

# CAMPAGNE DE SENSIBILISATION ET D'INFORMATION



## Drépanocytaires

### toujours

# SO LI DA IR ES



# n°1

ANTILLES GUYANE

2010 - 2011



# Som\_maire



## Magazine de la drépanocytose

Rédaction :  
Association Drépavie

EDITION :  
ASSOCIATION DRÉPAVIE  
Mme Corinne Mbebi-Liégeois  
49, av. de la Forêt-Noire  
67000 Strasbourg  
13, rue Charles Berthier  
75013 Paris  
asso@drepavie.org

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

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

IMPRIMEUR : Imprim Presse

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.

<b>EDITORIAL</b>	5
<b>DREPAVIE</b>	7
<b>LA DRÉPANOCYTOSE</b>	9
<b>PRISE EN CHARGE DE L'ENFANT</b>	10
<b>RETENTISSEMENTS PSYCHOLOGIQUES</b>	15
<b>DÉPISTAGE DES HÉTÉROZYGOTES</b>	15
<b>L'ENFANT DRÉPANOCYTAIRE</b>	18
<b>ET LES ACTIVITÉS PHYSIQUES ET SPORTIVES</b>	3
<b>DRÉPACTION</b>	20
<b>COLLOQUE DE MADAGASCAR</b>	20
<b>CENTRES</b>	21
CIDD - CID MARTINIQUE	
CCD GUADELOUPE - ROFSED	
CENTRE DE COMPÉTENCE DE L'OCÉAN INDIEN	
<b>TÉMOIGNAGES</b>	24
<b>CONSEILS ET VACCINATION</b>	26
<b>LA DRÉPANOCYTOSE</b>	28
<b>FORMES, RELAIS DE COMMUNICATION</b>	
<b>ET SUPPORTS PÉDAGOGIQUES</b>	
<b>LISTE DES ASSOCIATIONS</b>	30
<b>LISTE DES CENTRES DE COMPÉTENCE</b>	30

« Tu m'aimes, je te hais  
Tu te rapproches, je m'éloigne,  
Et pourtant, tu vis en moi, tu partages ma vie,  
De moi, tu n'ignores rien,  
Que dis-je, de moi tu sais tout,  
Mes failles, mes faiblesses,  
Rien ne t'échappe,  
Tu t'appropries mon corps,  
Ce corps, qui m'est étranger à chaque douleur,  
Mais au juste, qui es-tu ?  
13 lettres, pour d'atroces douleurs,

## DREPANOCYTOSE !

Du Nord au Sud, de l'Est à l'Ouest,  
Tu sévis sans nous laisser le moindre répit,  
Tu es connue pour tes atrocités,  
Je suis connue des services hospitaliers,  
Tant de points communs, et pourtant nous sommes si différentes,  
Je suis douce, tu es agressive,  
Je suis prévoyante, tu es imprévisible,  
Tu as désormais lancé les hostilités,  
Je m'en vais au combat,  
Ce combat qui est celui de tant d'autres,  
Nos armes sont la patience, l'endurance et la persévérance,  
Nous ne cherchons plus, désormais nous avons trouvé notre pitance,  
Nous ne saurons faire preuve d'aucune pitié,  
Rends-toi, avant qu'il ne soit trop tard »



Poème de Malika,  
drépanocytaire

Mwen inmèw ou haye mwen  
ou ka raproché'w, an ka fè dèyè  
Poutan ou ka viv en didan an mwen ou ka partagé vi an mwen  
Dè mwen ou konnet' tout'  
Ka an ka di là ou konnet' tout' de mwen  
Fayll an mwen feblèss an mwen  
Ou paka raté hak  
Ou ka pren possession a kô an mwen  
Kô-la sa ki ka vinn' étrangé a chak doulé  
Mais enfèt qui mounne ou yé  
13 lèt pou mové doulé,

## DREPANOCYTOSE !

Du nord o sud de l'est a l'ouest  
Ou ka sévit sans ban nou on moment  
Ou réputé pou atrocité aw  
Yo konnet' mwen adan l'opital là  
Nou nii onlo poin commun mai nou tellemen différen  
An douss et vou sovaj  
An sé on gadè'zafè ou sé on kachotiè  
A lè la ou comencé jé la  
An kay o kombat  
On kombat ki ta tellement moun'  
Arme an nou sé patièss, enduranss et persévèranss  
Nou paka chèché enco a présen nou trouvé pa an nou  
Rann' voua van y tro ta !

