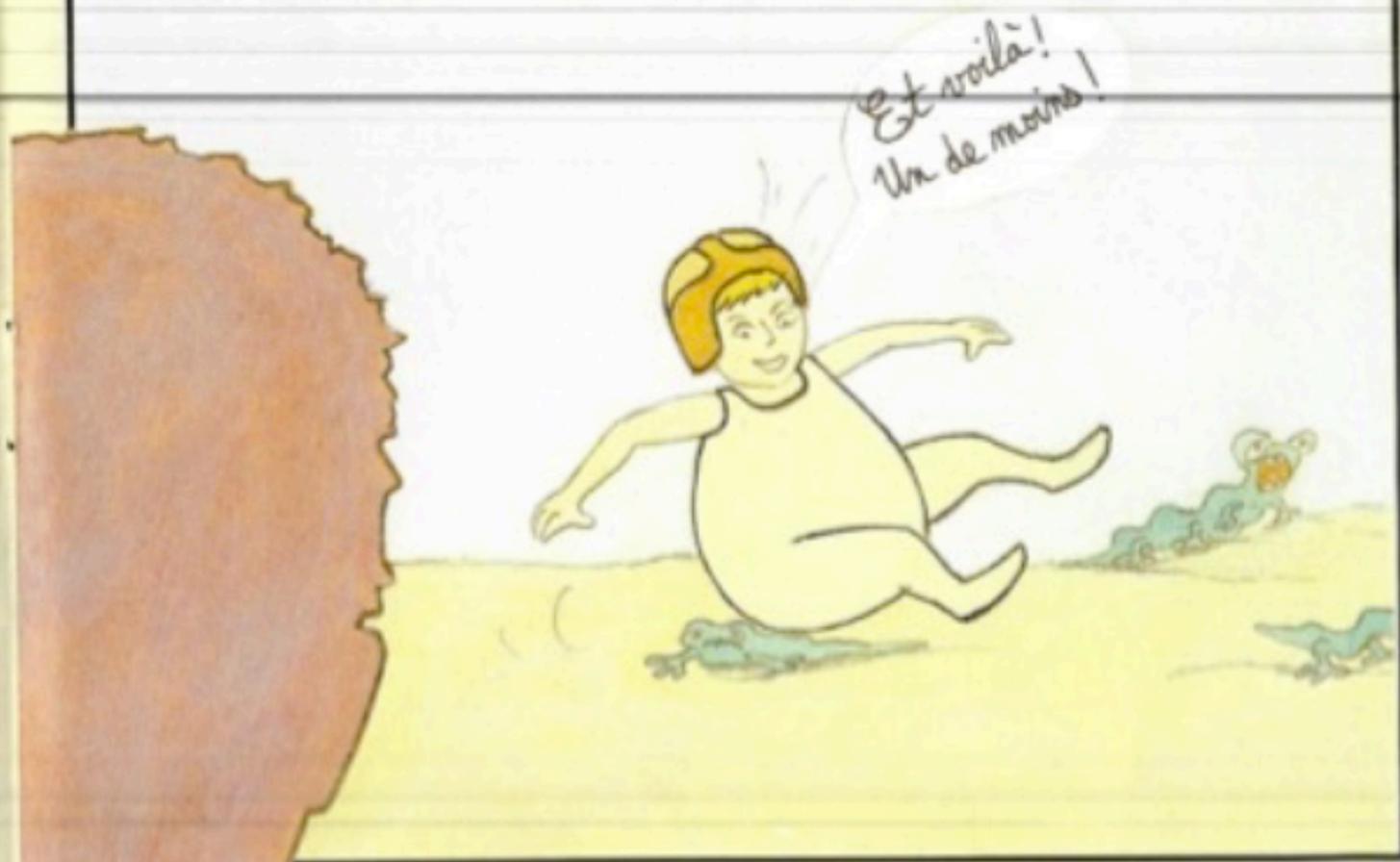
Je ne suis pas tout seul dans ton sang, je suis avec mon ami le globule blanc.



Ensemble,

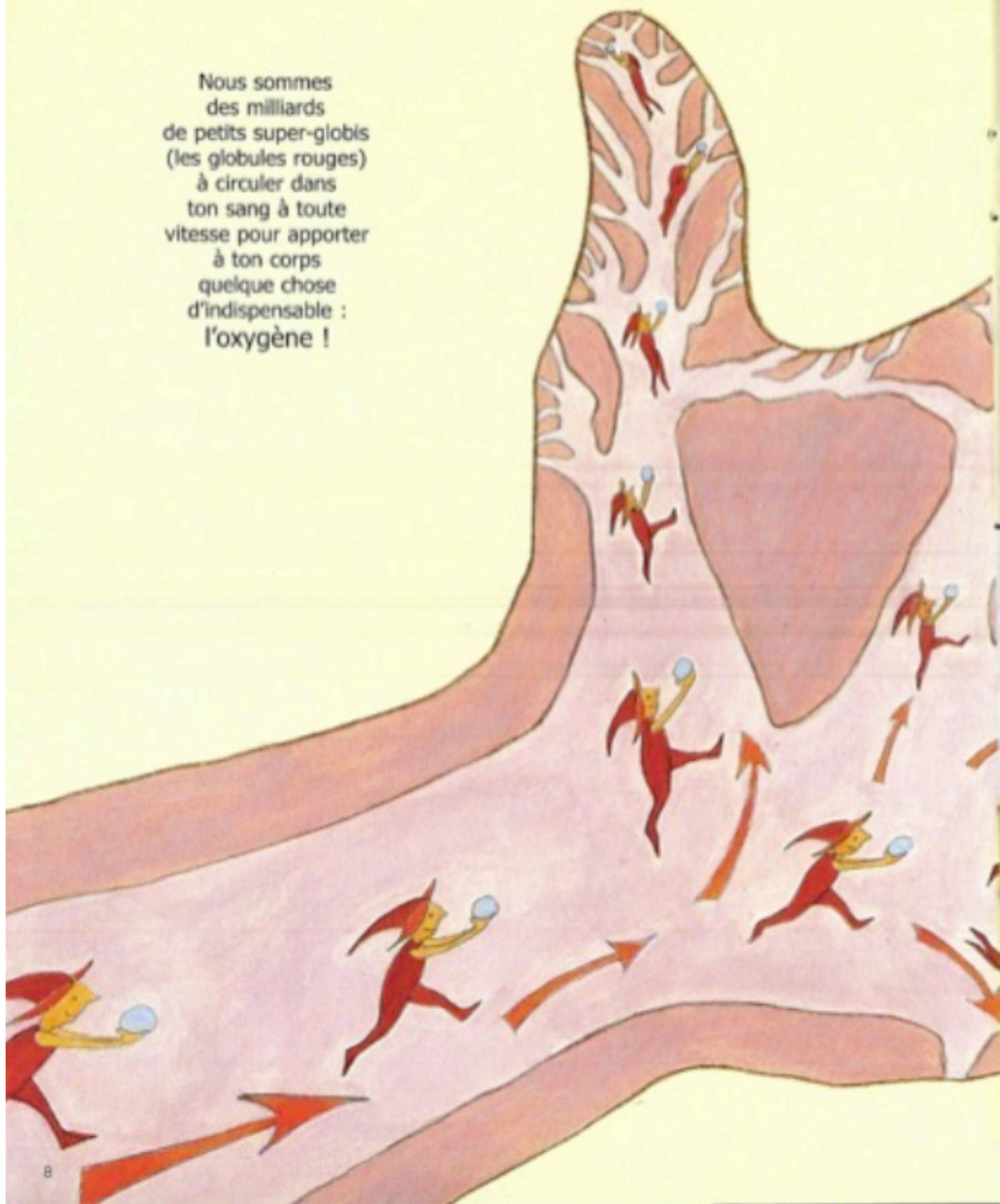


Lui, il détruit les microbes qui entrent dans ton corps.



*nous faisons
du bon travail.*

Nous sommes
des milliards
de petits super-globis
(les globules rouges)
à circuler dans
ton sang à toute
vitesse pour apporter
à ton corps
quelque chose
d'indispensable :
l'oxygène !



