

CAMPAGNE DE SENSIBILISATION ET D'INFORMATION



Février / Mars 2015



Drépanocytaires

toujours

SOLIDAIRES

N°5

ANTILLES GUYANE

2015 - 2016

Som-maire



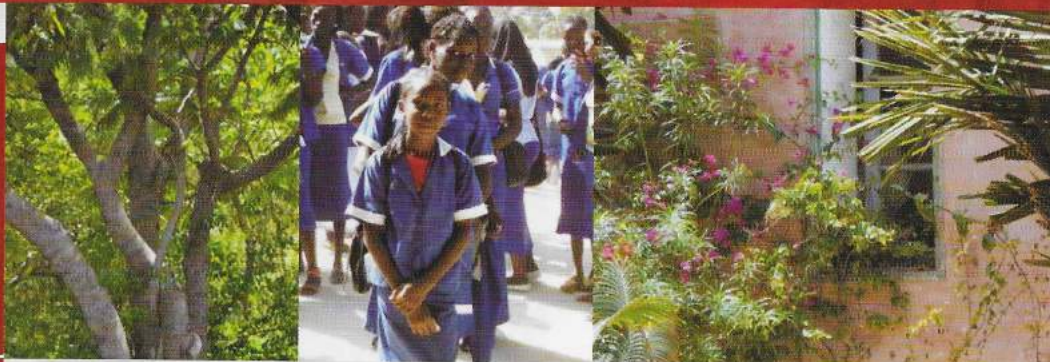
Magazine de la drépanocytose Antilles Guyane

Rédaction :
Association Drépavie

EDITION :
ASSOCIATION DRÉPAVIE
Mme Corinne Mbebi-Liégeois
MDAS, 1a Place des Orphelins
67000 Strasbourg
drepa vie@mail.com

PUBLICITÉ :
ID. COMMUNICATION
ANTILLES - GUYANE
43, faubourg Alexandre Isaac
97110 Pointe-à-Pitre
Fax : 05 90 482 860

CONCEPTION - RÉALISATION :
ID. COMMUNICATION
DIFFUSION :
ID COMMUNICATION
PHOTOS : Ass. Drépavie / 123rf
Shutterstock



Editorial	4
Drépavie	5
La drépanocytose	10
Réseau de la drépanocytose Monaco	11
Recherche et drépanocytose	12
Journée Internationale de la drépanocytose	22
Les Associations : Drépaguyane	23
Organisation des Nations Unies	24
<small>28^{ème} session ordinaire du Conseil des droits de l'Enfant à la Santé</small>	
Vivre sans douleur	26
Drép-actions	28
Témoignage	31
Infos	32

3

Ce guide a été réalisé par l'association DREPAVIE.

Le Comité de rédaction remercie particulièrement les annonceurs présents qui, par leur aimable participation, ont permis l'édition de cette Campagne de Sensibilisation.

L'éditeur ne saurait être responsable de toutes erreurs ou omissions contenues dans cette brochure, la réalisation des publicités et du rédactionnel ayant été faite à partir des éléments fournis par les annonceurs et rédacteurs.



Corinne Mbebi-Liégeois
Présidente de l'association Drépvie

*"Une once de pratique vaut mieux
qu'une tonne de paroles"*

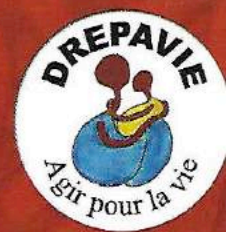
Mahatma Gandhi

L'année 2014 touche à sa fin et forcément, nous espérons tous que la suivante donc l'année 2015 sera plus belle plus prospère, plus, plus, plus. Mais encore faut-il passer ce virage sans dommages collatéraux. La drépanocytose, elle est là dans nos maisons, dans nos familles, dans les hôpitaux, nous suit au quotidien. Elle nous laisse souffler de temps en temps question d'une pause et elle saisit de nouveau avec sa douleur que nous redoutons tous oui, ça fait mal, j'ai mal mal très mal que je ne peux décrire ma douleur, je suis à bout de souffle mais non non !!! Nous ne baisserons pas les bras, nous restons debout et fort. Effectivement mes pensées vont à tous les drépanocytaires pour leur combat au quotidien et leur force de vivre.

Bonne lecture à tous

Drépvie
Agir pour la Vie
Association de lutte contre la drépanocytose

Dré_pavie



Drépavie
Agir pour la Vie
Association de lutte contre la
drépanocytose

La Maison des Associations
1a, Place des associations -
67000 Strasbourg - FRANCE
drepa vie@mail.com -
<http://www.drepavie.org>



**AGIR
POUR LA VIE...**

L'association Drépavie est engagée depuis dix ans dans des actions et projets sur la drépanocytose. Notre expérience associe la mobilisation des personnes concernées, des autorités publiques ; des professionnels de Santé et socio-sanitaires, ainsi que des associations homologues. Les objectifs clefs sont : Sensibiliser et informer un large public sur la maladie, lutter contre l'isolement des drépanocytaires et de leur famille, soutenir les projets d'accès aux soins dans les pays du Sud. Nos activités de terrain nous ont permis de réaliser des brochures d'informations et un DVD éducatif sur la drépanocytose, de coproduire un film documentaire : « les Lances de Sickle Cell », de créer un forum de discussion pour que les drépanocytaires puissent partager leur expérience. Drépavie a également mis en place un véritable réseau de solidarité internationale pour un meilleur suivi et une prise en charge de la pathologie (Burkina-Faso, Burundi, Cameroun, Centrafrique, Mali, Sénégal).

OBJECTIFS

- **Sensibiliser et informer un large public sur la maladie de la drépanocytose** (Faire connaître la drépanocytose par des manifestations scientifiques, des campagnes de sensibilisation et d'information et par des programmes IEC).
- **Lutter contre l'isolement des malades drépanocytaires et leur famille** (Aider et soutenir les malades dans la vie quotidienne, organisation de rencontres autour de la drépanocytose, sorties culturelles et pédagogiques pour les drépanocytaires).

- **Etablir des liaisons et partenariats avec les associations homologues.**
- **Aide et soutien à l'accès aux soins pour les drépanocytaires dans les pays du Sud.**

ACTIONS ET PROJETS

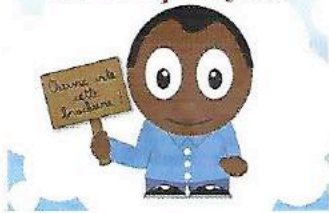
- **Réalisation et conception de brochures d'information et d'éducation sur la drépanocytose**
- **Coproduction d'un film documentaire sur la drépanocytose « Les Lances de Sickle-Cell ou Chronique d'une souffrance dévoilée. »**, durée. 54 mn. Auteurs : Gil Tchernia et Agnès Lainé, Réalisateurs : Renan Mouren et Stéphane Indjeyan, Production : Cutkiwi et Drépavie. Thème : paroles de drépanocytaires, vécu de la maladie, histoire de la drépanocytose
- **Réalisation d'un DVD éducatif sur la drépanocytose « Drépamôme ».**
- **Création d'un forum de discussion pour l'expression et les échanges entre drépanocytaires** (<http://www.drepavie.editboard.com>).
- **Animations d'ateliers pour enfants autour de la drépanocytose en collaboration avec la Compagnie de théâtre « les toucouleurs »** : (<http://www.lesptitstotems.fr>).
- **Projets de solidarité internationale** (Angola, Burkina-Faso, Burundi, Cameroun, Centrafrique, Gabon, Mali, Madagascar, Mauritanie, Sénégal) : sensibilisation, information.



Dré-pavie

Création de brochures d'informations et d'éducation sur la drépanocytose :

**Bobby et ses 12 conseils
sur la Drépanocytose**



« Bobby et ses 12 conseils sur la drépanocytose »

LA DRÉPANOCYTOSE

Douleur chez l'enfant drépanocytaire



Comment prendre en charge son enfant drépanocytaire à domicile ?

« La drépanocytose Douleur chez l'enfant drépanocytaire »
en collaboration avec le ROFSED

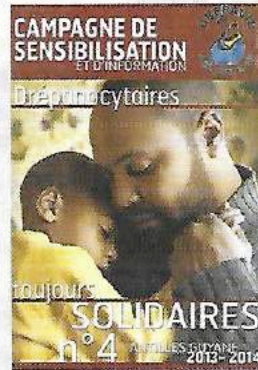
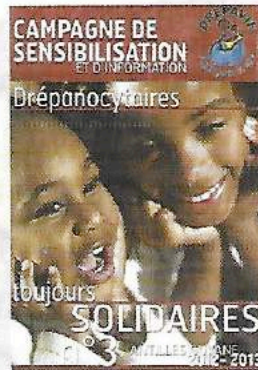
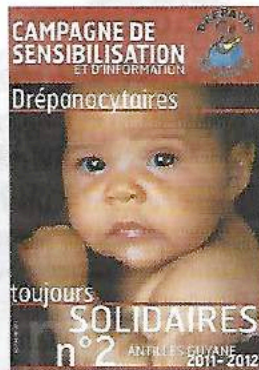
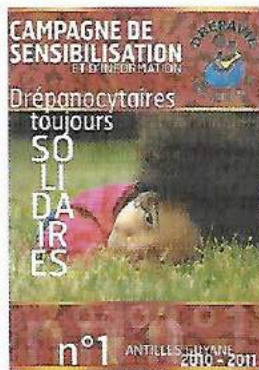
La femme enceinte drépanocytaire



Guide Pratique

« Drépanocytose et Grossesse »
avec le conseil médical des Dr Dora Bachir et Dr Françoise Driss

Magazine annuel d'informations sur la drépanocytose Antilles-Guyane





Dré-pavie



CSO-Net
ECOSOC Civil Society Network

Le Conseil Economique et Social (ECOSOC) de l'ONU a accordé le statut consultatif spécial à l'association Dré-pavie.

« Le travail acharné de Mme Emilienne RIM A KEDI, juriste en droit international public et directrice des projets internationaux a porté ses fruits : Dré-pavie a obtenu le statut ECOSOC. Mes vifs remerciements à Emilienne. »

Que signifie le statut ECOSOC ?

« Depuis sa création, le Conseil Economique et Social a permis aux organisations non gouvernementales (ONG) d'entrer dans le système onusien. ECOSOC reste le seul organe des Nations Unies ayant un cadre formel pour la participation des ONG. En 1946, les ONG avaient joué un rôle clé dans les délibérations des Nations Unies. En 1992, plus de 700 ONG avaient obtenu ce statut, et leur nombre n'a cessé d'augmenter depuis. Pour l'année 2014, le comité des ONG a recommandé à l'ECOSOC d'octroyer le statut consultatif spécial à 76 ONG, dont Dré-pavie fait partie.

La relation consultative avec l'ECOSOC est gérée aujourd'hui par la Résolution **1996/31 de l'ECOSOC**, qui définit les conditions à remplir pour obtenir le statut consultatif, les droits et obligations des ONG en statut consultatif, la procédure pour la suspension ou le retrait du statut consultatif, le rôle et la fonction du comité des ONG de l'ECOSOC et la responsabilité du Secrétariat des Nations Unies dans le soutien de la relation consultative. Le statut consultatif est accordé par l'ECOSOC sur recommandation du comité chargé des ONG de l'ECOSOC, composé de 19 états membres. Le Comité des ONG peut recommander trois types de statut : le statut consultatif général, le statut consultatif spécial et l'inscription sur la liste.

- **Le statut consultatif général** concerne les ONG qui poursuivent des activités couvrant la plupart des domaines d'action de l'ECOSOC. Ces ONG sont autorisées à soumettre au Conseil des communications écrites et des pétitions, et à proposer l'inscription de points à l'ordre du jour du Conseil et de ses organes subsidiaires.

- **Le statut consultatif spécial** concerne, quant à lui, des ONG internationalement reconnues pour leur compétence particulière dans certains domaines d'activité du Conseil. Elles peuvent également soumettre

des communications écrites et des pétitions.

- **L'inscription sur la Liste** concerne les ONG qui contribuent de temps à autre aux travaux du Conseil. Elles ne peuvent soumettre au Conseil que des communications écrites.

En plus de permettre l'accès à toutes les sessions formelles de l'ECOSOC, l'accréditation donne aussi le droit d'accéder aux événements spéciaux des Nations Unies comme les conférences internationales. »

Pourquoi avoir souhaité obtenir ce statut ?