# Dré-<sub>pavie</sub>



Association de lutte  
contre la drépanocytose  
La Maison des Associations  
1a, Place des associations  
67000 Strasbourg  
FRANCE  
drepavie@mail.com  
http://drepavie.org



## agir pour la Vie



Journées d'information en France

### Actions en France

Week-ends culturels et accès aux loisirs



### Actions Internationales

Aide directe aux malades : dons de médicaments et vaccinations



### 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 pédagogique pour les drépanocytaires)
- Etablir des liaisons et partenariat 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 env. 60 mn. Auteurs: Gil Tchernia et Agnès Lainé, Réalisateur Renan Mouren, Stéphane Indjeyian, Production Cutkiwi et Drépavie. Thème : paroles de drépanocytaires, vécu de la maladie, histoire de la drépanocytose
- Réalisation d'un DVD éducatif sur la drépanocytose (disponible en Décembre 2010)
- Création d'un forum de discussion pour l'expression et les échanges entre drépanocytaires (drepavie.editboard.com)
- Animations d'ateliers pour enfants autour de la drépanocytose en collaboration avec la Compagnie de théâtre « les toucouleurs »
- Accès aux loisirs pour les drépanocytaires
- Permanence au CIDD (Centre d'information et dépistage de la drépanocytose à Paris (CIDD : 15-17 rue Charles Bertheau 75013 Paris ; Dépistage gratuit)
- Projets de solidarité internationale : Madagascar, Cameroun, Mali, Burkina-Faso et Mauritanie



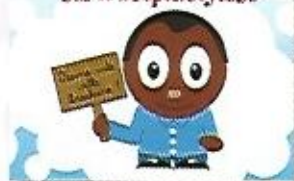
# Sensibilisation et formations

## ATELIERS DE FORMATION D'INFIRMIÈRES ET DE MÉDECINS



## 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



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

La femme enceinte drépanocytaire



Drépanocytose et Grossesse avec le conseil médical du Dr Dora Bachir et du Dr Françoise Driss

## DERNIERE MINUTE...

### LA DRÉPANOCYTOSE, MARTINIQUE

Novembre 2010

Vendredi 19 Novembre 2010 - 18h  
Salle de projection de MADIANA

Sous le haut patronage du Directeur de l'ARS, Christian URSULET  
En présence de Mme Danielle LAPORT et l'invité d'honneur Dr Michel YOYO

#### INVITATION POUR LA PROJECTION DU FILM

« Les Lances de Sickle Cell ou Chronique d'une souffrance dévoilée »

Réalisateur : Renan MOUREN

Auteurs : Gil TCHERNIA, Agnès LAINE

Coproductions : DREPAVIE, CUTKIWI Productions

PARTENAIRES de la Manifestation :  
Fraternité Africa, ASAD 972, Association des drépanocytaires Martinique, APPIPD Martinique, REMOF@D

#### QUELQUES DATES

1910 – 2010 : centenaire de la découverte de la drépanocytose (Herrick)

1960 : début de la prise en charge par le Dr Michel Yoyo

1962 : Dr Yoyo publie « L'hémoglobine et les hématies falciformes ». Même année : début des premières prises en charge thérapeutiques de la drépanocytose.

1970 : début de la prévention scolaire et lancement d'une campagne pour le dépistage lors des grossesses.

1975 : Création du Centre d'accueil de la drépanocytose.