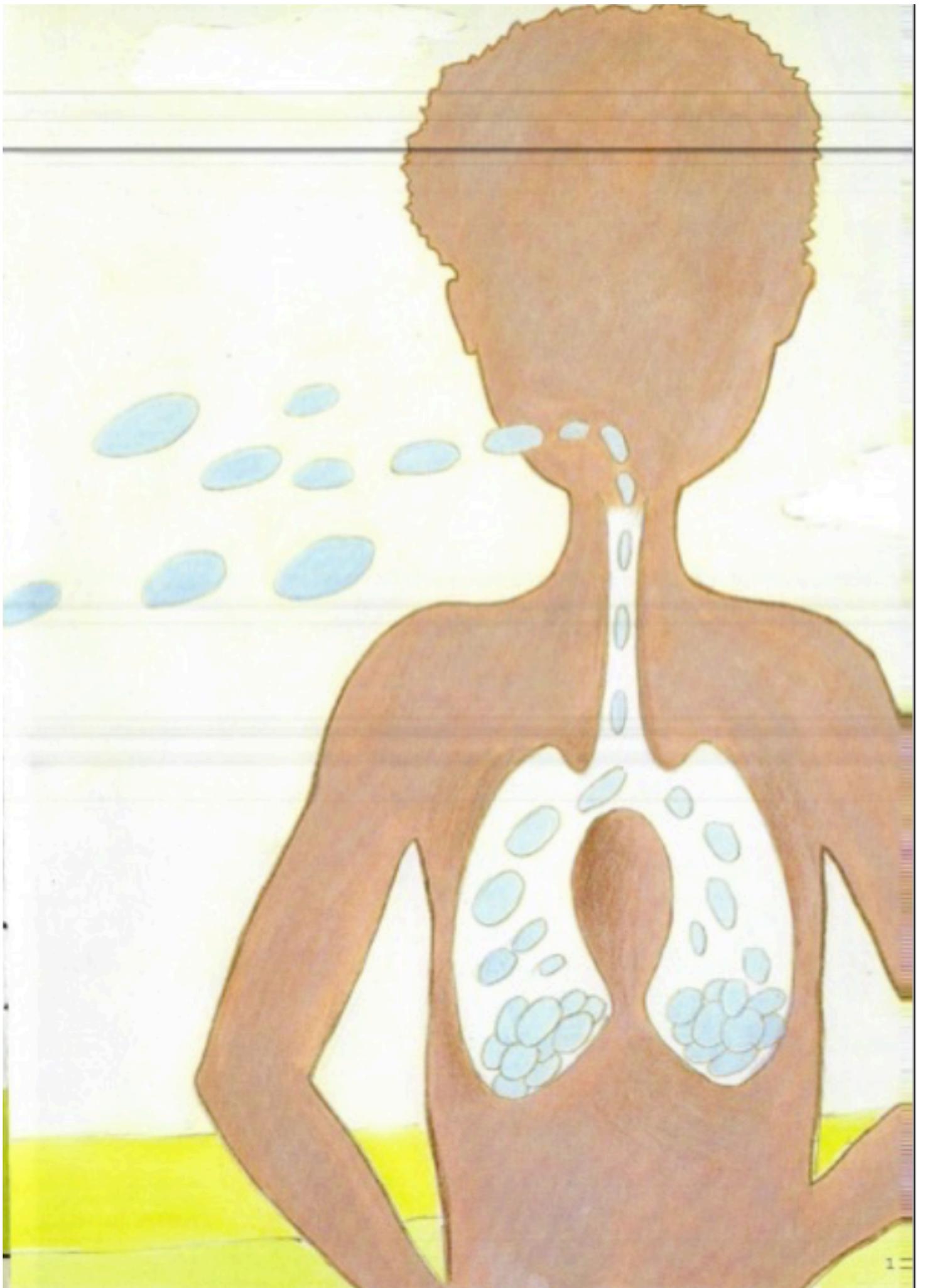


Mais d'où vient l'oxygène ?



Cet oxygène,
il est partout dans l'air
autour de toi. Mais tu ne peux
pas le voir. Lorsque tu respires,
il entre dans tes poumons.





Et moi, j'arrive !

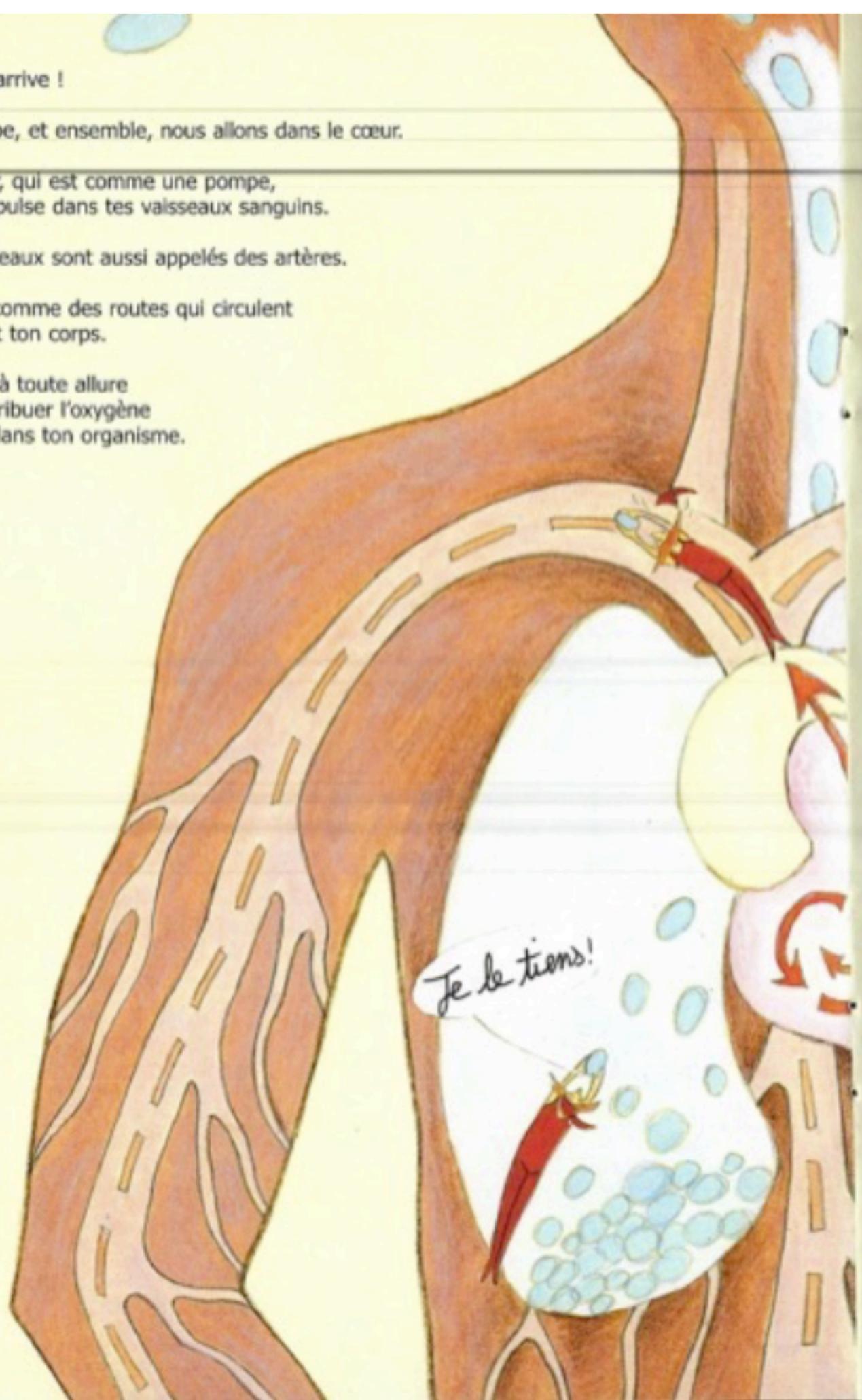
Je l'attrape, et ensemble, nous allons dans le cœur.

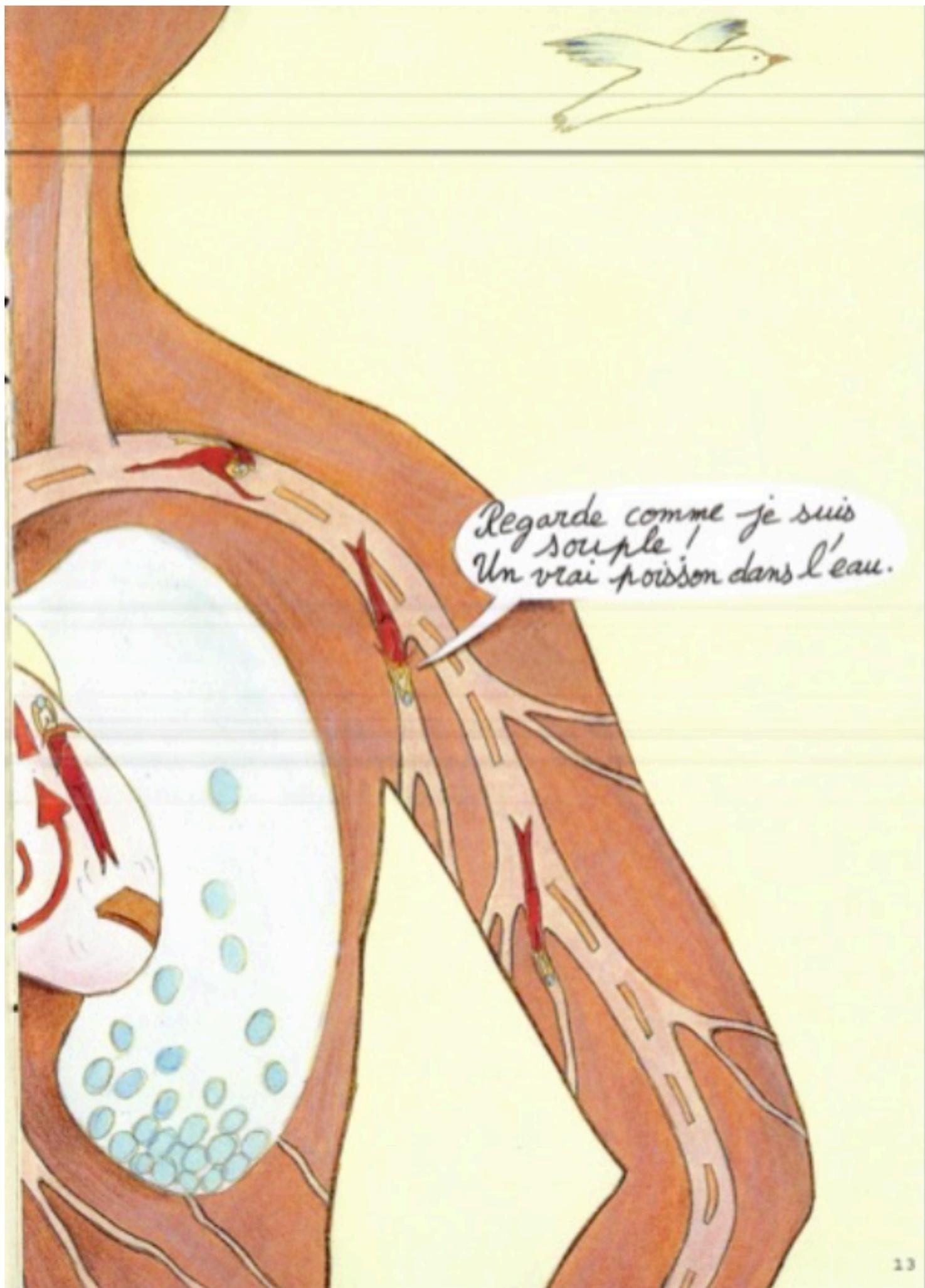
Ton cœur, qui est comme une pompe,
nous propulse dans tes vaisseaux sanguins.