« Pour l'Association Dré-pavie, il était important d'avoir le statut consultatif spécial auprès d'ECOSOC pour mener nos activités de plaidoyer en particulier avec la collaboration des associations homologues. C'est une tribune qui va permettre à la communauté internationale de parler de la drépanocytose et de poser des questions. Ce statut implique de se soumettre à des contrôles des Nations Unies : des activités d'évaluation seront réalisées tous les quatre ans par des personnes mandatées par ECOSOC. Par ailleurs, chaque année nous pourrions disposer d'un rapport sur nos activités : le comité des ONG peut donner des avis et recommander certaines décisions du Secrétaire Général concernant l'organisation, ce qui nous aidera à améliorer nos programmes et notre fonctionnement. Nous aurons également la possibilité de participer aux réunions ECOSOC et proposer un ordre du jour des sujets qui nous préoccupent et de défendre notre position. »

« Dré-pavie a ouvert une antenne à Annemasse, ce qui simplifie les relations avec l'ONU dont le siège de Genève est très proche. Nous tenons à remercier vivement la maison des Associations d'Annemasse qui nous a accueillis chaleureusement en facilitant notre adaptation par ce tissu relationnel privilégié ».

Dré-pavie-Annemasse :

Complexe Martin Luther King
Maison des associations
Rue du Dr Baud - Boîte n° 10
74100 Annemasse

Safourata Sidibé : Responsable de la Stratégie de communication et Recherche de fonds.

Emilienne Rim A Kedi: Responsable des Relations internationales et Chargée de Plaidoyer (ONU).

Corinne Liégeois: Responsable des Programmes – Communication médicale et Scientifique.



La drépano- nocytose



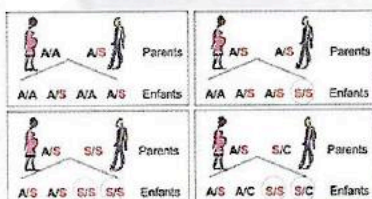
La drépanocytose est une maladie héréditaire du sang. Elle est due à une modification génétique mineure - une seule erreur dans un gène unique - et elle représente l'une des maladies génétiques les plus courantes. Selon une étude épidémiologique récemment publiée, environ 305 800 enfants sont nés avec la drépanocytose en 2010, dont environ deux tiers en Afrique. Cette étude prévoit une augmentation de plus de 25% en 2050, soit plus de 400 000 bébés qui naîtraient chaque année avec la maladie.

La mutation responsable de la maladie touche un gène de l'hémoglobine, la protéine des globules rouges qui transporte l'oxygène dans tout le corps. Les personnes qui héritent un seul gène mutant ne connaissent habituellement pas d'effets néfastes, mais ceux qui ont deux copies défectueuses développent la drépanocytose à part entière. La mutation est minime : elle remplace un seul acide aminé (appelé acide glutamique) par un autre (valine) dans une région particulière de l'hémoglobine. Ce petit changement entraîne une conséquence majeure - il déforme les globules rouges et les rend rigides : on parle de cellules falciformes (en forme de faucille).

Les principaux symptômes de la maladie sont l'anémie (pâleur, fatigue), des crises douloureuses violentes, surtout osseuses qui peuvent être fréquentes et souvent provoquées par la fièvre, le froid, la déshydratation ou des efforts, et une sensibilité accrue à certaines infections. A long terme d'autres complications peuvent entraîner des lésions d'organes (os, cœur, cerveau...).

LA TRANSMISSION

La drépanocytose est une maladie génétique héréditaire transmise par les deux parents. Ils peuvent être porteurs sains et pourtant transmettre la maladie à leurs enfants. Chacun de nous est le fruit de son héritage génétique, et le mélange des gènes paternel et maternel établit notre identité génétique.



En ce qui concerne l'hémoglobine, une personne peut hériter de deux gènes normaux (un de la mère, un du père) et fabriquer de l'hémoglobine normale (l'hémoglobine A). Elle est appelée **AA**. Il y a également la personne **SS** qui a hérité de deux gènes anormaux et ne fabrique que de l'hémoglobine S, l'hémoglobine anormale de la drépano-

cytose. Enfin, les personnes **AS** sont celles qui ont reçu un gène normal et un gène anormal. Seules les personnes **SS** sont malades. Les sujets **AS** ne sont pas malades, on parle de porteurs sains mais ils peuvent transmettre à leur insu la maladie à leurs enfants. La drépanocytose touche autant les hommes que les femmes.

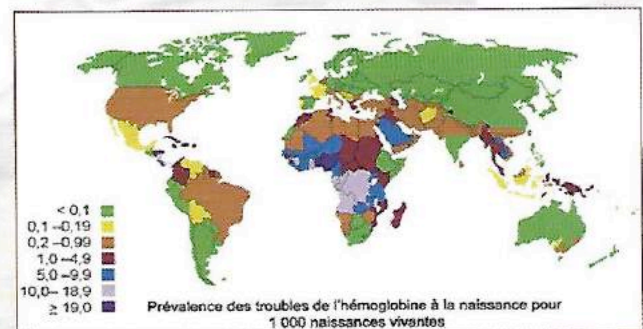
Il y a également des variantes de la pathologie :

Les drépanocytaires hétérozygotes composites S/C, S°thalassémie et S+thalassémie, SDPunjab, SOArab et SAntillesC.

LES SYMPTOMES OU SIGNES CLINIQUES

- Anémie (Pâleur et fatigue)
- Ictère (jaunisse)
- Crises douloureuses qui peuvent être fréquentes et très violentes, souvent provoquées par la fièvre, le froid, la déshydratation, des efforts intenses ou prolongés.
- Sensibilité accrue à certaines infections

ZONE GEOGRAPHIQUE



- Le continent américain
- Les départements d'Outre-mer : Antilles, Guyane, La Réunion et Mayotte
- Les Caraïbes
- L'Afrique Subsaharienne et le Cap-Vert
- Afrique du Nord : Algérie, Tunisie, Maroc
- Europe méditerranéenne : Italie du Sud, Sicile, Grèce
- Certaines régions d'Inde, Océan indien, Madagascar, île Maurice, Comores
- Moyen-Orient : Liban, Syrie, Arabie Saoudite, Yémen, Oman

La drépanocytose est plus répandue en Afrique subsaharienne, dans le sous-continent indien et les Caraïbes. Cependant, la migration des populations a modifié la répartition de la drépanocytose. Des drépanocytaires ont migré depuis des zones à haute fréquence vers l'Europe de l'Ouest (Belgique, France, Pays-Bas, Royaume-Uni...), l'Amérique du Sud et l'Amérique du Nord. On estime qu'il y a environ 100 000 personnes vivant avec la maladie aux Etats-Unis, et que la drépanocytose affecte environ 1/500 bébés afro-américains, dix fois plus que dans la population générale.

Sous l'impulsion de S.A.S. le Prince Albert II, le Gouvernement de la Principauté de Monaco mène une politique de coopération internationale au développement sur le long terme, avec comme principal objectif la lutte contre la pauvreté. La Direction de la Coopération Internationale (DCI), en charge de la mise en œuvre de cette politique de coopération au développement, intervient dans 3 domaines principaux, en lien avec les Objectifs du Millénaire pour le Développement (OMD) : la santé, l'éducation et l'insertion socio-économique.

La politique de coopération au développement du Gouvernement de la Principauté de Monaco accorde une importance particulière aux maladies négligées, notamment la lutte contre la drépanocytose. L'intervention de la Coopération monégasque dans ce domaine se traduit par la construction, l'équipement et l'appui au fonctionnement de Centres nationaux de référence (Mali, Niger et Madagascar), le soutien aux associations de drépanocytaires (Burkina Faso, Mauritanie, Mali, Madagascar, Niger et Sénégal) et l'accès au micro-crédit pour les malades (Niger).

La création d'un « Réseau Drépanocytose » a pour but de renforcer les partenariats entre professionnels de santé et associations. La première étape de la création de ce réseau s'est tenue les 28 et 29 octobre 2013 à Monaco sous forme d'atelier de travail. Cet atelier était piloté par un comité scientifique présidé par les Professeurs Gil Tcherna, Président du Comité Scientifique du CRLD au Mali, Université de Paris XI, et Dapa Diallo, Directeur du Centre de Recherche et de Lutte contre la Drépanocytose (CLRD) au Mali.

Trois ateliers de travail ont été effectués sur les thématiques suivantes :

- Initier le guide de la prise en charge de la drépanocytose en Afrique et de la formation du personnel,
- Programmes prioritaires de recherche clinique et Sciences Humaines et Sociale (SHS) en Afrique,
- Les associations de drépanocytaires en Afrique : outils d'information et de plaidoyer/mise en réseau, vers la création d'une mutuelle de santé.

Synthèse du 3^{ème} atelier de travail, dédié aux associations de drépanocytaires en Afrique :

Les objectifs de cet atelier étaient multiples : il s'agissait d'abord de partager les approches, les expériences et les stratégies de plaidoyer et de sensibilisation des



associations pour la prise en charge des drépanocytaires dans les 6 pays africains concernés, et éventuellement dans d'autres pays dont des participants pourraient relayer les expériences. Il s'agissait ensuite d'identifier des expériences reproductibles.

Les 6 associations représentées ont donné l'état des lieux de leurs expériences en 3 volets :

- La sensibilisation et le plaidoyer auprès des autorités locales et compétentes
- L'équité dans l'accès aux soins pour tous, qui reste un des problèmes majeurs
- La mobilisation des autorités administratives

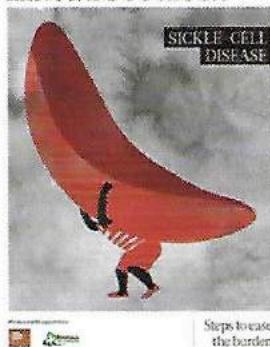
Il était important de noter le parcours de la lutte associative pour faire reconnaître la drépanocytose sur le plan international. La drépanocytose est reconnue comme priorité de santé publique par l'Organisation de l'Unité Africaine (OUA), l'Organisation Mondiale de la Santé (OMS) et l'Organisation des Nations Unies pour l'Éducation, la Science et la Culture (UNESCO). Depuis 2009, les Nations Unies ont retenu le 19 juin comme date pour la Journée Mondiale de la Drépanocytose.

Nous sommes en 2014 et il serait peut-être temps que la drépanocytose soit réellement reconnue comme une priorité de santé publique, et que des programmes nationaux soient mis en place et réalisés sur le terrain. Les capacités en termes de plaidoyer des associations sont insuffisantes faute de moyens financiers, d'outils de sensibilisation, de données fiables et de formation.

Pour la poursuite du projet initié par cette première étape, une formation des représentants des 6 associations partenaires a eu lieu en novembre 2014 au Burkina Faso.



natureOUTLOOK



D'après Nature Outlook, volume 515, publié le 13 novembre 2014

Extraits choisis et traduits par Samuel LIEGEOIS

Le développement de nouveaux médicaments
(d'après Courtney Humphries)

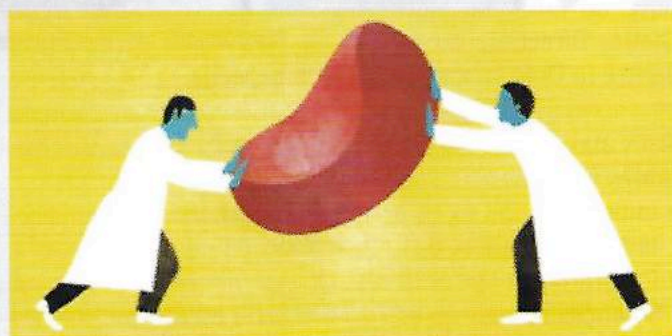
Introduction

Le développement de médicaments a été ralenti à la fois par des investissements industriels limités et par le manque de recrutement dans des essais cliniques. Un seul médicament est disponible pour traiter la drépanocytose, l'hydroxyurée, qui réduit le nombre de crises douloureuses et d'hospitalisations en empêchant les vaisseaux sanguins de se boucher, mais seulement chez environ deux tiers des patients adultes. Les greffes de moelle osseuse peuvent guérir la maladie, en remplaçant les cellules souches hématopoïétiques défectueuses qui produisent les cellules falciformes par celles qui font des globules rouges sains. Mais la procédure est coûteuse, comporte des risques comme des infections et des réactions du système immunitaire mortelles, et n'est pas encore réalisée à grande échelle. D'autres traitements mettent du temps à émerger, mais il y a des raisons d'être optimiste. Des thérapies sont mises au point pour prévenir ou traiter les complications. Il y a davantage d'essais cliniques et la recherche fondamentale a permis de découvrir des cibles potentielles pouvant conduire à de nouvelles thérapies dans la drépanocytose.