1980 : Convention avec le Conseil Général pour créer un « Centre de grossesse à risque ».

1984 : Création de l'Association des drépanocytaires de la Martinique.

1997 : Création du Centre intégré de la drépanocytose (CID) à l'hôpital du Lamentin. Il est dirigé par le Dr Gylna Loko.



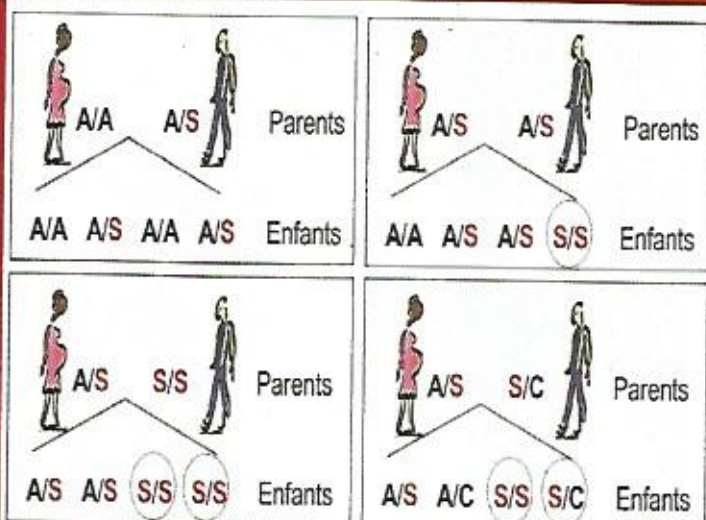
#### LA DRÉPANOCYTOSE EN CHIFFRES

- Environ 2 000 malades.
- 32 000 à 50 000 AS ou AC, soit 1 personne sur 10 est porteuse d'une anomalie de l'hémoglobine.
- Nombre de nouveau-nés transmetteurs en 2008 : 369 AS et 164 AC.
- 360 enfants âgés de 0 à 18 ans au total.
- Près de 1 000 malades sont suivis au Centre intégré de la drépanocytose au Lamentin.
- 20 à 25 nouveaux cas par an.

# La drépano- nocytose



La drépanocytose touche des millions de personnes dans le monde, et plus de 300 000 enfants naissent avec cette maladie. En France, on compte 10 000 malades dans l'hexagone, 2 000 en Martinique et 1 500 en Guadeloupe. 350 enfants



malades naissent chaque année, principalement en Ile-de-France et dans les Antilles. C'est la maladie génétique la plus répandue au monde, mais malheureusement elle reste mal connue. C'est une maladie génétique, transmise par les deux parents, et elle n'est pas contagieuse. Elle est liée à une anomalie de l'hémoglobine, constituant des globules rouges qui permet de transporter l'oxygène dans le sang. Elle entraîne ainsi la déformation des globules rouges. 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 drépanocytose. Enfin, les personnes AS sont celles qui ont reçu un

gène normal et un gène anormal. Seuls 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.

## 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

## LA DOULEUR DANS LA DREPANOCYTOSE

La crise de douleur aiguë est un événement fréquent et surtout le plus caractéristique de l'évolution de la drépanocytose. C'est la manifestation clinique la plus communément reliée à la maladie. Elle est habituellement appelée crise douloureuse vaso-occlusive. Elle survient de manière irrégulière et est généralement imprévisible. Certains facteurs déclenchant sont décrits, tels la fièvre, le froid, la déshydratation, des efforts intenses ou prolongés.