Ces vaisseaux sont aussi appelés des artères.

Ce sont comme des routes qui circulent
dans tout ton corps.

Je cours à toute allure
pour distribuer l'oxygène
partout dans ton organisme.





Regarde comme je suis
souple !
Un vrai poisson dans l'eau.

C'est par ici!



Au bout d'un moment, les artères sont plus étroites et deviennent des vaisseaux appelés capillaires.

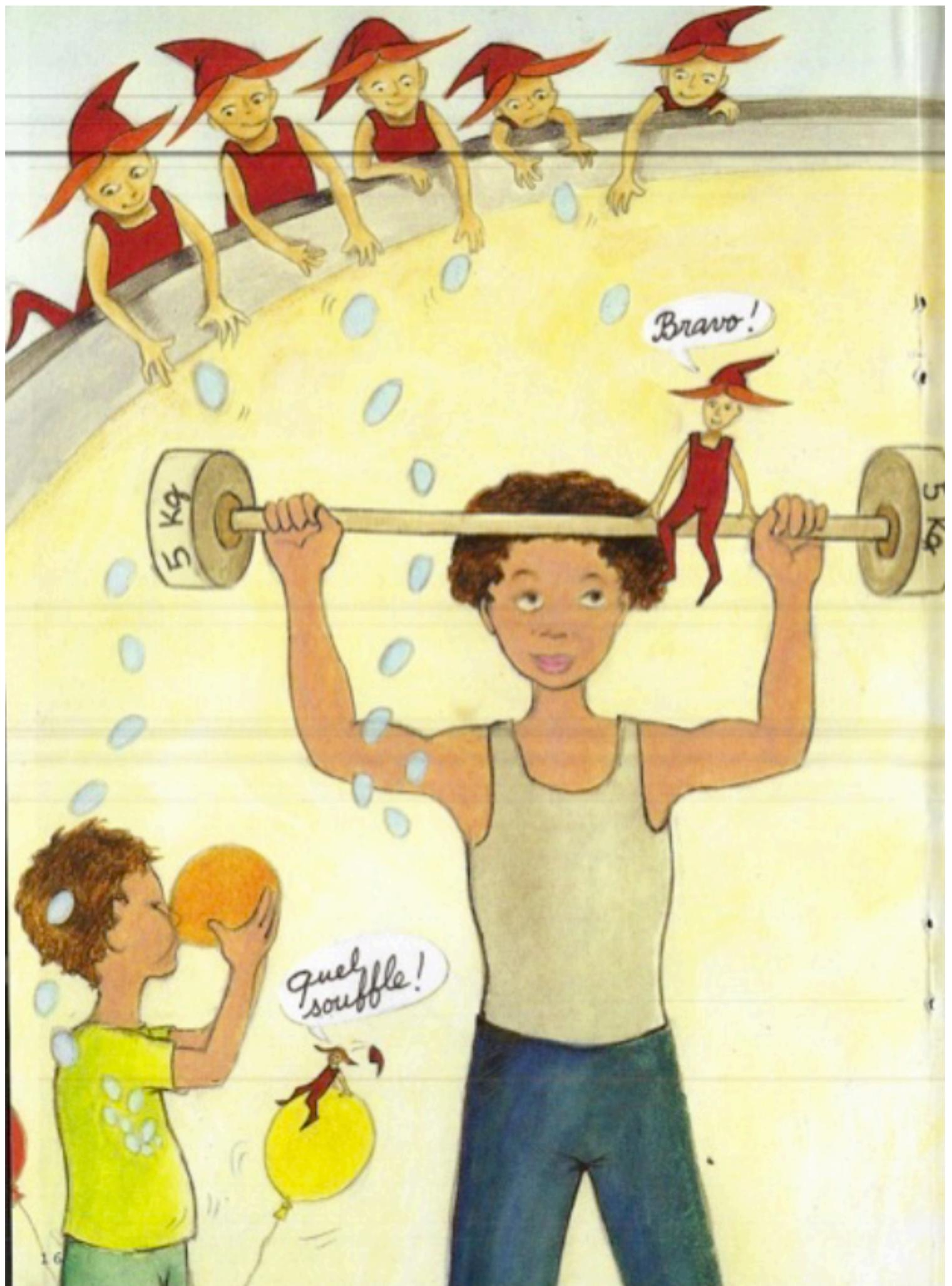
Il est important que je puisse me faufiler jusque dans tes capillaires, car c'est là que je libère l'oxygène.

C'est grâce à l'oxygène que j'apporte que tes muscles peuvent bouger. C'est aussi grâce à cet oxygène que ton cerveau peut réfléchir.



En avant!

Là, pour passer, il faut vraiment que je sois en pleine forme et très souple!

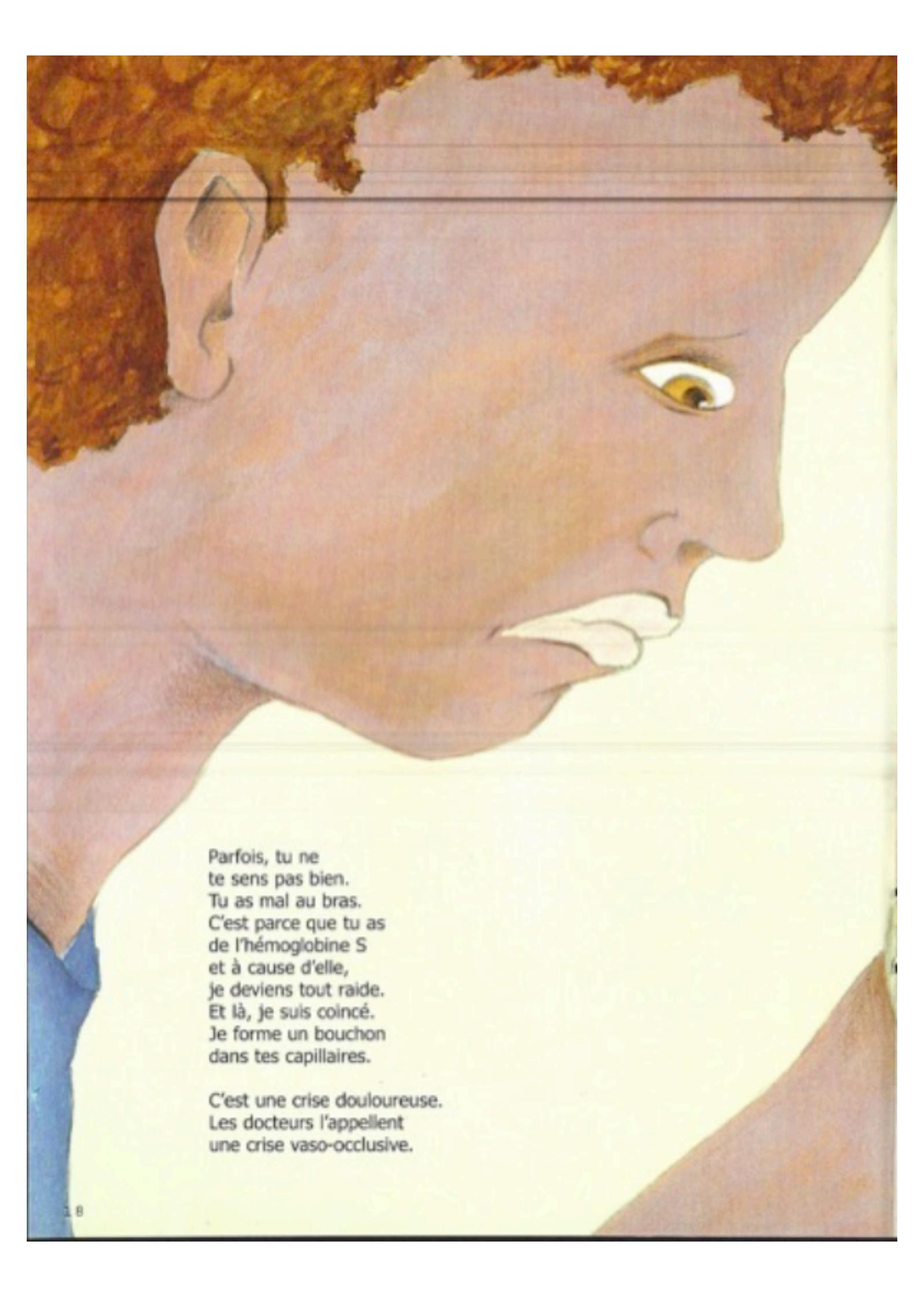


Je distribue l'oxygène
vers tes os, tes muscles,
tes poumons, ton cerveau...
bref, dans tout ton corps.