Aes-103, un médicament prometteur

En juillet 2014, la société pharmaceutique Baxter International, basée dans l'Illinois (Etats-Unis), a fait l'acquisition d'un médicament potentiel appelé Aes-103. Il a fallu plus d'une décennie pour obtenir des investissements pour Aes-103 : cette histoire illustre les défis auxquels les scientifiques sont confrontés lorsqu'ils développent des traitements des maladies rares. Depuis 1975, Don Abraham, un chimiste de Richmond, recherchait une molécule capable de se lier à l'hémoglobine drépanocytaire et d'empêcher la déformation des globules rouges. Comme la plupart des composés qu'il testait étaient trop toxiques aux doses nécessaires pour obtenir un effet,

Don Abraham a commencé à étudier les composants alimentaires naturels. En 2000, sa recherche l'a conduit à un produit chimique naturel appelée 5-hydroxyméthyl furfural, ou 5-HMF, que l'on retrouve dans le caramel, le café torréfié et la bière brune. En dépit de résultats prometteurs dans les tests chez la souris drépanocytaire (1), ce médicament est d'abord resté dans les fonds de tiroirs d'une société pharmaceutique aujourd'hui disparue, puis il a été racheté par une société dirigée par Stephen Seiler en 2008, pour le développer sous la dénomination Aes-103. Comme les capital-risqueurs ont montré peu d'intérêt dans le financement du projet, l'entreprise s'est tournée vers le gouvernement des États-Unis et a finalement reçu un financement dans le cadre d'un partenariat inhabituel entre public et privé. Dans un essai clinique de phase I/IIa, 15 patients qui ont pris une dose de Aes-103 ont ressenti moins de douleur que les patients recevant le placebo. Le médicament est maintenant dans un essai de phase II (conçu pour tester dosage et l'efficacité) à Londres, qui doit s'achever en 2015. Lorsque Stephen Seiler rêvait de conduire des essais cliniques sur Aes-103, il était l'un des rares travailleurs s'intéressant aux traitements de la drépanocytose. Mais l'intérêt s'est considérablement développé. « Les médicaments orphelins sont beaucoup plus attrayants qu'en 2008 », dit-il. Parce que les maladies orphelines sont rares, les normes réglementaires sont plus flexibles pour encourager les entreprises à y investir, afin que les entreprises puissent effectuer des essais plus petits, moins coûteux, qui sont souvent accompagnés par des mesures incitatives du gouvernement des États-Unis (crédit d'impôt).



Traitements contre les crises vaso-occlusives

Les globules rouges falciformes n'agissent pas seuls : non seulement ils se collent les uns aux autres et obstruent les vaisseaux sanguins, mais ils entraînent également l'agglomération des globules blancs, des plaquettes et des cellules des parois des vaisseaux sanguins. Le résultat, blocage des vaisseaux sanguins et inflammation



Recherche et Drépanocytose



des tissus (2), aggrave l'effet de la maladie. Ces effets provoquent une complication fréquente, appelée crise vaso-occlusive, qui provoque des épisodes périodiques de douleur si intense qu'ils nécessitent souvent une hospitalisation et qui, au fil du temps, peut endommager les organes de façon irréversible. Un des médicaments en développement contre les vaso-occlusions, MST-188, se fixerait aux membranes endommagées des globules rouges pour les rendre moins susceptibles de se coller à d'autres cellules. « C'est un peu comme si on graissait le système circulatoire » dit Brian Culley, directeur de la société propriétaire du médicament, Mast Therapeutics (San Diego, Californie). Comme Aes-103, MST-188 avait été mis de côté par ses créateurs. En 2010, Mast Therapeutics a acquis les droits sur MST-188 pour redémarrer le développement du médicament. Cette société recrute actuellement des patients dans les centres médicaux du monde entier pour un essai de phase III.

Une autre approche consiste à cibler les interactions entre les cellules. L'une des cibles les plus prometteuses est une classe de protéines d'adhésion à la surface des cellules des parois des vaisseaux sanguins qui provoquent l'adhésion des globules blancs sur ces parois. L'étude la plus avancée dans ce cadre est poursuivie par GlycoMimetics, qui a terminé un essai clinique en phase II d'un médicament appelé rivipansel qui inhibe les sélectines. Chez les patients hospitalisés pour vaso-occlusion, le rivipansel réduit la durée des crises et des séjours hospitaliers, et permet de diminuer l'usage de médicaments antalgiques opioïdes de 83%. La société collabore actuellement avec Pfizer sur un essai de phase III. La vaso-occlusion impliquant des mécanismes variés, une thérapie combinatoire serait la plus adaptée. Cependant, l'élaboration d'un tel cocktail est difficile pour une maladie rare avec peu de financement.

Hémoglobine fœtale

Le seul traitement actuellement approuvé pour traiter la drépanocytose est l'hydroxyurée, approuvée par la Food and Drug Administration (FDA) depuis 1998. Ce médicament agit d'une manière différente de celle des médicaments en cours de développement. Plutôt que de traiter la douleur aiguë des crises vaso-occlusives, l'hydroxyurée empêche les conséquences à long terme de la maladie en stimulant la production de la forme fœtale de l'hémoglobine (HbF). Cette hémoglobine est la forme dominante à la naissance, puis n'est normalement présente qu'en très petites quantités à partir de l'âge d'un an. L'HbF fonctionne comme l'hémoglobine adulte, mais

comme elle est produite par un gène différent, elle n'est donc pas affectée par la mutation drépanocytaire. Ainsi, les chercheurs étudient des médicaments qui stimulent l'hémoglobine fœtale, comme l'hydroxyurée. Certains sont de nouveaux agents tandis que d'autres ont déjà été approuvés par la FDA pour le traitement d'autres pathologies. Il s'agit notamment du pomalidomide, un médicament utilisé contre le myélome multiple, et la décitabine, un médicament utilisé pour un type de cancer de la moelle osseuse.

Recrutement de patients dans les essais cliniques

Au-delà de la découverte de traitements potentiels, un obstacle majeur dans l'obtention de thérapies prometteuses testées et approuvées est le recrutement de patients. Plusieurs essais cliniques ont été complètement arrêtés en raison du faible nombre de patients inclus dans les essais. « Nous cherchons encore à comprendre les différentes façons de surmonter le problème », dit Carlton Haywood, un bioéthicien spécialisé dans la drépanocytose à l'Université Johns Hopkins à Baltimore, Maryland. Le manque de confiance dans le milieu médical serait responsable du manque de participation de patients drépanocytaires à des essais cliniques aux États-Unis. Carlton Haywood explique que les drépanocytaires américains, dont la plupart sont afro-américains, signalent une discrimination raciale ou ethnique dans leur système de santé, et ce sont principalement des patients américains qui sont recrutés dans les essais cliniques sur la drépanocytose. La réticence des parents à exposer leurs enfants à un médicament expérimental représenterait une autre limite. Carlton Haywood, lui-même drépanocytaire, ajoute qu'il est également important d'examiner les facteurs institutionnels comme la modélisation de l'étude, qui exclue trop de patients (en raison de complications médicales ou d'autres maladies). Et comme la maladie provoque déjà un absentéisme au travail ou à l'école, « des prestations de soin à l'enfant ou de transport pourrait rendre la participation à des essais cliniques moins contraignantes ». Carlton Haywood estime que l'on devrait encourager les patients à se sentir plus engagés dans la recherche clinique. Le recrutement représente un aspect particulièrement important lorsque le nombre de sujets potentiels est déjà si faible. En fin de compte, même les traitements les plus prometteurs ne pourront pas être validés sans patients prêts à les tester.

1. Abdulmalki, O. et al. *Br. J. Haematol.* 128, 552–561 (2005)
2. Manwani, D. & Frenette, P. S. *Blood* 122, 3892–3898 (2013)



GRAHAM SERJEANT



(d'après une interview de Smriti Mallapaty)

Quels sont les objectifs du projet Manchester ?

Je travaille depuis 15 ans avec un organisme de bienfaisance local appelé Sickle Cell Trust (Jamaïque), où l'un de nos projets les plus importants - le projet Manchester - met l'accent sur la prévention. Ce projet vise à informer un groupe d'étudiants sur leur génotype d'hémoglobine, puis observer si cette connaissance influence leurs décisions en matière de reproduction et entraîne une réduction significative du nombre de nouveau-nés drépanocytaires. Avec le soutien des ministères de la santé et de l'éducation de Jamaïque, nous avons offert gratuitement le dépistage volontaire pour le génotype d'hémoglobine à des jeunes de 15 à 19 ans sur une période de six ans. Nous avons examiné plus de 16 000 étudiants, et près de 15% d'entre eux portaient des gènes anormaux. Les étudiants ayant un génotype anormal ont reçu des informations et des conseils supplémentaires. La phase suivante a consisté à mettre en place un dépistage néonatal qui couvre environ 15 000 nouveau-nés par an, et jusqu'à présent, environ 1

700 naissances proviennent de notre cohorte informée. L'objectif est de limiter les naissances de drépanocytaires, pour fournir de meilleurs soins aux patients qui continuent à naître.

Quelle place tient globalement la drépanocytose dans la Santé Publique ?

Les diarrhées, les infections et le paludisme peuvent causer plus de décès que la drépanocytose, mais comme ces maladies ainsi que d'autres problèmes commencent à être contrôlés, la drépanocytose va émerger comme un problème de plus en plus important. Non seulement les chiffres sont importants (un quart de million de bébés naissent avec la drépanocytose chaque année en Afrique subsaharienne), mais en plus, une fois que la maladie se déclare, les symptômes durent toute la vie et exigent une surveillance et des soins adaptés.

La politique globale de Santé Publique a-t-elle été suffisante jusqu'à présent ?

Au cours des cinq dernières années, il y a eu une reconnaissance croissante de l'importance de la maladie, et on a réalisé qu'il est possible d'intervenir pour éviter la plupart des problèmes de santé associés à la drépanocytose. Au lieu de rester impuissant en se disant « C'est une maladie génétique donc on ne peut pas la guérir », nous devons considérer que nous n'avons pas réellement besoin de la guérir. Si les gens peuvent survivre jusqu'à l'âge de 80 ans, comme certains de nos patients en Jamaïque, alors c'est une maladie avec laquelle nous pouvons vivre. La loi nationale sur le contrôle de la drépanocytose, adoptée en 1972 aux États-Unis, a

été une étape majeure pour développer la sensibilisation, l'éducation, le conseil et le dépistage de la population. Mais le manque de volonté politique continue d'entraver considérablement les progrès. Face aux nombreux problèmes de santé en Afrique, certains membres du personnel de santé pourraient penser : « Alors, les enfants meurent ? Eh bien, Dieu merci ! ». De leur point de vue, la drépanocytose ne représente rien par rapport aux problèmes plus immédiats et écrasants comme le VIH, la malnutrition, les infections, la septicémie et le virus Ebola. Mais sur le long terme, ils vont se retrouver avec la drépanocytose, et des services doivent être développés. Il y a eu certains développements positifs avec la création de centres dédiés au Nigéria (Lagos) et au Ghana (Kumasi), mais il faut continuer. L'Inde a fait de grands progrès : au cours des 15 dernières années, trois États ont établi des programmes de lutte contre la drépanocytose gérés par les États du Gujarat, Maharashtra et Chhattisgarh, dans lesquels la drépanocytose est endémique parmi des groupes répertoriés comme étant marginalisés et défavorisés. Je n'ai jamais entendu parler de tels programmes dans un seul pays africain.

Comment les interventions au cours des dernières années ont-elles amélioré la qualité de vie des patients ?