Le début est en général brutal ; la douleur est localisée à l'extrémité d'un segment osseux d'un membre ou à une partie de la

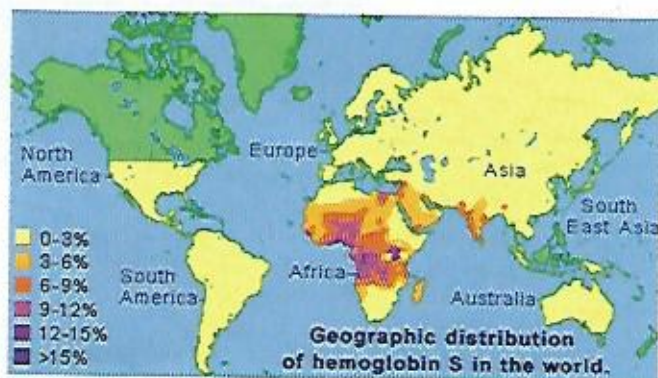
colonne vertébrale. La douleur est rapidement maximale, profonde, rongante ou lancinante, parfois oppressante. Le patient cherche en vain une attitude qui calme la douleur et demande souvent l'application de fortes pressions sur les zones douloureuses.

La douleur peut toucher n'importe quel endroit du corps, mais les zones les plus souvent concernées sont : la colonne vertébrale, notamment la région lombaire et sacrée, le genou, la cheville, le coude et le fémur.

La douleur, en particulier quand elle est chronique, 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 hante les malades, les parents et l'entourage. C'est d'ailleurs la première cause d'hospitalisation. Ces crises algiques sont des épreuves redoutées car l'idée de mort imminente est présente et cela procure une certaine anxiété (nervosité, irritabilité, refus de mobilisation). D'après Taylor, un garçon drépanocytaire alors âgé de 4 ans, affirmait : « C'est comme si on me cassait les os avec un marteau-piqueur, comme un tremblement de terre dans le ventre, un cyclone, c'est le diable... » ; « Quand j'ai mal, et que la morphine ne me soulage pas, je demande au bon Dieu de venir me chercher, au ciel, on ne souffre pas », ajoutera Mylène, une petite fille de 7 ans.

## LES PAYS CONCERNES

Cette maladie survient chez les personnes originaires d'Afrique. On la retrouve aussi en Italie du Sud, en Grèce, au Proche-Orient, au Brésil, en Inde, aux Antilles et en Amérique du Nord.



## QUELLE EST LA PRISE EN CHARGE DE L'ENFANT DRÉPANOCYTAIRE ?

*Dr Françoise Bernaudin,  
Centre Hospitalier  
Intercommunal de Créteil*

### Traitement standard pour tous

Les enfants drépanocytaires reçoivent en traitement de fond la prophylaxie antipneumococcique dès l'âge de 2 mois par Oraciline : 50000 à 100000 U/Kg en 2 prises (consensuel jusqu'à 5 ans mois recommandé au delà, le risque allant en diminuant avec l'âge avec l'apparition des anticorps mais ne disparaissant jamais...) et la vaccination par le Prévenar. Par contre, c'est le Pneumo 23 qui sera fait à 2 ans puis tous les 3 ans. L'hémolyse chronique entraîne une érythropoïèse compensatrice qui nécessite des besoins accrus en folates (prescrire 1cp de Foldine/j, absence de risque de surdosage). La supplémentation en Zinc améliore la trophicité et les défenses immunitaires. Les parents doivent disposer au domicile d'une prescription d'antalgiques (paracétamol, nureflex, codéine).

### QUELLES SONT LES THÉRAPEUTIQUES INTENSIVES ? QUELLES EN SONT LES INDICATIONS ?

Les traitements intensifs dont on dispose actuellement dans la drépanocytose sont le **programme transfusionnel au long cours**, l'**hydroxyurée** et la **transplantation de cellules souches hématopoïétiques (SCT)**.

#### Programme transfusionnel au long cours

Il consiste à maintenir le taux d'HbS <40% ou <30% selon les indications par un apport transfusionnel mensuel ou mieux par des échanges manuels ou par machine qui permettent de retarder la surcharge en fer problématique, imposant à long terme, un traitement chélateur par Desféréal SC à la pompe nocturne, très astreignant. Ce programme s'impose chez les enfants



ayant fait un AVC surtout si celui-ci est en rapport avec une vasculopathie proximale confirmée par DTC et angio-MR voire artériographie. En dehors de cette indication, un programme de quelques mois peut être indiqué pour encadrer les interventions orthopédiques, guérir d'ostéomyélites, attendre l'âge de la splénectomie pour un nourrisson ayant fait des séquestrations spléniques, mettre à l'abri des CVO pour une période intensive d'examen importants.... le maintien strict du taux de l'Hb <40% permettant d'empêcher très efficacement la survenue des crises.