5 kg

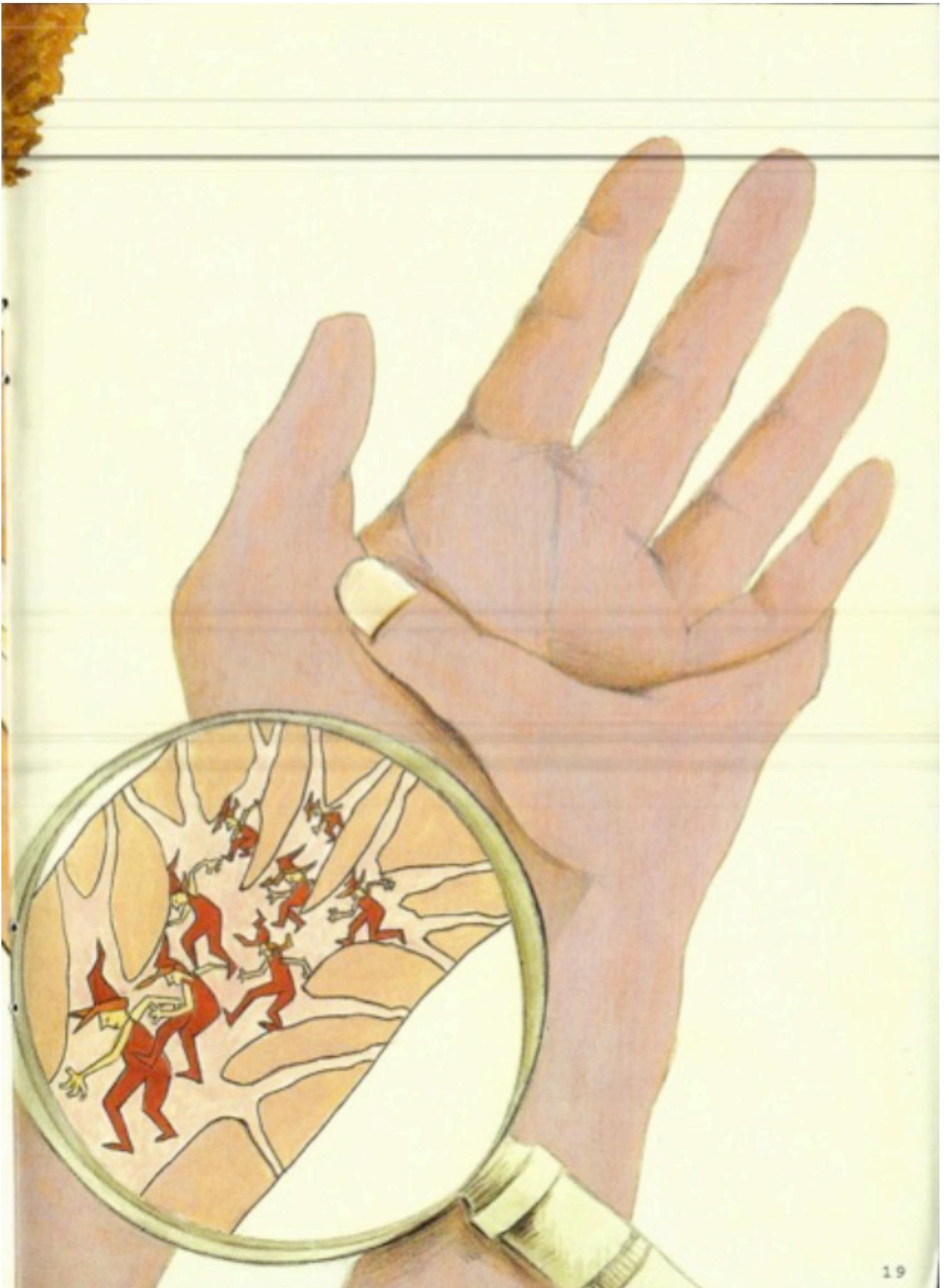
EUREKA!

$$52 \div 12 = 4,333$$

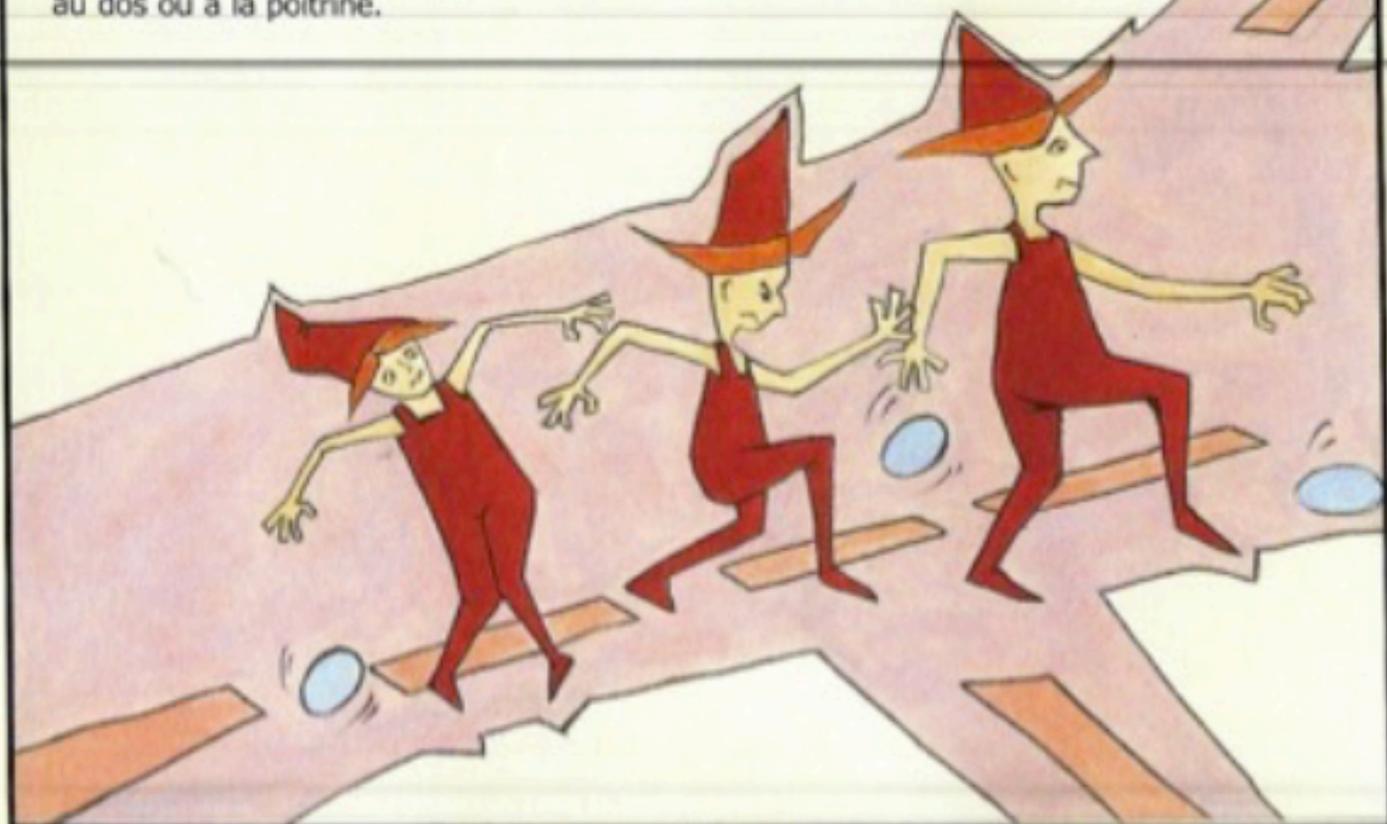


Parfois, tu ne
te sens pas bien.
Tu as mal au bras.
C'est parce que tu as
de l'hémoglobine S
et à cause d'elle,
je deviens tout raide.
Et là, je suis coincé.
Je forme un bouchon
dans tes capillaires.

C'est une crise douloureuse.
Les docteurs l'appellent
une crise vaso-occlusive.