Nous pouvons maintenant diagnostiquer la maladie à la naissance ; la technologie est simple et la population est accessible. Les principales causes de morbidité et de mortalité - en particulier dans le deuxième semestre de la vie - comme la septicémie à pneumocoque, la séquestration splénique aiguë,



Recherche et Drépanocytose



Le syndrome thoracique aigu, et même les AVC, peuvent être évités par des interventions simples. Les crises douloureuses, qui deviennent un problème à l'adolescence, sont plus difficiles à gérer. Mais nous avons des protocoles de soins qui fonctionnent bien dans notre population jamaïcaine, par l'amélioration de la capacité des patients à faire face à la douleur en leur parlant pendant les crises. Cela peut être difficile à appliquer dans les sociétés où les médecins ont peu de temps ou se sentent obligés d'utiliser plus de traitements médicamenteux pour leurs patients. Dans de telles situations, une piqûre de morphine ou la prévention par l'hydroxyurée peuvent être la solution. Chez les patients jamaïcains, nos méthodes alternatives fonctionnent, et nous permettent d'éviter le coût relativement élevé de l'hydroxyurée et les préoccupations concernant ses effets secondaires potentiels. Un élément crucial de la réussite de la Jamaïque a été la prestation de services de diagnostic dans des centres dédiés qui comptent des experts familiers



Le dépistage de la drépanocytose dans le cadre du projet Manchester, géré par Sickle Cell Trust (Jamaïque) (Graham Serjeant, Nature, 2014).

avec la maladie et leurs patients. La médiane du temps de survie des drépanocytaires est de moins de cinq ans en Afrique sub-saharienne (bien que les estimations officielles ne sont pas disponibles), alors qu'en Jamaïque, elle est de 55 ans. Ce chiffre est toutefois encore inférieur d'environ 20 ans par rapport à la population générale, mais nos interventions pendant la petite enfance, que nous avons commencées à mettre en œuvre au début des années 1980, ne se répercutent pas encore dans les taux de survie globale.

Que reprenez-vous de votre expérience sur la maladie ?

Quand je suis arrivé en Jamaïque en 1966, notre clinique de la drépanocytose à l'Hôpital de l'Université des Antilles suivait des patients drépanocytaires âgés de 30 à 40 ans – une observation en contradiction totale avec les descriptions traditionnelles de la maladie, qui indiquent que les patients meurent presque toujours dans l'enfance. Il est probable que ces descriptions traditionnelles étaient fondées sur un groupe de patients particulier, très symptomatique, dont disposaient les médecins qui décrivaient alors la drépanocytose. Nous avons testé cette hypothèse avec le soutien du Wellcome Trust à Londres par une unité clinique mobile circulant dans toute la Jamaïque pour localiser les patients inscrits à l'hôpital universitaire qui n'avaient pas été suivis depuis dix ans. Nous avons retrouvé plus de la moitié des patients, et tous nous ont dit que leurs symptômes s'étaient améliorés avec l'âge, et qu'ils n'avaient pas besoin de perdre leur temps à voir un médecin à l'hôpital.

Cette grande surprise nous a permis de réaliser qu'on peut découvrir une autre facette de la maladie par la communauté des patients elle-même. Ceci

Recherche et Drépanocytose



est l'exemple de la valeur de la Jamaïque comme laboratoire clinique, une île avec un système familial bien ancré et de nombreux patients, dont 5500 étaient sous observation régulière.

La grande variabilité dans la gravité de la maladie peut-elle s'expliquer par la génétique ?

L'une des méthodes classiques pour distinguer les facteurs génétiques et environnementaux dans une maladie est l'étude sur les vrais jumeaux. Nous avons suivi neuf paires de vrais jumeaux en Jamaïque, dont six avaient la drépanocytose. L'analyse montre que les vrais jumeaux présentent des similarités en termes d'hématologie et de croissance, mais des différences dans presque toutes les autres caractéristiques cliniques. La génétique représente donc seulement une petite partie de la variabilité de la maladie. Selon moi, ces résultats représentent un espoir, parce que nous ne pouvons pas changer facilement les gènes d'un patient, mais nous pouvons changer son environnement. Il faut aus-

si prendre en considération la composante psychologique, notamment le rôle du stress dans l'induction de complications graves. J'ai vu des gens mourir d'une crise douloureuse au cours de leurs examens universitaires.

Recherche et Drépanocytose



Nous avons besoin d'une solution au niveau international

(d'après Isaac Odame)



« La différence de l'état de santé des enfants drépanocytaires entre les pays développés et en développement est une injustice », affirme Isaac Odame.

Dans les pays du Sud, les ressources limitées associées à un manque de stratégies gouvernementales visant à lutter contre la maladie, ont conduit à un défaut de prise en charge de la drépanocytose. Ce phénomène est aggravé par la méconnaissance de la drépanocytose qui perpétue la stigmatisation et les mythes au sujet de la causalité de la maladie. Par conséquent, peu de patients suivent un traitement approprié. En 2010, le Bureau régional de l'OMS pour l'Afrique a commandé un document de stratégie, qui énonçait des lignes directrices pour des actions de lutte contre la drépanocytose, mais celles-ci doivent encore être mises en œuvre par les gouvernements. Une partie des Objectifs du Millénaire pour le Développement des Nations Unies – une initiative de dix ans pour aider les citoyens les plus pauvres du monde – vise à réduire le taux de mortalité chez les enfants de moins de cinq ans de deux tiers d'ici à 2015. Bien que la plupart des pays en Afrique n'aient pas encore atteint cet objectif, l'initiative a donné lieu à des améliorations visibles dans les domaines de la nutrition, la vaccination, la gestion de la diarrhée, le paludisme, et les traitements antibiotiques. Ce projet, en réduisant la mortalité chez les enfants de moins de cinq ans, provoque une transition épidémiologique dans laquelle certains enfants drépanocytaires qui auraient été morts faute d'un diagnostic précoce, survivent maintenant, et ont besoin de prise en charge continue (2). Le coût de la prise en charge de la drépanocytose va donc continuer à augmenter, représentant une pression croissante sur des ressources de santé déjà limitées. Nous devons trouver des solutions qui pourront s'intégrer dans les systèmes de santé existants, afin d'assurer leur viabilité.

Faire face à la drépanocytose dans les pays à faible revenu nécessite un certain nombre de mesures réalistes. Des tests de diagnostic peu coûteux et rapides, actuel-

lement en cours de développement, sont nécessaires pour faciliter la détection précoce. Des interventions simples qui permettent de sauver des vies devraient être intégrées dans les systèmes de prestation de soins primaires (3). Un partenariat mondial entre public et privé a lancé une initiative visant à élargir la vaccination anti-pneumocoque primaire, qui sera bénéfique pour les enfants drépanocytaires dans les pays du Sud. L'introduction généralisée de l'hydroxyurée, un médicament relativement abordable, améliorerait la qualité et la durée de vie. Des essais cliniques pour déterminer l'innocuité, le dosage et l'efficacité du traitement à l'hydroxyurée dans les pays à faible revenu ont commencé en Afrique et devraient se terminer en 2016. En cas de succès, la distribution de l'hydroxyurée pourrait être étendue.

Nous avons besoin de campagnes de sensibilisation pour lutter contre la stigmatisation et la méconnaissance de la drépanocytose. Il faut également offrir des consultations de conseil génétique et des initiatives qui favorisent la diminution des symptômes. De nombreuses interventions efficaces sont abordables s'il y a une volonté d'agir. La société civile et les organisations de défense des droits dans ces pays à faible revenu devraient s'enhardir à faire pression sur leurs gouvernements pour que la drépanocytose devienne l'une de leurs priorités. Enfin, de larges partenariats public-privé sont essentiels pour trouver et mettre en œuvre des solutions durables qui réduisent le coût de prise en charge global de la maladie. Alors seulement, nous pourrions espérer mettre un terme à cette injustice séculaire.

(1) Piel, F.B. et al. *The Lancet* 381, 142–151 (2013).

(2) Weatherall, D. et al. *Blood* 105, 921–923 (2005).

(3) Aygun, B. & Odame, I. *Pediatr. Blood Cancer* 59, 386–390 (2012).



Journée Internationale de la drépanocytose

19 Juin 2014



L'Institut National de la Transfusion Sanguine (INTS) a organisé un séminaire lors de la journée Journée Internationale de la drépanocytose.

L'INTS est un Groupement d'Intérêt Public qui a pour objet d'assurer les activités de **référence**, de **recherche** et de **formation**, en vue de contribuer à l'amélioration de la sécurité transfusionnelle, à la prévention des risques et à l'adaptation de l'activité transfusionnelle aux évolutions scientifiques et technologiques.

Vous pouvez retrouver les différentes vidéos sur le site www.ints.fr

Par ailleurs, Drépavie a participé au second séminaire d'éthique transfusionnelle, le 28 novembre 2014. La thématique de ce séminaire était le bénévolat. La présidente de Drépavie a participé à la table ronde « Paroles de bénévoles, de donneurs et de ce qu'en pensent les receveurs ». La transfusion étant une composante

majeure de la prise en charge de la drépanocytose, la présidente de Drépavie a insisté sur la relation entre le donneur et le receveur, dans le cadre où le donneur ne voit jamais le receveur. D'une part, le don du sang par le donneur représente un acte citoyen à promouvoir. D'autre part, la plupart du temps, le patient n'est pas informé des modalités de l'acte de transfusion sanguine : il serait donc nécessaire de donner au patient une information éclairée.

LES SÉMINAIRES DE L'INSTITUT NATIONAL DE LA TRANSFUSION SANGUINE

À l'occasion de la journée mondiale de la drépanocytose

L'AVENIR THÉRAPEUTIQUE DE LA DRÉPANOCYTOSE

Jeuvi 19 Juin 2014
INTS - 6 rue Alexandre Cabanis - 75013 Paris - Entrée libre sur inscription : clickez.fr

Organisé avec :

- SEIS
- la Société française de transfusion sanguine
- GR
- le GR-EX laboratoire d'excellence
- le Club du Globule rouge

PROGRAMME

MATIN - 9 h 30 - 12 h 30

Une transfusion évolutive en France et en Afrique

Présidents de séance : Frédéric Galactéros (CHU de) et Bruno Varet (Necker)

Introduction	Jean-Jacques Lefèvre (INTS et Paris 13)
Départ du polymorphisme des groupes sanguins dans la prise en charge de maladie génétique	Thierry Peyraud (INTS)
L'alloimmunisation : sa prévention et ses conséquences	Franco Nazzari Pireno (EFG)
Les défis de l'alloimmunisation dans la drépanocytose	Christelle Charrelat-Auger (EFS-IRF)
10 h 45 - 11 h 15 : pause-café	
La transfusion des drépanocytosés en Afrique subsaharienne	Muhammed C. Rahimi (Columbia)
Table ronde : prise en charge transfusionnelle en France et en Afrique subsaharienne (animée par Jean-Jacques Lefèvre, INTS et Paris Descartes)	Jean-Yves Muller (CHU de), Clément Teyssie (Kampala), Maryse Eliezer-Lussier (Généraliste), Brigitte Riquart (Généraliste, Paris 13)

APRÈS-MIDI - 14 h - 17 h

Perspectives thérapeutiques non transfusionnelles

Présidents de séance : Yves Colla (INTS et Inserm) et Yves Bousard (CEA)

Hématopoïèse dans la drépanocytose	Jean-Claude Huet (Paris 7 et INTS)
Nouvelles approches pharmacologiques	Marianne de Montembert (Necker)
La greffe de moelle dans la drépanocytose	Jean-Hugues Dalle (Robert Debré)
Récupération de cellules souches en vue de la thérapie génique	François Lefèvre (Necker)
15 h - 15 h 15 : pause-café	
Thérapie génique et drépanocytose	Jean-Alexandre Robert (Necker)
Manipulation de l'expression de l'hémoglobine fœtale	Eric Soveri (Inserm)
Aspects économiques de la thérapie génique dans la drépanocytose	Isabelle Durand-Gastaldi (CHU de)
Table ronde : les perspectives thérapeutiques (animée par Olivier Heilmann, GR-EX, Imagine, Paris Descartes)	Eliane Guzman (Saint-Louis), Françoise Bernaudin (Clermont), Malika Benkroum (Robert Debré), Yves Bousard (CEA), Anargyria Athanasiou (A-Marseille Université)

LES SÉMINAIRES DE L'INSTITUT NATIONAL DE LA TRANSFUSION SANGUINE

Second Séminaire d'éthique transfusionnelle, sous l'égide de la Chaire d'éthique médicale de l'université Paris Descartes

LE BÉNÉVOLAT

Vendredi 28 novembre 2014
INTS - 6 rue Alexandre Cabanis - 75013 Paris - Entrée libre sur inscription : clickez.fr

Comité d'organisation : Jean-Pierre Cartrou, Bruno Candé, Olivier Gerroul, Jean-Jacques Lefèvre