#### Hydroxyurée (HU) : Hydréa®

Nous disposons maintenant d'un recul de 10 ans d'expérience dans la drépanocytose et cela fait partie des progrès majeurs accomplis dans la prise en charge de cette pathologie. Ce traitement oral agit dans la drépanocytose en stimulant de nouveau la fabrication de l'HbF, dont la présence dans le globule rouge a pour effet de diminuer très activement la polymérisation de l'HbS : ceci entraîne une diminution de l'hémolyse et une amélioration de l'anémie associée à une diminution des leucocytes et des plaquettes, bénéfique pour la

rhéologie sanguine. Une étude américaine randomisée vs placebo a montré une réduction de 50% du nombre de CVO, de STA et des besoins transfusionnels. L'introduction progressive en 2 à 3 mois jusqu'à la dose habituelle utilisée en France de 160 mg/kg/sem (environ 23 mg/kg/j) permet d'éviter la myélotoxicité et d'améliorer la plupart des patients. Si sa bonne tolérance à court et moyen terme est certaine, il persiste des doutes quant à son innocuité à très long terme chez l'enfant : en effet, dans des maladies préleucémiques telles que la polyglobulie de Vaquez et la thrombocytemie essentielle, l'Hydréa® augmente le risque de transformation et d'apparition d'une délétion 17p : par contre, dans la drépanocytose où l'Hydréa® est utilisée depuis 10 ans, un seul cas de leucémie semblant imputable à l'Hydréa® a été rapporté jusqu'à maintenant. Ce risque éventuel leucémogène et son éventuel risque gonadique en limitent les indications : on le réserve aux patients faisant de nombreuses CVO (>3/an pendant au mois 2 années) et/ou STA ou dont l'anémie est très sévère <7g. Le résultat est extrêmement variable d'un patient à l'autre, certains ayant la vie réellement transformée favorablement avec le plus souvent des taux



d'HbF > 25% tandis que d'autres sont simplement améliorés et que d'autres, heureusement rares, n'en tirent aucun bénéfice. Ce traitement doit être réservé en principe aux enfants de plus de 4 ans et est en tout cas contre-indiqué avant l'âge de 2 ans.

#### **La greffe de moëlle ou de sang de cordon : la possible guérison**

Vous avez entendu parler de la greffe de moëlle, seul traitement de la drépanocytose qui permet à l'heure actuelle d'espérer la guérison. En éliminant définitivement les globules rouges malades. Ce traitement, est depuis 1988 proposé à l'enfant qui souffre des formes sévères de la maladie.

Le Docteur Françoise Bernaudin, hémato-pédiatre au Centre de la drépanocytose de Créteil et dans l'unité de greffe de l'hôpital St-Louis, a suivi l'évolution des enfants traités par greffe de moëlle. Nous lui avons demandé de nous reparler de ce traitement.

#### **CE TRAITEMENT PEUT-IL ÊTRE PROPOSÉ À TOUS LES ENFANTS MALADES ?**

Non, il s'agit d'un traitement lourd et risqué à réserver aux formes sévères de drépanocytose. Les risques de la greffe et ceux de la drépanocytose devront être pesés et discutés avec le patient et sa famille. La greffe sera ainsi proposée aux patients à haut risque de survenue d'accidents vasculaires cérébraux ou faisant de nombreuses CVO malgré les traitements intensifs tels que l'Hydréa®, ou ayant des atteintes osseuses multiples (ostéonécroses). En pratique, la greffe est discutée dès qu'un programme transfusionnel à long terme s'impose. De plus, il nécessite d'avoir un donneur compatible.