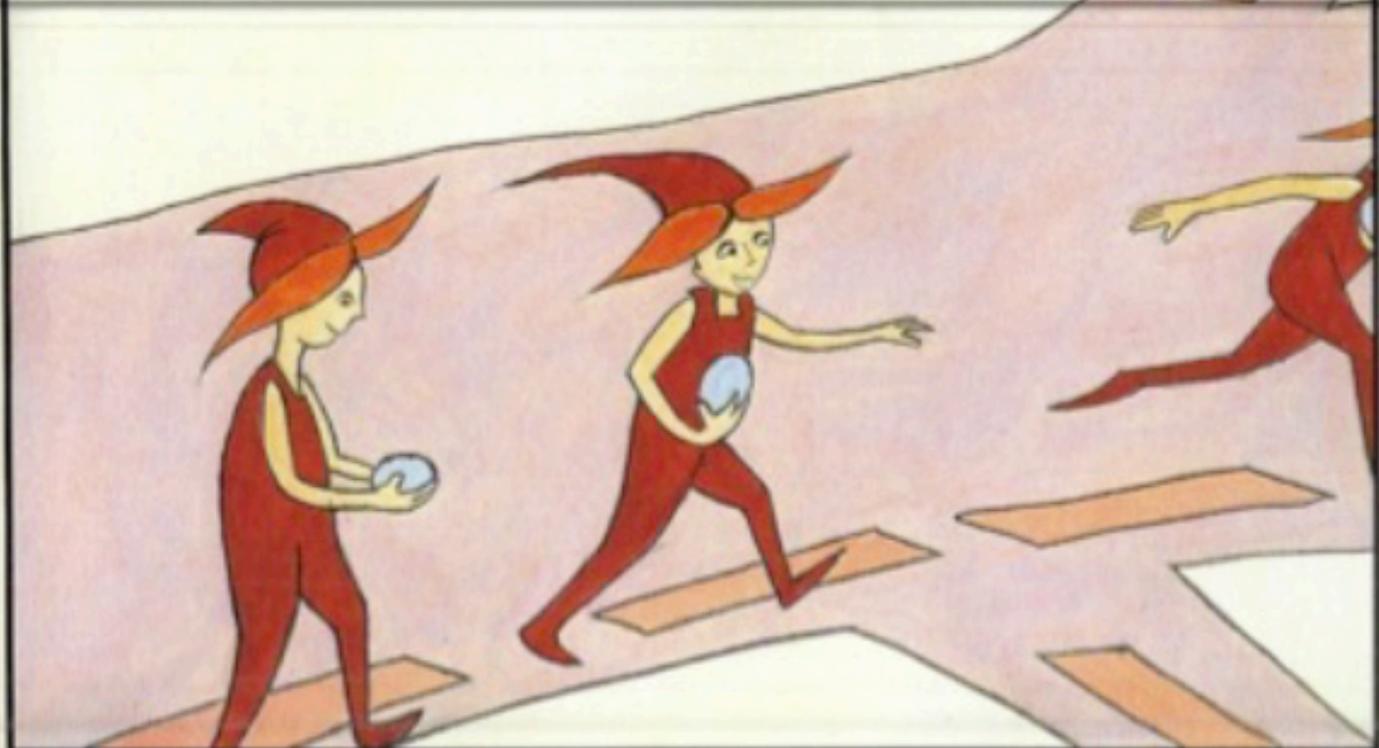
Parfois, je peux être coincé ailleurs.
Tu peux avoir mal au ventre,
au dos ou à la poitrine.



Si tu as mal,
prends vite tes médicaments
pour calmer la douleur,
bois beaucoup
et repose toi.



Ouf ! Ça a marché ! je suis décoincé !
Je peux continuer la distribution d'oxygène



Et toi, tu n'as plus mal.



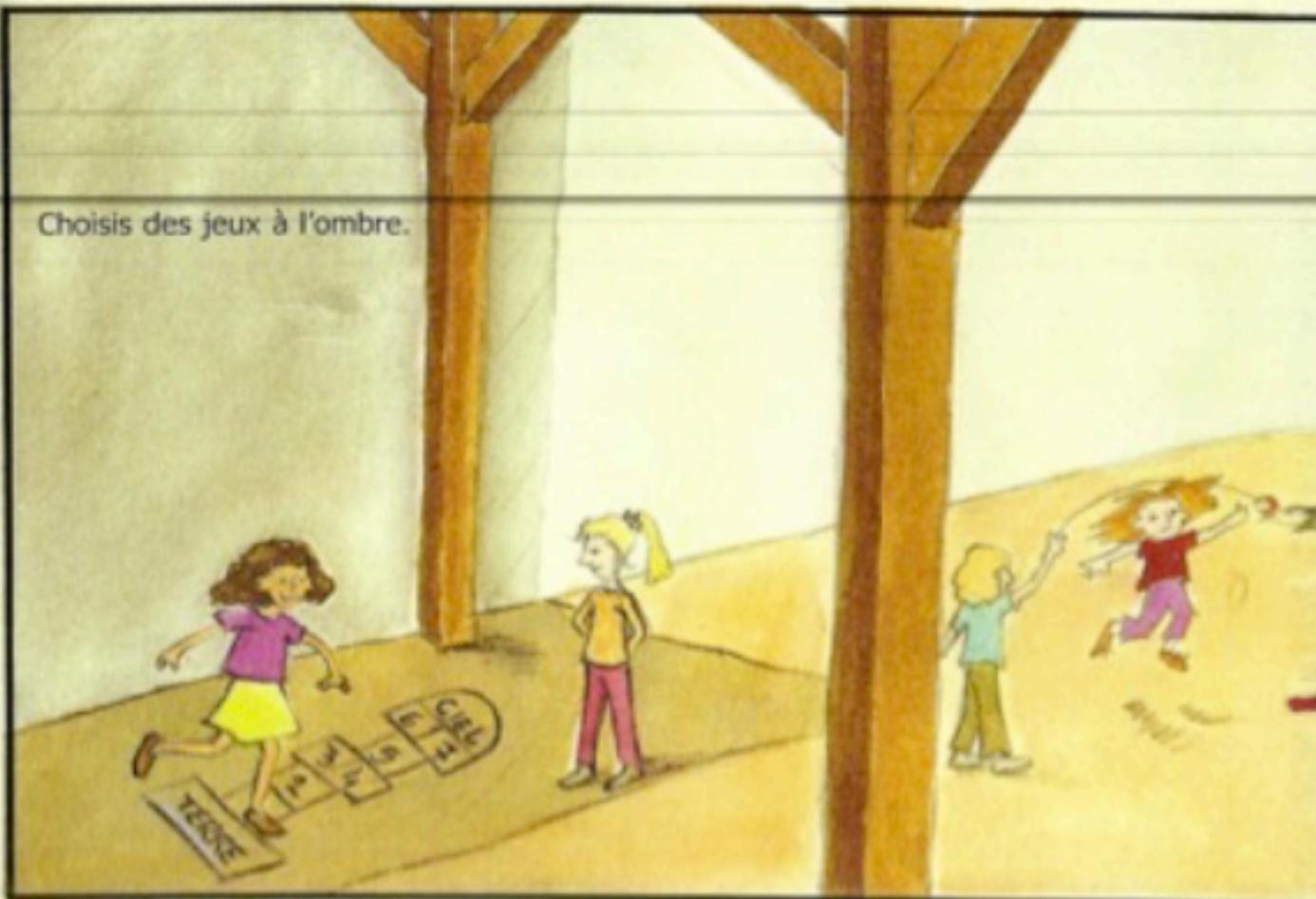
Pour que je reste souple et continue d'apporter l'oxygène dans ton corps,
bois souvent à l'école comme à la maison.



Ne te dépense pas à fond.



Choisis des jeux à l'ombre.



Mais aussi !
Ne prends pas froid.



Evite l'altitude au-delà de 1500 mètres

*ici aussi,
on est bien!*



Ne te baigne pas dans une eau froide,
entre toujours progressivement dans l'eau,
et sèche toi dès que tu sors.