SEIS

UNIVERSITÉ PARIS DESCARTES

EFS

PROGRAMME

Présidents de séance : Christian Hervé (Paris Descartes) et Jean-Louis Vidal (Paris Nord Val de Seine)

MATIN - 9 h 30 - 12 h 30

Parlons éthique

Modérateur : Jean-Louis Vidal

Introduction	Christian Hervé (Paris Descartes)
Penser le bénévolat	Yves Charles Zarka (Paris Descartes)
Situations et évolutions du bénévolat en France	Jacques-Marie Eliezer-Lussier et Solidarités
Interrogation sur le modèle de l'éthique de Richard Titmuss	Renald Cougan (CHUS)
10 h 45 - 11 h 15 : pause-café	
DMTS et valeurs universelles - Bénévolat	Marie-Christine Baudouin (CHUS)
Table ronde : Ce que n'est pas le bénévolat (animée par Jean-Louis Vidal et Olivier Gerroul)	Yves Charles Zarka, Jacques Muller, Renald Cougan, Marie-Christine Baudouin, Anne Sarrailh (CHU), Bertrand Pellerin (EFS), Bernard Comès (Paris Descartes)

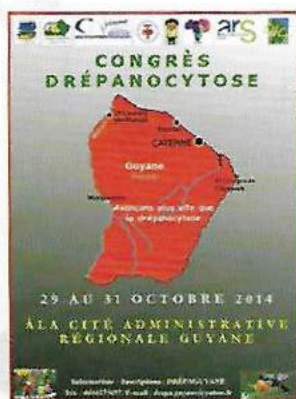
APRÈS-MIDI - 14 h - 17 h 15

La vision des acteurs

Modérateur : Jean-Paul Vernant

Paroles d'un grand témoin	Gracien en attente
Récit d'expériences de la Croix-Rouge	Françoise Pompageau (Croix-Rouge Française)
Le point de vue des donneurs de sang	Roger Proux (EFG)
15 h 15 - 15 h 40 : pause-café	
Les défis du point de vue des professionnels	Thierry Schneider (EFS)
Table ronde : Paroles de bénévoles, de donneurs, et de ce qu'en pensent les receveurs (animée par Bruno Candé et Dominique Bordesroux)	Introduction : Jean-Denis Tricot (L'Assovie), Françoise Pompageau, Roger Proux, Thierry Schneider, Thomas Sarrailh (AFIS), Associations Dépan France et Iris
Conclusion	Jean-Louis Vidal

Les associations : Association Drépaguyane



L'association Drépaguyane a été créée le 9 avril 2010. Elle a pour but de vulgariser les informations sur la drépanocytose, de sensibiliser au dépistage et d'accompagner les malades drépanocytaires et leur famille. Pour les projets 2012-2016, les 3 axes de travail retenus étaient : l'information, le soin et l'accompagnement. L'association

a organisé un congrès sur la drépanocytose au mois d'octobre 2014.

Un Centre Intégré de Drépanocytose à l'hôpital de Cayenne

A l'instar des Antilles, un CID (Centre Intégré de Drépanocytose) a ouvert au mois de septembre 2014. Il représente une grande avancée dans la prise en charge des drépa-



nocytaires en Guyane, qui compte environ 2000 patients. Enfin après des années d'attente, la Guyane dispose d'une unité hospitalière pour prendre en charge globalement les drépanocytaires. Il dispose de trois chambres entièrement équipées pour, notamment, des transfusions. Le personnel pourra y effectuer des protocoles de soins spécifiques. Ce CID évitera désormais aux patients de subir la longue attente des services d'urgence. Cela constitue une réelle avancée dans le quotidien des personnes atteintes de cette maladie génétique et qui représentent 12% de la population en Guyane (2000 sujets recensés).



Organisation des Nations Unies

28^{ème} Session Ordinaire du Conseil des droits de l'Enfant à la Santé

Thématique : « Les défis pour l'investissement dans les droits de l'enfant à la santé »

Déclaration orale de l'association Drépavie par Corinne Liégeois

Madame la Présidente,

Drépavie souhaite vous faire part des moyens à mettre en œuvre pour une meilleure prise en charge de la drépanocytose. La drépanocytose est la maladie génétique la plus répandue au monde, transmise par le père et la mère, elle concerne plus de 50 millions de personnes malades ou transmetteurs.

L'OMS estime que 300.000 à 500.000 enfants naissent chaque année atteints de cette maladie grave. Cette maladie, transcontinentale et pluri-éthnique, est oubliée par la Communauté internationale. Pourtant la drépanocytose a été reconnue par l'Organisation Mondiale de la Santé en 2005 puis par l'Organisation des Nations Unies en 2008 comme priorité de santé publique dans la Résolution A/63/237.

Le principal obstacle à la prise en charge de la drépanocytose est la méconnaissance de la maladie. Aujourd'hui, aucun traitement ne guérit la maladie. Mais il est possible de prévenir certaines complications ou d'en limiter la gravité.

15.000 personnes sont drépanocytaires en France métropolitaine et dans les DOM-TOM, principalement aux Antilles et en Guyane). Compte tenu des enjeux de Santé Publique, un programme de dépistage général de la drépanocytose, financé par l'assurance maladie, a été mis en place. Ce dépistage est systématique chez tous les nouveau-nés des départements d'Outre-Mer, mais ciblé chez les enfants nés en métropole en fonction de l'origine géographique des parents. Ce dépistage permet de diagnostiquer la maladie et de proposer une prise en charge précoce. Cette prise en charge améliore le pronostic et la qualité de vie de l'enfant.

Des recommandations professionnelles ont été élaborées en 2005 sous l'égide de la Haute Autorité de Santé pour la prise en charge de l'enfant et de l'adolescent atteints de cette maladie. Ces recommandations soulignent l'importance de la prévention, d'un suivi médical régulier

de soins, et d'une éducation thérapeutique adaptée pour les patients et leur entourage.

Cependant cette prise en charge fait défaut aux enfants drépanocytaires d'Afrique. Ces enfants étant souvent issus de familles défavorisées, la drépanocytose retient alors de façon importante sur la vie quotidienne des familles concernées en Afrique, en particulier sur le plan financier.

Drépavie invite les pays concernés à mettre en place des programmes nationaux ou à renforcer les programmes existants sur différents axes, tels que :

- Développer des structures d'accès aux soins,
- Allier le dépistage à la sensibilisation,
- Favoriser la formation des soignants et des professionnels de santé,
- Soutenir la recherche.

L'ensemble de telles mesures permettrait une prise en charge précoce efficace de la drépanocytose.

Au nom de la coopération internationale, il est nécessaire de développer des partenariats solides et des réseaux professionnels entre les États Membres, l'OMS, les ONG et les individus, pour une meilleure prise en charge de la maladie. Les médias ont également un rôle important à jouer afin de sensibiliser l'opinion publique.



La drépanocytose

Vivre sans douleur

VIVRE SANS DOULEUR

D'après Bianca Nogrady

La drépanocytose entraîne des crises douloureuses tout au long de la vie. Cependant, la recherche a fait une découverte prometteuse qui pourrait atténuer cette terrible souffrance.

À première vue, un enfant drépanocytaire peut sembler en bonne santé. Mais ce qui domine la vie de l'enfant, de façon invisible, sont des crises de douleur intense qui frappent sans avertir. Ces crises exigent des séjours à l'hôpital, et les doses d'opioïdes les plus fortes ne soulagent généralement pas suffisamment (1). La douleur s'aggrave avec l'âge. Les enfants continuent à avoir des crises intenses, et au moment où ils atteignent l'âge adulte, près d'un tiers d'entre eux connaîtra sans relâche une douleur de fond, tous les jours de leur vie. Un puzzle, dans lequel les lésions des vaisseaux sanguins, les tissus privés d'oxygène, l'inflammation, la tolérance aux opiacés et l'hyper-sensibilité sont intrinsèquement liés, représente bien l'image complexe de la douleur drépanocytaire.

Une découverte surprenante : La douleur ne serait pas due aux crises vaso-occlusives.

En 2013, la spécialiste de la douleur Diana Wilkie, à Chicago, ainsi que ses collègues, ont recruté 18 drépanocytaires dans un essai clinique de phase I pour tester un agent susceptible d'apporter un certain soulagement (2). Un des participants était une femme drépanocytaire qui avait été hospitalisée 38 fois avec une douleur intense l'année précédente, et qui n'avait pas pu obtenir de nouvelles ordonnances d'opioïdes, en raison de limites mises en place par son assurance maladie. Les premières conclusions de l'essai étaient positives pour près de la moitié des participants à l'essai. « Elle était tellement heureuse », dit Diana Wilkie. Le médicament n'est pas un nouvel opioïde ou autre antidouleur. Il s'agit d'un antipsychotique largement utilisé appelé trifluopérazine.

Pourquoi un médicament utilisé dans le cadre de la schizophrénie aurait-il un effet sur la douleur causée par une maladie du sang ? C'est un mystère que Diana Wilkie et ses collègues ont tenté de comprendre.

La première indication qu'un médicament non-opioïde pouvait atténuer la douleur drépanocytaire vient du résultat d'un questionnaire dans lequel les drépanocytaires ont caractérisé leur douleur en utilisant des termes généralement associés à des nerfs endommagés, et pas seulement à des lésions tissulaires causées par la privation d'oxygène.

« Nous avons eu une véritable prise de conscience, grâce au langage des patients exprimant leur propre douleur », avoue Diana Wilkie. D'autres éléments ont cassé l'idée communément acceptée que la douleur drépanocytaire découlait des crises vaso-occlusives. Deepika Darbari, une hématologue pédiatrique de Washington, affirme que les drépanocytaires qui bénéficient de transfusions sanguines régulières pour réduire le risque de coagulation et d'AVC ressentent pourtant toujours la douleur. « Si la crise vaso-occlusive était le seul facteur responsable de la douleur, ces patients ne devraient plus ressentir de douleur puisqu'on a retiré les cellules déformées », explique Deepika Darbari.

Course des femmes contre la drépanocytose

La course 5K 2014 est la 4e édition de cette course qui a eu lieu au Diamant, en Martinique le 26 octobre 2014, au profit de la drépanocytose. Elle a été encore plus festive que l'année précédente, avec 1300 participantes. Cette course pédestre, longue de 5 kilomètres est réservée uniquement aux femmes. La course a été remportée par Jennifer Beauregard (en 19 minutes et 10 secondes). Les fonds collectés ont été intégralement reversés à l'association ASAD 972 qui agit dans la lutte contre la drépanocytose.



L'Arbre de Noël des enfants drépanocytaires

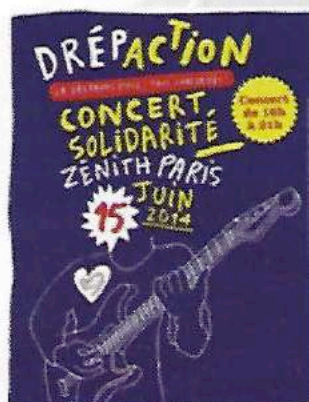


Ensemble, nous sommes
PLUS FORTS !

L'Arbre de Noël des enfants drépanocytaires et de leurs copains bien portants a été organisé par l'association APIPD le samedi 13 décembre 2014. Cet évènement a été un succès. L'association a déploré l'absence de beaucoup d'enfants due à des crises : le temps humide favorise ces fameuses crises. La drépanocytose est une maladie imprévisible ! Depuis 16 ans, l'APIPD relève ce défi : faire plaisir aux enfants.

28

Drépaaction 2014 – 5^e édition



Comme d'habitude, ce fut un grand moment de partage et de solidarité. Le mot d'ordre de ce Drépaaction était «Tous Concernés». Sous la houlette de Philippe Lavi, Kery James, Gage et d'autres chantent au Zénith contre la drépanocytose. Une pléiade d'artistes de la planète reggae-dancehall, des rappeurs et des ambassadeurs

du zouk, réunis autour de Philippe Lavi, investissent la scène du Zénith de Paris.

Ils chantent au profit de l'Association pour l'information et la prévention de la drépanocytose, une maladie génétique grave touchant plus de cinquante millions de personnes dans le monde.