#### **QUI PEUT ÊTRE LE DONNEUR ?**

Un frère ou une soeur HLA compatibles, peuvent être donneurs. Ce traitement nécessite donc l'existence, parmi la fratrie du malade, d'un membre ayant le même groupe d'histocompatibilité (pour chaque membre de la fratrie la chance

d'être HLA identique est de 1 sur 4). Celui-ci peut être AA ou AS au plan de l'hémoglobine.

#### **QUELLES SONT LES DÉMARCHES À EFFECTUER ?**

Une fois son histocompatibilité établie, le donneur (s'il est majeur) doit remettre au Tribunal de Grande Instance son accord écrit pour le prélèvement de sa moëlle. S'il est mineur, le donneur sera reçu en entretien devant un comité d'experts comportant des pédiatres, psychologues, pour s'assurer de son libre consentement.

#### **COMMENT S'EFFECTUE LE PRÉLÈVEMENT ?**

Le donneur est hospitalisé la veille du prélèvement et ressort le lendemain. Le prélèvement se fait sous anesthésie générale, au bloc opératoire, par ponction dans l'os du bassin. Il s'agit d'un geste non dangereux mais nécessitant une anesthésie à visée antalgique. La moëlle osseuse a l'aspect du sang. Elle est collectée dans une poche en plastique de transfusion, puis elle est injectée au receveur, dans la journée, comme une simple transfusion.

#### **Y A T-IL DES RISQUES POUR LE DONNEUR ?**

Le risque pour le donneur n'est pas plus important que celui rencontré lors d'une anesthésie générale pour une opération simple comme l'appendicite ou une amygdalectomie.

Le donneur n'est pas affaibli par ce prélèvement car la moëlle osseuse se régénère très rapidement, avec un apport complémentaire de fer et de folates.

#### **QUE SE PASSE-T-IL POUR LE RECEVEUR ?**

L'enfant devra être hospitalisé 6 à 8 semaines en « chambre stérile » dans une unité de greffe. On veille, bien sûr avant tout, à la sécurité du patient mais la présence intermittente des parents est indispensable pour rompre l'isolement et soutenir l'enfant. Les règles d'asepsie seront respectées : port d'un masque, d'une blouse et de gants... L'enfant peut disposer de ses jeux préférés, de la télévision et du téléphone dont le rôle est fondamental pour le maintien du contact avec l'extérieur.



# charge



## AU PLAN MÉDICAL, COMMENT SE DÉROULE LE TRAITEMENT ?

En gros, il y a trois grandes phases : une première phase de préparation ; une deuxième phase où est effectuée la greffe ; et enfin la phase de surveillance.

## QUELLES SONT LES CARACTÉRISTIQUES DE LA PHASE DE PRÉPARATION ?

Un cathéter est posé sous anesthésie générale puis pendant une dizaine de jours, on lui administre le « conditionnement ». Il reçoit alors par voie intraveineuse un ensemble de médicaments dont le but est d'éliminer ses propres cellules sanguines et d'empêcher le rejet des cellules du donneur. Ce traitement entraîne habituellement la chute des cheveux qui repousseront trois mois plus tard.

## COMMENT S'EFFECTUE LA GREFFE ?

Après cette phase de préparation, la poche de moelle du donneur est injectée au receveur comme une simple transfusion. Les cellules migrent et vont se nicher dans la moelle osseuse du receveur. Un traitement par ciclosporine est administré dès la greffe et pendant 6 mois à un an environ pour limiter le risque de « réaction du greffon contre l'hôte » appelée GVH (Graft Versus Host), et celui de rejet.