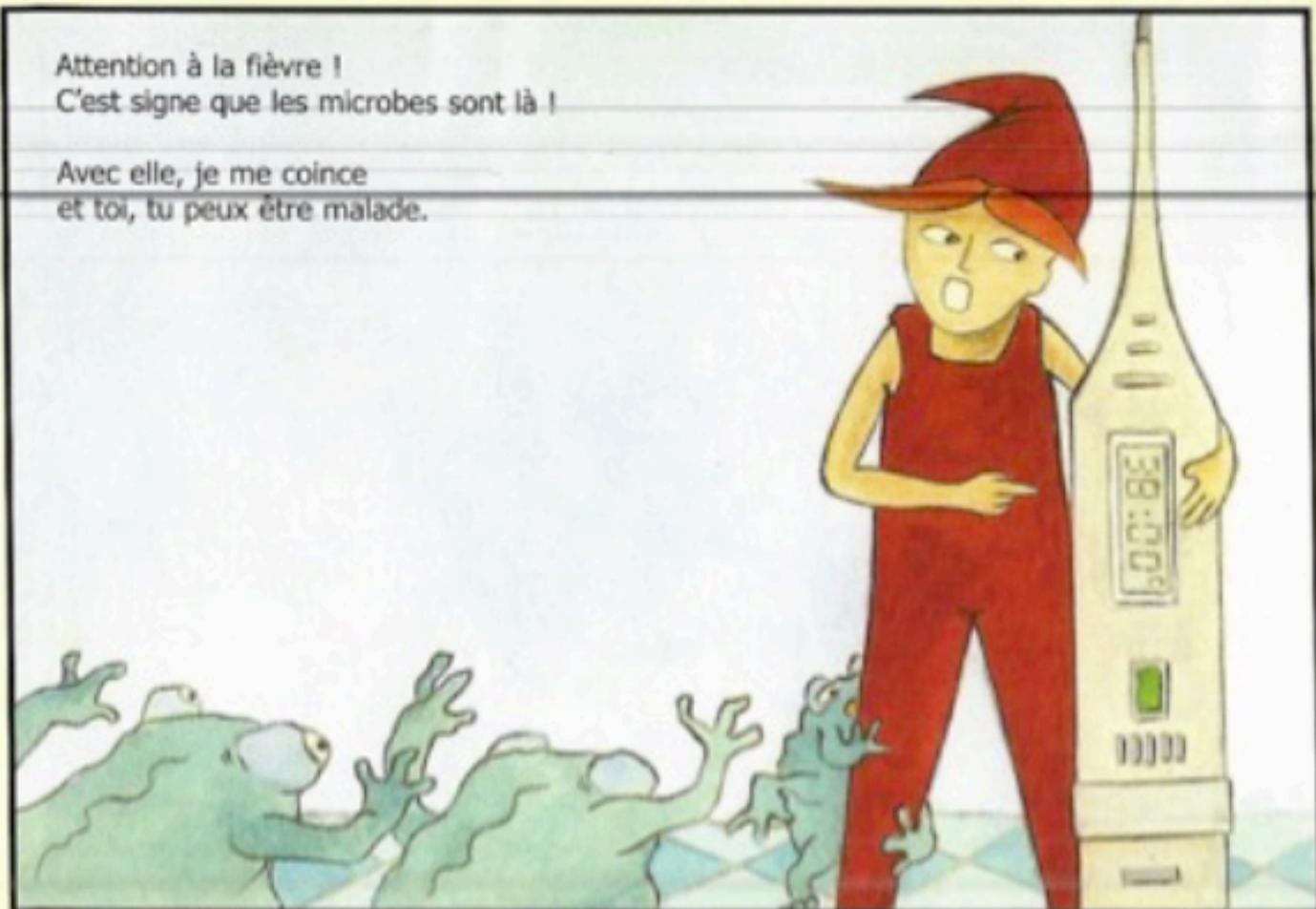


mais où elles
sont ces marmottes?



Attention à la fièvre !
C'est signe que les microbes sont là !

Avec elle, je me coince
et toi, tu peux être malade.



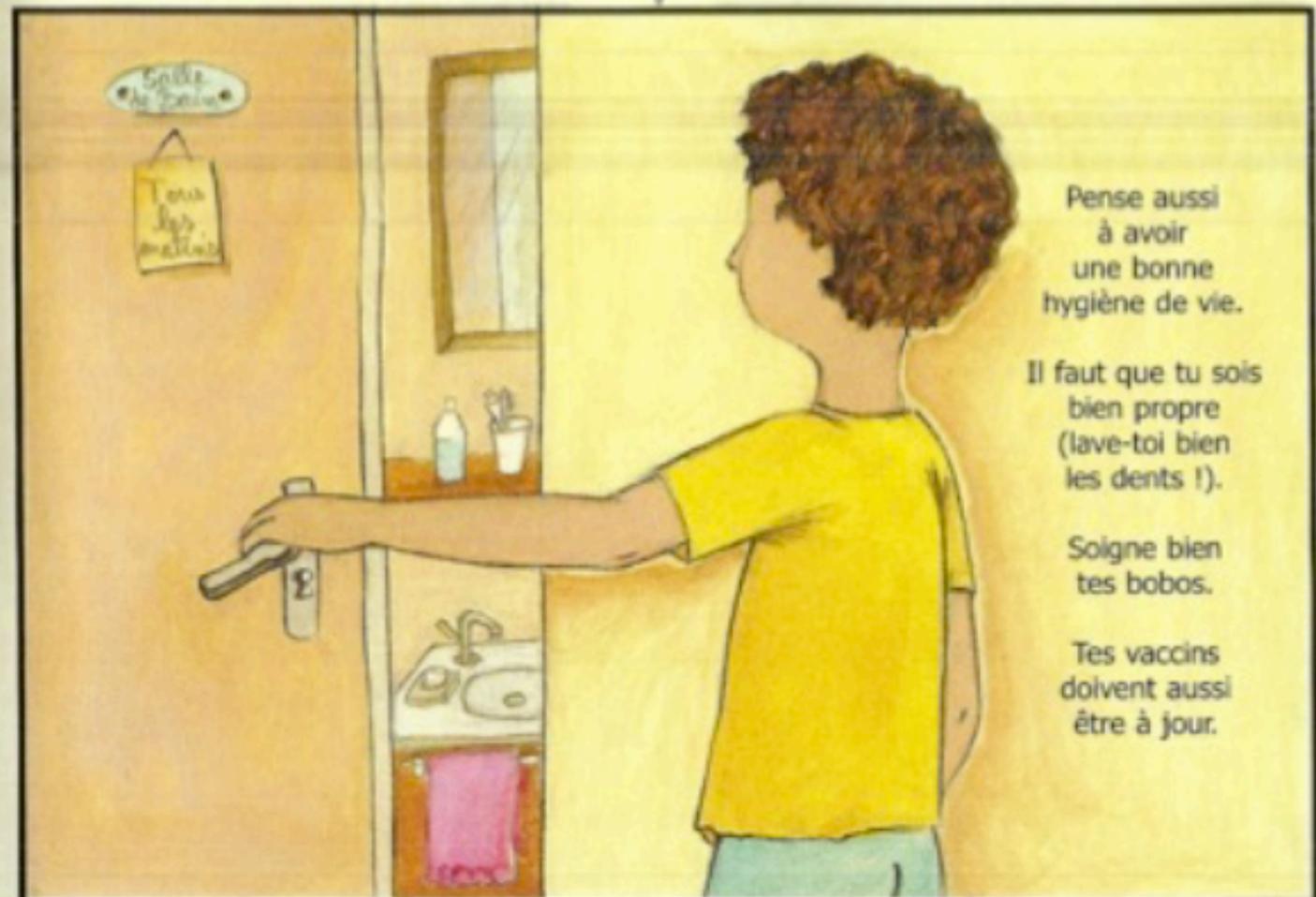
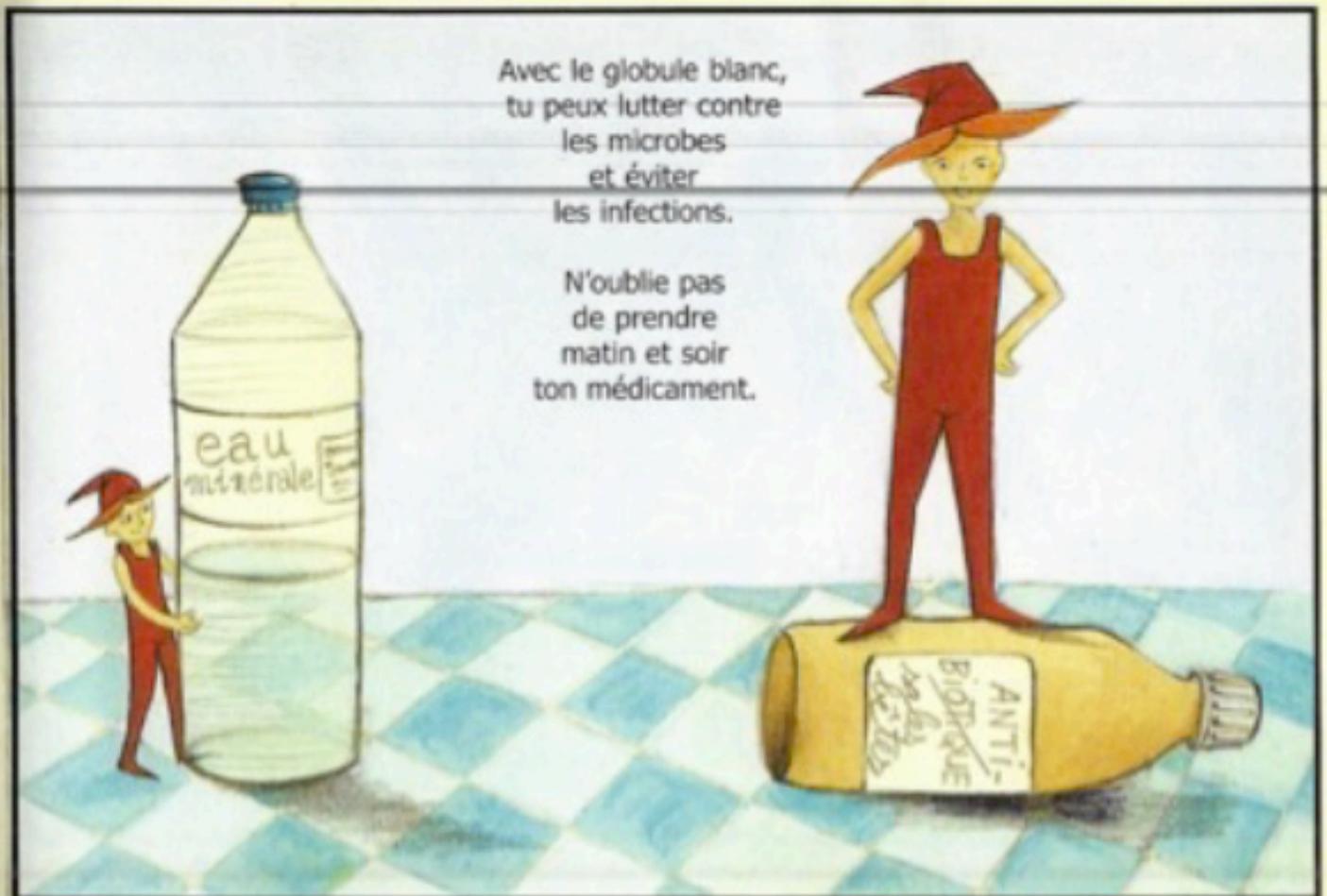
Heureusement,
plus fort que les microbes,
il y a mon ami le globule blanc...