Artistes mobilisés : Kalash, Clayton Hamilton, Maliya Jackson, Gage, Saik, Misié Sadik, Marvin, Kery James

Congrès sur la drépanocytose au Brésil

Le 2^{ème} Congrès Mondial sur la Drépanocytose (2nd Global Congress on Sickle Cell Disease) s'est déroulé du 11 au 14 novembre 2014, à Rio de Janeiro, Brésil. Ce 2^{ème} Congrès Mondial a été organisé en partenariat avec le Gouvernement du Brésil, le Global Sickle Cell Disease Network (GSCDN) et l'Initiative Mondiale pour les Sciences Sociales dans les Hémoglobinopathies (Worldwide Initiative on Social Studies in Hemoglobinopathies - WISSH).

Le Congrès a réuni à Rio d'éminents cliniciens, chercheurs et spécialistes des sciences humaines, des autorités de santé publique, des représentants de la société civile et des personnes atteintes de drépanocytose et leurs parents pour échanger leurs expériences et progresser de concert pour trouver des solutions aux multiples problèmes soulevés par la drépanocytose.



Save the Date

Sickle Cell DISEASE
11 Global Congress

Drépa-ctions



Projection du film « Les lances de Sickle Cell »

Projection du film « Les Lances de Sickle Cell, ou chronique d'une souffrance dévoilée », film documentaire sur la drépanocytose, au Cinéma des Africanistes le mercredi 10 décembre 2014, salle de cinéma du musée du Quai Branly, de 16h30 à 19h. En présence d'Agnès Lainé, co-auteur du documentaire, anthropologue et historienne de la santé. Entrée libre et gratuite.

Maladie de l'ombre et déni d'une maladie que personne ne veut voir. Aussi, dans ce film, les drépanocytaires se donnent à voir et sortent du silence. Partout, leur quotidien est un combat contre des douleurs physiques torturantes, la douleur morale, l'ignorance et l'exclusion. Combat politique donc, depuis celui des Black Panthers aux Etats-Unis, jusqu'aux luttes associatives aujourd'hui en France. Un combat pour l'accès aux soins... pour la vie. Bande Annonce : <http://vimeo.com/17130739>

Article paru dans « Et la Santé, on dit quoi ? » (mars 2014)



COMBATTRE LA DRÉPANOCYTOSE ASSOCIATION DRÉPAVIE



Fondée en 2004, DrépaVie est une association de lutte et de soutien contre la drépanocytose. Rencontre avec Angy Balzi, la secrétaire générale.

Pouvez-vous nous rappeler ce qu'est la drépanocytose ?

La drépanocytose est une maladie du sang. C'est aussi la maladie génétique* la plus répandue dans le monde. Chez les personnes malades, les globules rouges sont en forme de croissant au lieu

d'être ronds et souples : ils se bloquent dans les vaisseaux et empêchent le sang de circuler normalement. L'oxygène arrive plus difficilement dans les parties du corps.

C'est une maladie dont on ne guérit pas, mais avec laquelle on peut vivre si l'on est bien pris en charge.

Comment l'attrape-t-on ?

Cette maladie est héréditaire, ce qui signifie qu'elle se transmet à l'enfant par le père et la

mère. Mais elle n'est pas contagieuse, elle ne se transmet pas d'une personne à une autre.

Quels sont les signes de la maladie ?

Les signes sont plus ou moins importants en fonction des personnes. Les manifestations sont une fatigue en raison de l'anémie (manque de fer), des crises douloureuses, des infections. Les crises douloureuses peuvent être provoquées par la fièvre, le froid, la déshydratation ou des efforts physiques importants.

Existe-t-il un traitement ?

On ne peut pas agir sur la cause de la maladie, mais on peut traiter les signes par des comprimés pour soulager la douleur par exemple ou des médicaments qui vont améliorer les globules rouges. Le suivi médical, les vaccinations, les

* Entre les caractéristiques héréditaires par voie génétique, on distingue deux types de gènes de nos cellules, comme dans un programme d'ordinateur. Chaque caractéristique est programmée par deux gènes, l'un venant de la mère et l'autre du père. Si un gène ou les deux sont atteints, cela peut provoquer une maladie.

Laetitia, 33 ans

« La drépanocytose n'est pas qu'une « maladie de Noirs » ! »

Ma mère a eu la drépanocytose à ma naissance. Je manquais régulièrement l'école à cause des crises, mais je rattrapais toujours le retard. Je suis aujourd'hui en 3^e année d'école d'infirmière.

J'ai connu DrépaVie au lycée, en faisant des recherches sur Internet pour un devoir sur la drépanocytose. J'ai repris contact avec elle par la suite. Au cours d'une rencontre que l'association organisait, j'ai pu parler de ce que je vivais, et surtout à accepter la maladie. DrépaVie a aussi aidé à faire des démarches auprès de la MDPH* à venir me faire du matériel aux personnes handicapées. Et la responsable, Corinne Léopold, m'appelle souvent. De mon côté, j'essaie de répondre aux questions posées sur le forum Internet de DrépaVie. Il faut être curieuse, d'autant que beaucoup de maladies sont rejetées par leur famille.

Ce qui me semble très important, c'est d'arrêter de dire que la drépanocytose est une « maladie de Noirs ». Car elle peut concerner tout le monde, et le métissage accentue cela. J'ai des amies blanches, qui ont découvert à la naissance de leur bébé qu'il avait une drépanocytose. Cela pose la question du dépistage pour tout.

* Maison départementale des personnes handicapées



Article paru dans « Horizons Hémato » : La revue des pratiques en hématologie (décembre 2013)



DrépaVie

La douleur n'est pas seulement une réponse à un stimulus nociceptif, elle dépend de nombreux facteurs tant sociaux que psychologiques au niveau de sa perception et de son intégration. Dans la drépanocytose, la douleur est le symptôme qui harce les malades, les parents et l'entourage. Comment faire pour que la drépanocytose soit mieux connue? En informant et en renforçant la communication entre le soignant, le malade et ses proches. La maladie ne concerne pas seulement un individu mais met en jeu plusieurs acteurs individuels et institutionnels. Tout individu, qu'il soit malade ou non, fait partie de la société et interagit avec les autres. L'annonce du diagnostic de la drépanocytose reste une grande épreuve à laquelle les parents et l'entourage sont confrontés. Ils sont alors face à eux-mêmes pour essayer d'élaborer des stratégies qui leur permettent de vivre malgré la maladie. Soyons solidaires et ne laissons pas les malades et leur famille seuls face à la maladie.

L'association DrépaVie est engagée depuis sept ans dans des actions et projets sur la drépanocytose. Notre existence assure la mobilisation des personnes concernées, des réseaux professionnels de professionnels de santé et socio-sanitaires, ainsi que des associations homologues. Les objectifs clés sont : sensibiliser et informer un large public sur la maladie, lutter contre l'isolement des drépanocytaires et de leur famille, soutenir les crises d'accès aux soins dans les pays de Sud. Nos activités de terrain nous ont permis de réaliser des brochures d'information et un DVD consacré sur la drépanocytose, de coproduire un film documentaire Les Lances de Sickle Cell, de créer un forum de discussion pour que les drépanocytaires puissent partager leur expérience. DrépaVie a également mis en place un véritable réseau de solidarité international pour un meilleur suivi et une prise en charge de la pathologie (Barbina Faso, Bénin, Cameroun, Mali, Sénégal).

Les actions et projets :

- Réalisation et conception de brochures d'information et de soutien sur la drépanocytose.
- Coproduction d'un film documentaire sur la drépanocytose Les Lances de Sickle Cell ou Chronique d'une souffrance dévoilée. Durée : 24 min. Acteurs : Agnès Lainé et Agnès Lainé Réalisateurs : Renan Mouton et Stéphane Indjoudj. Production : Cultiv'et DrépaVie. Thème : familles de drépanocytaires, vécu de la maladie, histoire de la drépanocytose.
- Réalisation d'un DVD consacré sur la drépanocytose DrépaVie.
- Création d'un forum de discussion pour l'éducation et les échanges entre drépanocytaires (<http://www.drepavie.net/forum>).
- Animation d'ateliers pour enfants autour de la drépanocytose en collaboration avec la Compagnie de Théâtre « Les boucailleurs » (<http://www.boucailleurs.fr>).
- Projets de solidarité internationale (Angola, Barbina Faso, Bénin, Cameroun, Gabon, Mali, Madagascar, Mauritanie, Sénégal) sensibilisation, information, dons de médicaments et vaccins.

Agenda :

- Campagne de sensibilisation d'information et de soutien en Mauritanie
- Projet de communication sur la drépanocytose auprès des professionnels en collaboration avec ODD
- Organisation des manifestations pour le 30^{ème} anniversaire de la drépanocytose (juin 2014)
- Animation d'un stand sur la drépanocytose au festival Farabao à Antananarivo
- Animation du 3^e Forum sur la drépanocytose individuel & Société face à la maladie à Hôpital Tenon.

DrépaVie

La Maladie Présentée

Présidente : Corinne Léopold - leopold@drépaVie.org

Directrice opérationnelle : Emmanuelle A. Badi - emmanuelle@drépaVie.org

Siège : La Vallée des Américains 14, Place des associations 67000 Strasbourg www.drepavie.org

Contacts

DrépaVie est une association de personnes malades de la drépanocytose. Elle a pour but de sensibiliser et d'informer un large public sur la maladie, de soutenir les personnes concernées, de faire connaître les symptômes et les signes de la maladie, de lutter contre l'isolement des malades et de leur famille, de soutenir les crises d'accès aux soins dans les pays de Sud.

4000

Édition de cet article sur la drépanocytose

La ligne éditoriale de la revue Horizons Hémato a pour ambition de présenter les spécificités de chacune des entités qui fondent l'Hématologie, d'être l'écho de leurs travaux et de faire connaître ces spécificités autour d'un dossier commun qui compose le cœur de la revue. Le dossier « Grand Angle », fait participer les experts de la spécialité pour apporter l'essentiel d'une pathologie, enrichie des points de vue des autres spécialités impliquées dans sa prise en charge. Chaque dossier met également en lumière les sociétés, les groupes coopérateurs ainsi que les associations de patients concernés. D'autres rubriques très pratiques abordent le quotidien de l'exercice hématologique.



Témoignages

Oui, j'ai la drépanocytose



Laetitia Defoi Couffe a créé une page facebook «oui, j'ai la drépanocytose».

Lien : <https://www.facebook.com/ladrepanocytose>

Elle souhaite parler de la drépanocytose de façon différente. Sa motivation ? « La drépanocytose est la première maladie génétique en France et pourtant elle est méconnue. J'espère toucher le maximum de personnes à travers ma page et les sensibiliser. ». Voici quelques extraits de sa page :

« Bonjour à tous et à toutes, je me présente, je suis une jeune fille drépanocytaire homozygote (SS). J'ai cette maladie depuis ma naissance et depuis l'âge de 1 an je fais des crises douloureuses. J'ai décidé d'ouvrir cette page afin de partager avec vous des sujets sur la drépanocytose car c'est une maladie encore très méconnue, malgré qu'elle soit la 1ère maladie génétique en France. Je n'ai aucun tabou concernant ma maladie, vous pouvez poser toutes les questions que vous voulez, j'y répondrais volontiers ! Je partagerais avec vous des photos, vidéos, textes, témoignages concernant la drépanocytose. La drépanocytose nous sommes tous concernés ! Pour en dire un petit peu plus sur moi, je m'appelle Laëtitia, j'ai 23 ans, je suis étudiante infirmière en 3ème année. Oui oui, je passe ma vie à l'hôpital entre mes crises de drépanocytose et mes stages ! A croire que j'aime bien l'hôpital ! Lol. C'est ma deuxième maison. A part cette maladie qui me pourrit la vie, le reste du temps tout va bien dans ma vie ! Et j'espère avoir mon diplôme dans 6 mois pour pouvoir enfin me reposer ! »

« Il est très important de donner votre sang si vous le pouvez. Les drépanocytaires se font transfuser souvent. Lors de mes hospitalisations je me fais souvent transfuser aussi. »

« Je sais qu'il y en a d'autres qui prennent ou qui ont déjà pris l'Hydréa. Le principal inconvénient, à mon sens, est la prise de poids ! J'ai pris presque 10 kg en 3 ans ! Et en plus les effets commencent à diminuer donc je pense bientôt arrêter. »