Pendant les trois premières semaines de l'hospitalisation, le receveur est en aplasie (manque de globules rouges, de globules blancs et de plaquettes) ; ce qui nécessite des transfusions régulières. Au cours de cette période, la fièvre peut survenir et nécessiter des traitements antibiotiques. Puis les cellules du greffon se multiplient et apparaissent dans le sang du receveur : les globules « montent ». C'est une période où le malade se sent moins fatigué mais où peut se manifester une GVH sous forme d'une éruption cutanée ou de diarrhée pouvant nécessiter un traitement spécifique.

## QUELLES SONT ENSUITE LES PRÉCAUTIONS À PRENDRE ?

Après la sortie de l'unité de greffe, une surveillance étroite se fait en Hôpital de Jour à raison d'une fois par semaine pendant deux mois, puis tous les quinze jours et enfin une fois par mois. Une reprise scolaire est en général possible

trois à quatre mois après la greffe. Cependant le receveur reste fragilisé au plan des défenses immunitaires durant douze mois au cours desquels il reçoit un traitement par ciclosporine (traitement donné pour limiter les risques de GVH et de rejet).

## QUELLES SONT LES CHANCES DE RÉUSSITE ?

Depuis 1988, environ 220 enfants drépanocytaires ont pu être traités par greffe de moelle osseuse dans le monde (dont 100 en France) à partir d'un membre de la fratrie HLA compatible. La guérison est définie par l'existence d'une électrophorèse de l'hémoglobine comparable à celui du donneur (AA ou AS). Elle a été obtenue globalement dans 85 % des cas mais depuis l'année 2000 les résultats ont été significativement améliorés avec un taux actuel de guérison de 95%. Ces patients ont leur vie transformée. Ils ne sont plus anémiques et ne font plus jamais de CVO.

## QUELS SONT LES RISQUES POUR LE RECEVEUR ?

Le risque de décès qui était de 7% a été réduit depuis 2000 sur les 50 dernières greffes à moins de 3%. Ce risque est principalement lié à la survenue d'une GVH sévère nécessitant des traitements immunosuppresseurs responsables secondairement de problèmes infectieux. Ce risque est lié à l'âge et est d'autant plus faible que l'enfant est plus jeune. Le risque de rejet a été considérablement diminué par la modification du conditionnement à la greffe et n'est plus que de 2%. De plus, l'état du patient a été le plus souvent amélioré pendant plusieurs années avec des taux d'hémoglobine foetale élevés le protégeant des complications.

Le risque principal à long terme est le risque ovarien chez les filles pouvant nécessiter un traitement hormonal substitutif pour induire la puberté. Ceci justifie de proposer la congélation d'un ovaire prélevé sous coelioscopie avant le conditionnement. Chez le garçon, ce conditionnement n'entraîne par contre aucun problème hormonal testiculaire et leur puberté se déroule normalement. Nous ne disposons pas actuellement de données concernant la fertilité future.

## QUELLES SONT LES PERSPECTIVES ?

### 1. Les greffes de sang placentaire

Le sang contenu dans le cordon à la naissance est riche en cellules jeunes permettant de réaliser une greffe. Ces greffes de « sang de cordon » sont très intéressantes car les cellules de sang placentaire exposent à un risque moindre de GVH et donc de toxicité. Plus de 70 greffes de sang placentaire ont été réalisées dans le monde pour des hémoglobinopathies (thalassémies et drépanocytoses) et aucun décès n'est à déplorer. Ainsi, la congélation du sang de cordon de la fratrie à venir peut être envisagée et discutée avec le médecin ayant en charge l'enfant drépanocytaire.

### 2. Sélection des patients à risque relevant d'une indication de greffe

Des progrès importants ont été réalisés au cours de ces dernières années dans la sélection des patients « à risque élevé » pouvant justifier un traitement par greffe : le doppler transcrânien par exemple, permet le dépistage précoce de la vasculopathie cérébrale avant la survenue des complications neurologiques et les simples données basales sanguines recueillies vers l'âge de 2 ans en association avec l'âge de survenue des premiers symptômes permettent d'évaluer le risque de la maladie.