Sales bêtes!



Avec le globule blanc,
tu peux lutter contre
les microbes
et éviter
les infections.

N'oublie pas
de prendre
matin et soir
ton médicament.



Pense aussi
à avoir
une bonne
hygiène de vie.

Il faut que tu sois
bien propre
(lave-toi bien
les dents !).

Soigne bien
tes bobos.

Tes vaccins
doivent aussi
être à jour.

Lorsque que je me coince,
je ne fais pas du bon travail,
je suis donc plus facilement
détruit dans ton corps.

C'est pourquoi, avec cette maladie,
tu manques parfois de globules rouges...

Tu es fatigué et tu deviens pâle.



Heureusement,
je suis vite remplacé !

Ta moëlle osseuse,
comme une usine,
fabrique toujours
d'autres petits super-globis !.

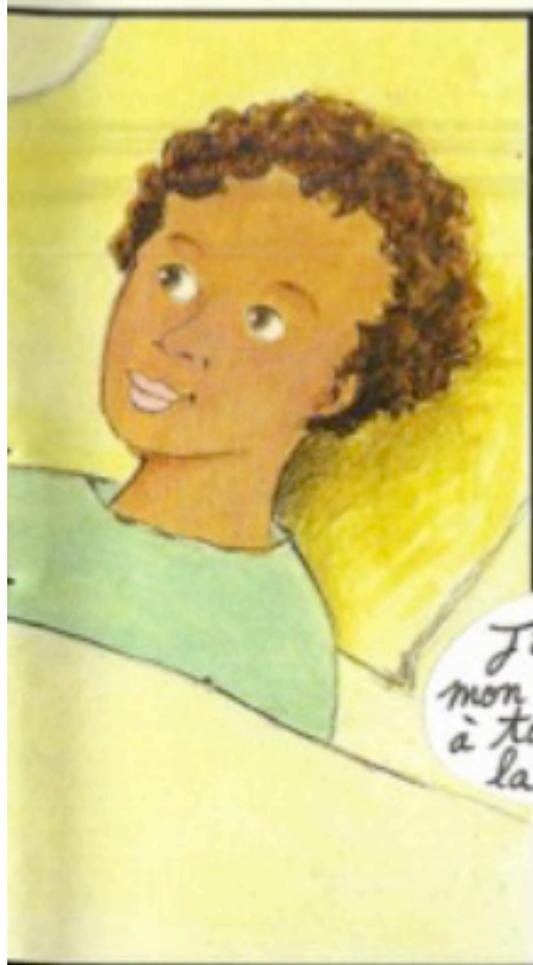
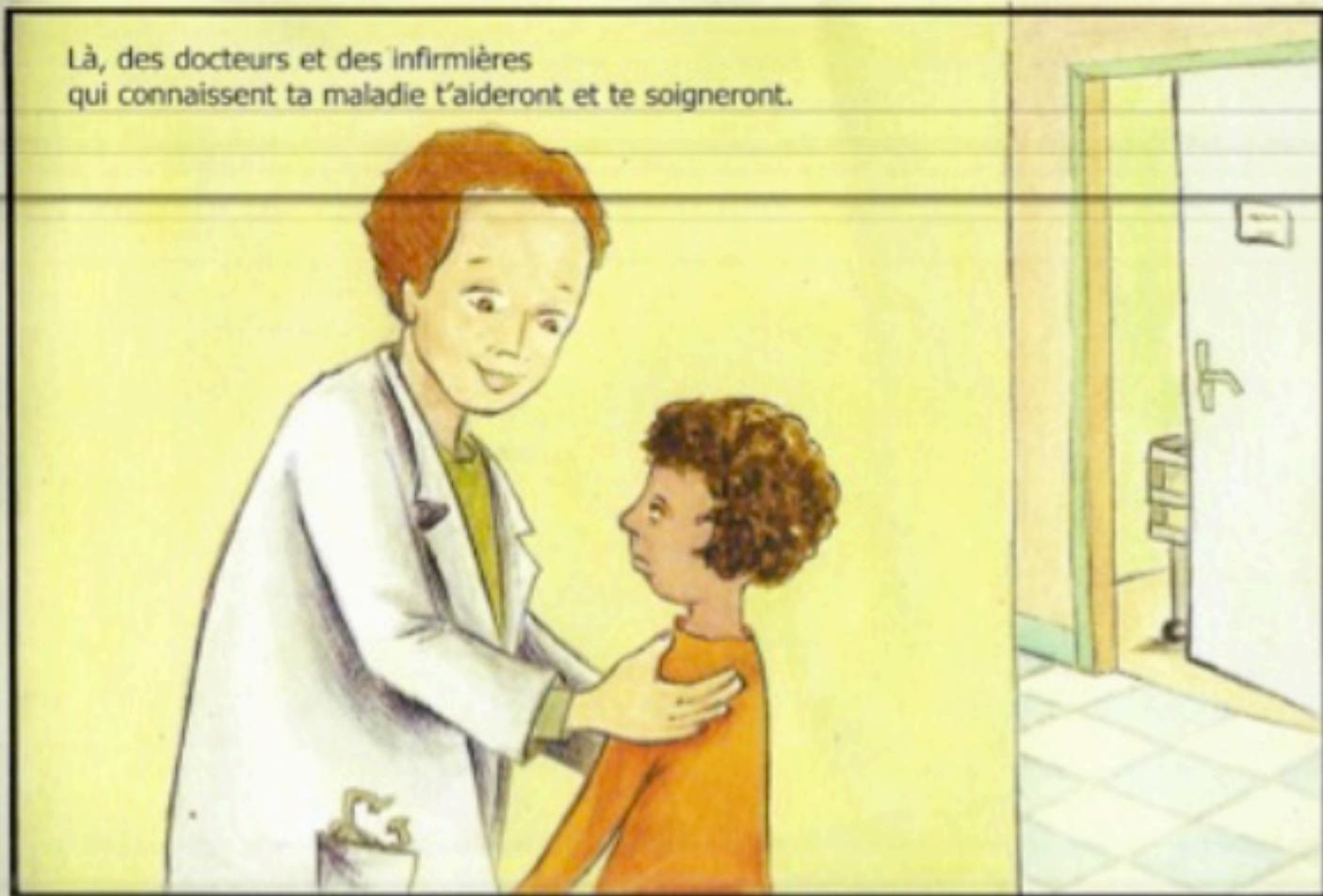


Si tu as beaucoup de fièvre, que tu es fatigué
ou que tes douleurs ne passent pas,
parles-en à tes parents :
il faudra peut-être aller à l'hôpital.



Si tu manques de globules rouges,
tu auras peut-être une transfusion sanguine
(des globules rouges tout neufs !)

Là, des docteurs et des infirmières
qui connaissent ta maladie t'aideront et te soigneront.



J'ai fini
mon histoire,
à toi d'écrire
la tienne...



Tout le monde
t'attend à la
maison!

...plus tard.

GLOSSAIRE

Acide aminé : pour fabriquer les protéines, la cellule utilise des molécules qu'elle accroche les unes aux autres : ce sont les acides aminés. Il existe 20 acides aminés naturels. Le corps humain sait en fabriquer 11 et l'alimentation nous apporte les 9 autres : lors de la digestion, ils sont récupérés grâce à la décomposition des protéines (animales ou végétales) contenues dans les aliments, d'où la nécessité d'une alimentation équilibrée.

ADN : constituant essentiel des chromosomes, support moléculaire de l'information génétique.

Le contenu de cette information est le "code" de synthèse de toutes les protéines de l'organisme.

Molécule en double hélice, l'ADN est le support physique de l'information héréditaire, qui est transmis d'une génération à la suivante.

Allèle : un même gène peut exister sous différentes formes selon les individus, qui diffèrent plus ou moins au niveau de leur séquence de nucléotides. Les différences entre deux allèles d'un gène sont des mutations.