« Je m'en rappelle, une fois mon petit frère m'avait énervééééééé ! Eh bien, j'ai voulu le taper, il s'est mis à courir autour de la table pour me fuir, après 3 tours de table à lui courir après j'ai arrêté, ça m'a fatigué, mais j'étais tellement énervée, une rage pas possible... et en 2 secondes : crise de drépanocytose. Et après quand tu arrive à l'hôpital et qu'on te demande ce qui s'est passé, t'as pas l'air con. «J'ai couru après mon frère autour d'une table parce qu'il



m'a énervée» lol. Bon j'étais petite, maintenant j'en rigole, mais sur le coup pas trop lol j'étais même encore plus énervée contre lui quand j'étais à l'hôpital. »

« Un jour, je fais une crise de drépanocytose aux deux jambes, donc douleurs intenses quoi, là je décide d'appeler le SAMU pour qu'ils viennent me chercher pour aller à l'hôpital. Le médecin me pose plein de questions, pour cibler le problème quoi : « Pourquoi appelez-vous ? Où avez-vous mal ? » etc... Après lui avoir bien signalé que j'avais mal aux jambes et que j'étais dans mon lit à crever de douleurs intenses, voilà sa réponse : « Mais vous ne pouvez pas venir à pieds à l'hôpital ? Non parce qu'on ne va pas déplacer un camion pour vous, hein ? Et puis ça coûte trop cher à la Sécu ». J'ai raccroché, j'avais trop mal pour lui répondre. Il a fini par me rappeler et envoyer l'ambulance. Alala ! »

« J'ai appris que j'avais encore une ostéonécrose de la hanche ! Opération de la hanche pour bientôt ! J'ai super mal quand je marche ! Courage à ceux qui ont mal et qui attendent l'opération aussi ! »

« Coucou tout le monde, je viens vous donner des nouvelles, mon opération s'est bien passée. Par contre au réveil la douleur était horrible, j'ai passé plusieurs heures en salle de réveil, j'ai eu de la morphine. Maintenant, la douleur ça va beaucoup mieux, c'est supportable, presque rien. L'infirmière m'a dit que le kiné va venir me faire faire mon premier levé aujourd'hui. J'attends pour voir ce que ça va donner. Sinon là, je suis sous oxygène, morphine et néfopam. J'ai la hanche gonflée pour le moment. J'ai trois petites cicatrices, deux sur le bassin et une à la hanche, il y a des pansements dessus alors je ne sais pas à quoi ça ressemble ou si il y a des agrafes. »

« Un grand merci à tous pour vos messages de soutien et vos mots gentils !!! Ça fait plaisir ! Sinon j'ai marché 2 minutes avec le kiné ce matin, ça été, un peu douloureux et avec la tête qui tournait un peu. Je vais sans doute sortir ce week-end car tout se passe pour le mieux. Là j'ai encore un peu mal mais j'ai des antalgiques donc ça va. Courage à tous ceux qui souffrent aussi ! Ça fait bien mal cette connerie ! Grooooooos kiss à vous ! »

« En tout cas l'hôpital fait des efforts au niveau nourriture, mes amis : pour le lundi de Pâques on a eu droit au pain au lait le matin à la place du pain normal. Ça a éveillé mes papilles ooh ! Alala l'hôpital, vraiment mdr. Avec leur nourriture du midi et du soir, là ils veulent tuer les gens ! Ils savent comment te motiver pour que tu te rétablisse vite et que tu partes, hein ! »

« Bah, depuis la sortie de l'hôpital j'ai quand très mal à la hanche, dès que je marche j'ai mal, j'ai mal aussi parfois quand je suis assise ou couchée le soir. Je ne sais pas si c'est normal... Je suis censée commencer mon stage le 12 mai, j'espère que d'ici là je n'aurais plus autant mal. Ceux qui ont subi l'opération, c'était comme ça ? »



Infos-

Certificat Universitaire : syndrome drépanocytaire majeur (Faculté de médecine de Créteil)

CERTIFICAT UNIVERSITAIRE - SYNDROME DREPANOCYTAIRE MAJEUR

Responsables pédagogiques : Dr Anoosha HABIBI, Pr Frédéric GALACTEROS
Faculté de Médecine de Créteil (UPEC) – Année Universitaire 2014-2015

• OBJECTIF

Enseigner au personnel paramédical :

- 1/ Les bases épidémiologiques, génétiques et physiopathologiques des Syndromes drépanocytaires majeurs
- 2/ Les manifestations biologiques et les complications cliniques de ces pathologies chez l'enfant et l'adulte.
- 3/ Les bases de la prise en charge et les thérapeutiques dans ce domaine

• ORGANISATION GENERALE DES ETUDES

Programme : séminaire de 3 jours (cours, échange avec les spécialistes)

- 1/ la pathologie et les complications chez l'adulte et l'enfant,
- 2/ les aspects psychologiques de la prise en charge,
- 3/ le conseil génétique,
- 4/ Ateliers pratiques de saignées et transfusion,
- 5/ la prise en charge des ulcères drépanocytaires,
- 6/ les spécificités de l'anesthésie,
- 7/ les spécificités de la grossesse

• PRE-REQUIS

Formation initiale : à partir de l'obtention du BAC

Formation continue : infirmières, aides-soignants(es), psychologues, sages-femmes, kinésithérapeutes, techniciens de laboratoire et conseillers en génétique

• CONDITIONS D'INSCRIPTION

CANDIDATURE : demande d'inscription et lettre de motivation à adresser au secrétariat Mme Veaux Véronique veronique.veaux@hmn.aphp.fr au plus tard le 27 février 2015.




INSCRIPTION ADMINISTRATIVE : le dossier d'inscription vous sera adressé par mail par le Département Universitaire de la Formation Médicale Continue de la Faculté de Médecine de Créteil.

RESPONSABLE PEDAGOGIQUE:

Dr A. HABIBI/ Pr Frédéric Galacteros
Hôpital Henri Mondor
U.M.G.G.R
51 Av. du Mal de Lattre de Tassigny
94010 CRETEIL Cedex
anoosha.habibi@hmn.aphp.fr
Tél. 01 49 81 27 73

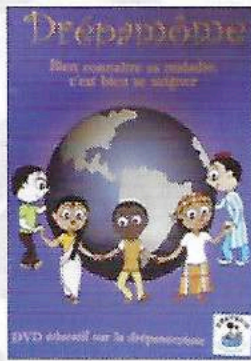


CONSEILS

- Une hygiène corporelle rigoureuse (brossage des dents après chaque repas pour éviter les infections). 
- Avoir une alimentation saine et équilibrée.
- Boire beaucoup d'eau Surtout en saison chaude (3 litres par jour) 
- Avoir une bonne oxygénation
- Repos, pas d'efforts physiques importants.
- Consulter régulièrement un médecin Spécialiste de la maladie (Ne pas attendre les crises).
- Aller à l'hôpital rapidement. En cas de douleur très forte d'emblée. Ou résistante aux antalgiques pris à la maison. 

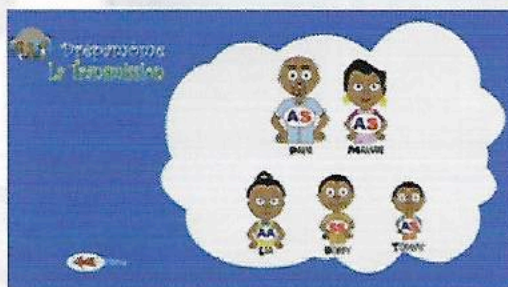
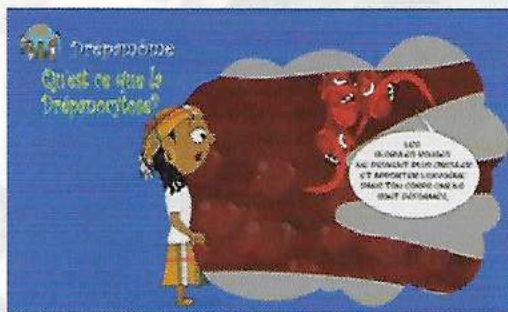
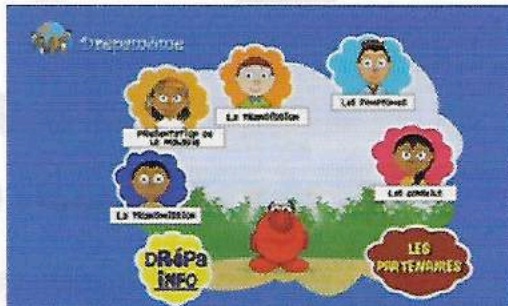


FORMES, RELAIS DE COMMUNICATION ET SUPPORTS PÉDAGOGIQUES



DRÉPAMÔME

DVD éducatif réalisé par Drépavie.



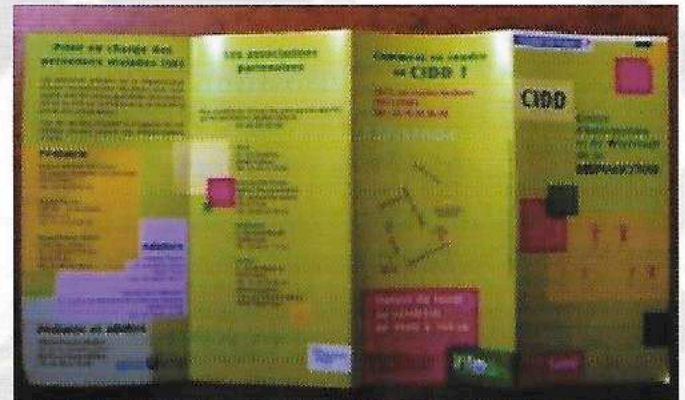
**Qu'est-ce que c'est la drépanocytose ?
Comment se transmet-elle ?
Comment se manifeste-t-elle ?**

Suivez Monsieur Globule qui répondra aux différentes questions de Bobby, Lilly, Francesco, Samir et Jaya.

PLAQUETTES

- Plaquette du CIDD (Centre d'information et de dépistage de la drépanocytose, Paris) : information sur le dépistage.

Centre d'information et de dépistage de la drépanocytose (CIDD) 15-17 rue Charles Bertheau 75013 Paris - Métro : ligne 7 (Porte de Choisy)



Cet organisme est chargé de dépister et d'informer sur cette maladie et sa prise en charge. Le CIDD propose un dépistage gratuit des sujets hétérozygotes et des informations sur la maladie. Horaires des prélèvements : du lundi au jeudi de 9h à 12h et de 14h à 16h30 - le vendredi matin de 9h à 12h.

Sans rendez-vous, mais avant de se déplacer, il est recommandé de contacter le CIDD. Il n'est pas nécessaire d'être à jeûn.

Consultation médicale sur rendez-vous.

Poste infirmier : 01 45 82 50 06

Orientation possible vers une assistante sociale et/ou un réseau de psychologues spécialisés



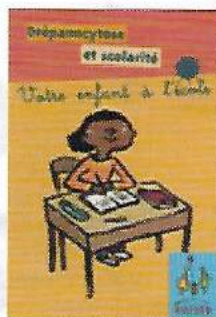
Dépliant présentant le statut hétérozygote (transmetteur sain) de la drépanocytose.

Infos-



BROCHURES

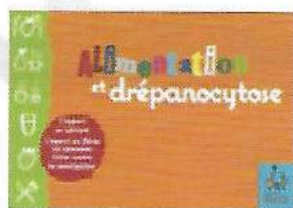
Brochures éditées par Le ROFSED (téléchargeables sur son site Internet) :



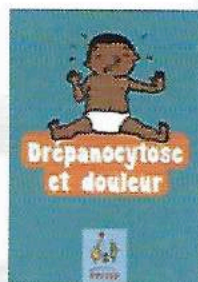
Drépanocytose et scolarité



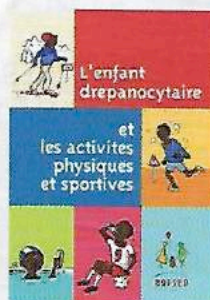
Drépanocytose et fièvre



Alimentation et drépanocytose



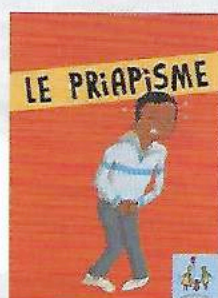
Drépanocytose et douleur



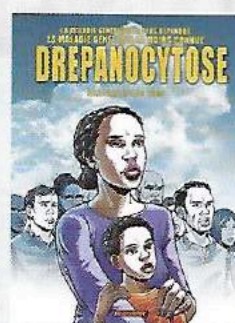
L'enfant drépanocytaire et les activités physiques et sportives



Drépanocytose et projet de vie



Priapisme



BANDE DESSINÉE
« La drépanocytose. Histoires de vies »

Cinq histoires font découvrir des tranches de vie de personnes drépanocytaires et de leurs familles (origine, enfant, travail, annonce, Afrique). Ed Startbook, prix 15 €, format 23X30. Contact : SOS-Globi 94.