Artère : vaisseau qui conduit le sang du cœur vers toutes les parties de l'organisme.

Capillaire : très fin vaisseau sanguin, où se font les échanges d'oxygène. Il existe 3 types de vaisseaux sanguins, les artères, les veines et les capillaires.

Code génétique : le code génétique est universel. Il permet à la cellule de fabriquer des protéines à partir d'acides aminés.

Dépistage néonatal : Depuis 1995, l'Association Française pour le Dépistage et la Prévention des Handicaps de l'Enfant (AFDPHE) a organisé et mis en place un programme de dépistage néonatal national de la drépanocytose.

Il s'agit d'un dépistage ciblé, c'est-à-dire réservé aux ethnies concernées par la maladie.

Un prélèvement est effectué par les sages-femmes des maternités, par piqûre au talon des nouveaux-nés au troisième jour de vie. Le but du dépistage néonatal est de diagnostiquer la drépanocytose très tôt chez le nourrisson, avant l'apparition des premières complications.

Electrophorèse : technique de laboratoire permettant, dans le cas de la drépanocytose, le dépistage d'une hémoglobine anormale. (photo isoélectrification)

Globule blanc (ou leucocyte) : les leucocytes ou globules blancs sont des cellules du système immunitaire contenues dans le sang et la lymphe. Les leucocytes ont pour rôle de défendre le corps contre les microbes.

Globule rouge (érythrocyte ou hématie) : c'est une cellule riche en hémoglobine qui assure le transport du dioxygène.

Les globules rouges drépanocytaires prennent la forme d'une faucille, leur déformation est appelée fauciformation.

Gène : un gène est un morceau d'ADN contenu dans le noyau de nos cellules qui porte le plan de fabrication d'une protéine. Les gènes sont porteurs des informations relatives aux caractéristiques d'un individu (couleur des yeux par exemple).

Le noyau de la cellule est la bibliothèque qui renferme tout le patrimoine héréditaire de l'individu.

Le chromosome est un livre de cette bibliothèque et le gène une page de ce livre.

Ce sont les gènes qui transmettent les caractères des parents à leur descendance.

La majorité des gènes est présent en double exemplaire, sous forme d'allèles. Un individu est homozygote pour un gène lorsque les deux allèles du gène en question sont identiques, et hétérozygote quand les deux allèles sont différents.

Si on applique ces notions au gène B de l'hémoglobine, et à la drépanocytose :

Il existe donc deux gènes codant la chaîne B de l'hémoglobine :

- 1) Chez l'individu sain homozygote AA, ces deux gènes sont identiques et leur code est normal. Il en résulte la fabrication d'une hémoglobine normale A.
- 2) Chez le sujet hétérozygote AS, les deux gènes sont différents : 1 gène B de l'hémoglobine est modifié (on dit qu'il est muté), l'autre est normal. Il en résulte la fabrication d'une hémoglobine S par le gène muté et d'une hémoglobine A par le gène sain. Le sujet n'est pas malade, on dit qu'il est porteur sain.
- 3) Chez le sujet homozygote SS les deux gènes sont identiques mais sont tous les deux mutés. Il en résulte la fabrication d'une hémoglobine S anormale par les deux gènes mutés, et l'absence d'hémoglobine A. Le sujet est malade (drépanocytose SS).
- 4) Chez le sujet hétérozygote SC, les deux gènes sont mutés mais différents : Il en résulte la fabrication d'une hémoglobine S par un gène, et d'hémoglobine C par l'autre gène. Le sujet est malade (drépanocytose SC)
- 5) Chez le sujet hétérozygote S/ β thalassémique, les deux gènes sont mutés mais de façon différente : Il en résulte la fabrication d'une hémoglobine S par un gène, et l'absence (B0) ou la diminution (B+) de fabrication d'hémoglobine A par l'autre gène. Le sujet est malade (drépanocytose S/ β thal).

Hémoglobine (abréviation Hb): protéine majoritaire des globules rouges, servant au transport de l'oxygène dans le sang.

Héréditaire : est héréditaire une maladie dont l'origine provient du spermatozoïde ou de l'ovule et qui existe à l'origine de la vie. Une maladie héréditaire est transmissible selon les lois génétiques des parents aux enfants.

Hétérozygote : se dit d'un sujet dont les gènes allèles sont différents (ces gènes proviennent l'un du père, l'autre de la mère).

Sujet porteur sain AS, AC, un seul gène muté.

Sujet drépanocytaire S/βThalassémique, deux gènes mutés.

Sujet drépanocytaire SC, deux gènes mutés.

Homozygote : présence de deux allèles identiques pour un gène donné sur les chromosomes homologues.

Sujet sain AA, deux gènes identiques non mutés. Sujet drépanocytaire SS, deux gènes identiques mutés.

Lymphe : liquide produit par le corps dans lequel baignent les cellules. Comme le sang, la lymphe circule dans des vaisseaux appelés vaisseaux lymphatiques. C'est la lymphe qui transporte et évacue les déchets des cellules.

Microbe : le microbe est un terme désignant le plus souvent les bactéries ou virus responsables d'une maladie.

Moelle osseuse : est le lieu où sont fabriqués en permanence les globules (ou cellules) du sang : globules rouges, globules blancs et plaquettes. C'est un liquide contenu dans tous les os du corps.

Nucléotide : c'est l'unité de base de l'ADN, le maillon de la chaîne d'acide nucléique.

Il y a 4 nucléotides différents (adénine, guanine, cytosine, thymine ou uracile).

Oxygène (plus précisément le dioxygène) : est une molécule composée de deux atomes d'oxygène.

C'est un gaz indispensable à beaucoup de formes de vie qui fournit l'oxygène nécessaire à la respiration des cellules.

Plaquette (synonyme thrombocyte) : petite cellule du sang, sans noyau, impliquée dans la coagulation du sang.

Protéine : une protéine est une macromolécule présente chez tous les êtres vivants. Indispensables à la vie de la cellule et de l'organisme tout entier, les protéines sont fabriquées par nos cellules à partir de l'ADN et grâce au code génétique.

Veine : vaisseau qui conduit le sang des parties de l'organisme vers le cœur.

TRAITEMENTS

Antibiotique : médicament capable d'entraver la multiplication de certaines bactéries, ou de les détruire.

Hydroxyurée : médicament qui agit en augmentant la production d'hémoglobine F, hémoglobine qui exerce un effet atténuateur sur la sévérité de la drépanocytose. Il a été démontré que l'hydroxyurée permet de réduire significativement la fréquence des crises douloureuses chez l'enfant comme chez l'adulte.

L'hydroxyurée doit obligatoirement être prescrite par un médecin et son utilisation impose un suivi médical régulier.

Transfusion sanguine (de globules rouges) : perfusion veineuse de globules rouges provenant de donneurs volontaires de sang.

La greffe de moelle osseuse : c'est le seul traitement actuellement disponible qui permet de guérir définitivement la maladie. Cela consiste d'abord à détruire la moelle osseuse du sujet drépanocytaire (par de la chimiothérapie) puis à remplacer celle-ci par une moelle saine prélevée chez un donneur HLA compatible.

*Voilà !
Je t'ai expliqué
beaucoup de choses. Mais
si tu as d'autres questions,
tu peux en parler
à ton docteur.*



Pour plus d'informations, tu peux contacter l'association Sos Globi <http://www.sosglobi.fr>

La mutuelle complémentaire des activités sociales

offre à tous les adhérents de la mutuelle complémentaire un accès supplémentaire et novateur à l'action mutualiste à partir de ses 3 pôles d'activité : "Loisirs et actions culturelles", "entraide et solidarité mutualiste" et "dépistage et prévention."

Par ailleurs, elle gère au bénéfice de ses adhérents et des assurés sociaux trois centres mutualistes d'optique et un d'acoustique. La MCAS sensibilise, informe et alerte sur des sujets essentiels au bien être de tous.

C'est une des missions du pôle "**Dépistage et prévention**" que de sortir d'une logique strictement curative sur les problèmes de santé Ceci afin de prévenir les facteurs de risques domestiques ou professionnels, en relayant une information pertinente en direction des personnels de la santé et des collectivités locales.

brochure réalisée avec le concours du Dr Corinne Pondarré
service d'hématologie CHU-Lyon



Association de Recherche sur le Psychologie des Cellules Sanguines

Services d'hématologie Pédiatrique • Lyon

Mutuelle Complémentaire des Activités Sociales

Accueil du public : 52, rue de Sévigné 75003 Paris
Siège social : 21, rue du Chemin Vert 75011 Paris
Tél. 01 42 76 12 24 • Fax. 01 42 76 12 13
Site internet : www.mc02.com

 **Mutuelle**
complémentaire des
activités sociales
Dépistage et prévention



MUTUELLE COMPLÉMENTAIRE
DES ACTIVITÉS SOCIALES DE LA VILLE DE PARIS,
DE L'ASSURANCE PUBLIQUE ET DES ADMINISTRATIONS ANCIENNES

MUTUELLE ADHÉRENTE AUX DISPOSITIONS DU LIVRE III DU CODE DE LA MUTUALITÉ
N° D'IMMATRICULATION : 444349047