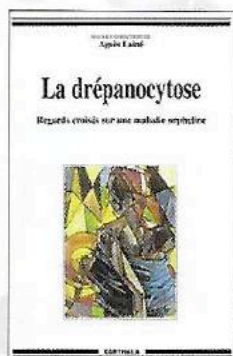
ALBUM JEUNESSE

Album édité par Les « Ptits totems » : Mariama et Ibrahima.

Infos-



LIVRES



Anthropologie :
« La Drépanocytose : Regards croisés sur une maladie orpheline »
Editeur : Karthala (1 janvier 2004)
Collection : Sciences économiques et politiques, 331 pages.

Témoignage : **« Mon enfant a la drépanocytose, et alors ? »**

Editeur : Racines France-Outre-Mer (2002), 220 pages.



Support dit « boîte à images »

La drépanocytose. Le mal des os qui vient du sang (2009), conçu pour un public originaire d'Afrique sahélo-soudanaise et destiné à l'information en petits groupes (5-6 personnes).



Comprend trois chapitres : 1) Reconnaître et comprendre la drépanocytose 2) La transmission 3) Vivre avec la drépanocytose.

Principe: le formateur commente les images montrées au public à l'aide d'un texte figurant au verso du carnet... (30 pages + 4 pages de couverture format A3, reliure spiralée, poids: 1,5 kg). Le support numérique peut également servir à des projections en salle. Version française et bambara. Contact : CIDD.

LA MALADIE GÉNÉTIQUE AU QUOTIDIEN

La drépanocytose : histoires de vies

Marie-Hélène Buc-Caron
Frédéric Galactéros



Ce livre est basé sur des entretiens menés avec vingt-neuf patients vivants en Île-de-France. Dans ces « histoires de vie » souvent poignantes, chacun dit son

parcours professionnel, sa stratégie pour concilier travail et problèmes de santé. Il s'interroge : doit-il se considérer comme normal, handicapé, ou comme les deux à la fois ? Derrière une normalité apparente, il se sait atteint d'une maladie imprévisible, qui peut à tout moment se révéler grave, rendant son présent incertain. Comment envisager une famille, la possible transmission de la maladie aux enfants ? Comment apprendre à vivre malgré l'emprise de la drépanocytose ?

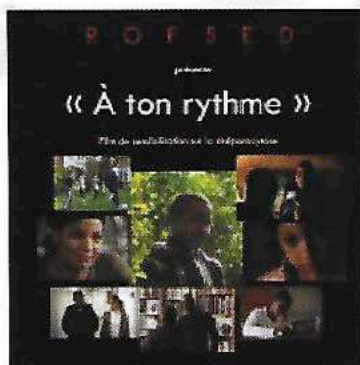
Marie-Hélène Buc-Caron, docteur ès médecine et docteur ès sciences, est ancien chercheur à l'Institut Pasteur. Elle a participé activement aux réseaux de lutte contre la drépanocytose, en RDC et en Île-de-France.

Frédéric Galactéros est responsable depuis 1992 de l'Unité des maladies génétiques du globule rouge à l'hôpital Henri Mondor de Créteil et coordonnateur du Centre national de référence maladies rares : syndromes drépanocytaires majeurs (PNMR).

SUPPORTS AUDIOVISUELS



La drépano au quotidien, cédérom réalisé par le ROFSED. Peut être déroulé sur le site Internet du ROFSED (<http://www.rofsed.fr/media/animation/index.html>). La maladie, conseils d'hygiène de vie aux enfants drépanocytaires...



Le film **A ton rythme** est un film de sensibilisation sur la drépanocytose. Il met en scène **Alexandre**, adolescent drépanocytaire, dans sa vie quotidienne : à l'école, à la maison, avec ses amis. L'objectif principal du film est de redonner **confiance** aux patients drépanocytaires et leur permettre de comprendre et faire comprendre à leurs parents qu'ils peuvent vivre normalement, à leur rythme, s'ils suivent les conseils d'hygiène de vie et le traitement prescrit. A ton rythme, film réalisé par le ROFSED, durée : 20-30 mn. Thème: drépanocytose et activités physiques et sportives... (Visible sur Youtube)

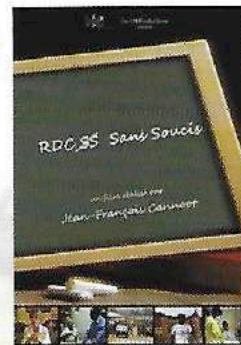
La bonne décision, film réalisé par Hamet Fall Diagne, avec la participation de l'Association sénégalaise de lutte contre la drépanocytose (ASD) et du Professeur Ibrahima Diagne.

Les Nuits blanches, film réalisé par l'Association malienne de lutte contre la drépanocytose (AMLUD) d'après un morceau de théâtre original de la troupe Nyogolon, durée: environ 15 mn. Thème : la maladie, le vécu (parents, travail, vie sociale).

Les Lances de Sickle-Cell. Chroniques d'une souffrance dévoilée.



Film documentaire, durée 54 mn. Auteurs: Gil Tchernia et Agnès Lainé, Réalisateurs Renan Mouren, Stéphane Indjejian, Production Cutkiwi et DrépaVie. Thème : paroles de drépanocytaires, vécu de la maladie, histoire de la drépanocytose.



RDC SS Sans-soucis, durée 60 mn. Ce n'R Productions, 2010. Film documentaire sur la drépanocytose réalisé par Jean-François Cannoot, qui a suivi, en République Démocratique du Congo et en Belgique, les actions et réflexions de divers intervenants concernés par la drépanocytose.



Infos-

Associations de lutte contre la drépanocytose

METROPOLE

APIPD

7 Ter rue Edouard Vaillant 93400
Saint-Ouen
jenny.hippocrate@free.fr
<http://www.apipd.fr>

DREPAVIE

La Maison des Associations, 1a
place des Orphelins, 67000 Stras-
bourg
drepa vie@mail.com
<http://www.drepa vie.org>

DORYS

La Maison des Associations, 1a
place des Orphelins, 67000 Stras-
bourg
constant.vodouhe@libertysurf.fr
<http://spipexper.free.fr>

FÉDÉRATION SOS GLOBI

Laboratoire de biochimie Hôpital
Henri Mondor 51, av du Mal de
Lattre de Tassigny 94000 CRETEIL
sos.globi@hmn.aphp.fr
<http://www.sosglobi.fr>

LCDM-FRANCE : LUTTE CONTRE LA DRÉPANOCYTOSE MADAGAS- CAR FRANCE

21 avenue de la République 92320
Châtillon
jeannotpascale.mada@gmail.com
[http://www.drepanocytose-mada-
gascar.org](http://www.drepanocytose-mada-
gascar.org)

SOS GLOBI PARIS

Maisons des associations
181, avenue Daumesnil - B.L. N°77
75012 Paris
www.sosglobiparis.fr

SOS GLOBI 94

Laboratoire de biochimie Hôpital
Henri Mondor 51, av du Mal de
Lattre de Tassigny 94000 CRETEIL
sosglobi94@sosglobi94.fr
<http://sosglobi94.fr>

HÉMA 13

Cité des Associations, 93 la Cane-
bière, boîte n°293 - 13001 Marseille
hema13.asso@yahoo.fr
<http://www.hema13.fr>

ROFSED (RÉSEAU OUEST FRAN- CILIEN DE SOINS DES ENFANTS DRÉPANOCYTAIRES)

Hôpital Necker-Enfants Malades,
149 rue de sèvres 75015 Paris
rofsed@wanadoo.fr
<http://www.rofsed.fr>

AFRIQUE

ABLD (ASSOCIATION BURUN- DAISE DE LUTTE CONTRE LA DRÉPANOCYTOSE)

BP 1601 Bujumbura - BURUNDI
drepa vie@yahoo.fr

AMLUD (ASSOCIATION MA- LIENNE DE LUTTE CONTRE LA DRÉPANOCYTOSE)

S/C CRLD- 03 BP186 Bamako 03 -
MALI
<http://www.amlud.new.fr>

ASDM (ASSOCIATION DE SOU- TIEN AUX DRÉPANOCYTAIRES EN MAURITANIE)

BP 3069 Nouakchott - Mauritanie
wanemariam@yahoo.fr

CID - COMITÉ D'INITIATIVE DE LA DRÉPANOCYTOSE

06 BP 9396 Ouagadougou 06 -
Burkina-Faso
dramane.banaon@gmail.com

LCDM (LUTTE CONTRE LA DRÉ- PANOCYTOSE MADAGASCAR)

villa hitasoa lot II U 39 A Ampahibe
Antananarivo 101 - Madagascar

CARAÏBES

APIPD-GPE : ASSOCIATION POUR L'INFORMATION ET LA PRÉVEN- TION DE LA DRÉPANOCYTOSE EN GUADELOUPE

Résidence Les Alizés « Les Alizés »
Saint-Phy- 97120 saint Claude
e-mail : apipdgpe@hotmail.com

APIPD MARTINIQUE

Allée des gommiers - Cap Est,
97240 Le François
orlaymarc@wanadoo.fr

ASAD 972

Centre Hospitalier Centre Hospita-
lier du Lamentin-Cité Hospitalière
Mangot Vulcin (Le Lamentin) - B.P
429, 97292 Le Lamentin 2

ASSOCIATION DREPA-DOU- BOUT

Rue Madame Beausoleil
Guenette 97160 Le Moule
e-mail :
drepano_doubout@hotmail.com

ASSOCIATION DRÉPAGUYANE

APROSEP service SAVA
81 rue Christophe Colomb
97 300 Cayenne
e-mail : drepa.guyanne@yahoo.fr

ASSOCIATION D'ANÉMIE FALCI- FORME D'HAÏTI (AAFH)

29 , 1ère Avenue du Travail
Port-au-Prince, Haïti
e-mail : aafhaiti@gmail.com

THE ANTIGUA & BARBUDA SICKLE CELL ASSOCIATION

ASCA & SCSO
PO box 3317
St Johns 268 4609555

THE SICKLE CELL ASSOCIATION OF GRENADA

grenadasc@gmail.com



Infos-

Associations de lutte contre la drépanocytose



CENTRES SPÉCIALISÉS DE LA DRÉPANOCYTOSE

GUADELOUPE :

CENTRES DE RÉFÉRENCE DE LA DRÉPANOCYTOSE

CENTRE CARIBÉEN DE LA DRÉPANOCYTOSE « GUY MÉRAULT »

Centre Hospitalier de
Pointe-à-Pitre / Abymes
Hôpital Ricou, BP 465
97159- Pointe-à-Pitre cedex
Tél : 0590 91 68 08
Fax : 0590 91 69 34
Site internet : www.drepano.org

**SERVICE DE PÉDIATRIE
CENTRE HOSPITALIER DE
BASSE-TERRE**

Avenue Gaston Feuillard
97109 BASSE-TERRE,
GUADELOUPE Cedex
Tel : 590 (0)5 90 81 54 54

GUYANE :

**CENTRE DE COMPÉTENCES DES
MALADIES CONSTITUTIONNELLES
DU GLOBULE ROUGE ET DE
L'ÉRYTHROPOÏÈSE**

**HÔPITAL DE JOUR POUR
ADULTES CH DE CAYENNE**
Avenue des Flamboyants
97300 CAYENNE
Tel : 33 (0)5 94 39 51 47

MARTINIQUE :

**CENTRE DE RÉFÉRENCE DE LA
DRÉPANOCYTOSE
CENTRE INTÉGRÉ DE LA
DRÉPANOCYTOSE**

Centre Hospitalier du Lamentin
Boulevard F. Guillon
97232 LE LAMENTIN
Tel : 33 (0)5 96 57 12 26

MAYOTTE :

**CENTRE DE COMPÉTENCES DES
MALADIES CONSTITUTIONNELLES
DU GLOBULE ROUGE ET DE
L'ÉRYTHROPOÏÈSE**

Service de pédiatrie - Unité d'Hé-
matologie
Centre Hospitalier de Mamoudzou
BP4 Mayotte
97600 MAYOTTE
Tel : 33 (0)2 69 61 86 67