Les résultats de la greffe étant significativement meilleurs chez le jeune enfant, les perspectives résident chez l'enfant drépanocytaire dans un dépistage précoce des formes sévères et la proposition de congélation des sangs de cordon de la fratrie à venir.

Il existe par ailleurs des banques de sang placentaires qui pourront à l'avenir donner une chance de greffe à des patients n'ayant pas de donneur HLA identique dans la fratrie. Par ailleurs des essais de thérapie génique sont en cours d'évaluation.

*Propos recueillis par Françoise Fréard pour SOS Globi en 2001 révisés pour Drépanet en 4-2003 et révisés en 1-2007 pour SOS-Globi et Drepanosite*

Fédération SOS Globi :

<http://www.sosglobi.fr/>

Drépanosite : [//drepanosite.free.fr/](http://drepanosite.free.fr/)

## RETENTISSEMENTS PSYCHOLOGIQUES DE LA DRÉPANOCYTOSE CHEZ L'ADULTE

*J. Faure, psychologue, service des maladies infectieuses et tropicales, Hôpital Tenon, Paris, France.*

*M. Romero, psychologue, service de pédiatrie, Centre Hospitalier Intercommunal, Créteil 94, France*

Si la douleur physique, une des plus intenses qui puisse être décrite, semble d'emblée résumer le vécu de la drépanocytose, il en est une autre, psychique, plus diffuse qui s'étend à l'ensemble de l'existence du patient. Cette douleur ressentie dès le tout jeune âge et qui se répète toute au long de la vie, suscite de l'anxiété, de la tristesse voire un syndrome dépressif masqué. La fatigue est source d'accablement, de dévalorisation et de culpabilité. Ces affects pénibles persistent même en dehors des manifestations de la maladie.

Atteinte somatique grave, la drépanocytose du fait de son caractère génétique affecte la vie familiale, la lignée, la descendance. Tout ce qui touche à la filiation est emprunt d'un imaginaire puissant, venant parfois perturber la compréhension des modalités de transmission et provoquer des situations conflictuelles au sein des familles.

Imprévisible dans ses manifestations, la maladie bouleverse la vie familiale et sociale du malade. Pendant l'enfance, la maladie a pu induire, au sein de la famille des comportements de surprotection ou au contraire d'exclusion et ainsi déstabiliser la vie de couple des parents et celle des membres de la fratrie. Adulte, le drépanocytaire risque de ne pas assumer sa maladie et la peur du rejet de l'autre vient amoindrir sa vie affective. Les conséquences de la drépanocytose s'étendent de la sphère privée à la sphère sociale. Bon nombre de patients ont un retard dans leurs études du fait d'hospitalisations à répétition. L'entrée dans la vie professionnelle est source d'angoisse, les patients redoutent d'être victimes d'une discrimination liée à leur état de santé.

Pathologie du sang touchant en France en majorité une population noire migrante, son retentissement présente des spécificités culturelles. Le sang est porteur d'une charge émotionnelle très

forte. Les explications rationnelles concernant la drépanocytose sont filtrées par l'inconscient et imprégnées d'éléments liés à la culture d'origine. Il est parfois nécessaire de tenir compte des représentations traditionnelles de la maladie. Cette pathologie est vécue par certains, comme une maladie taboue, dont il ne faut pas parler : elle isole alors le patient et l'enferme dans la honte.

L'hôpital est un passage obligé pour le patient drépanocytaire. Ce lieu qu'il connaît depuis son enfance est particulièrement investi. En grande majorité, les malades acceptent l'aide psychologique lorsqu'il leur est proposé. L'écoute et l'accompagnement lui permettent de puiser dans ses propres ressources pour affronter au mieux la maladie et vivre les moments de souffrance comme moments constructifs.

Enfin, les associations des patients et de leurs familles constituent un véritable soutien par les rencontres, les échanges, le partage des connaissances et du vécu de la maladie ainsi que par les diverses actions menées ici et en Afrique.

### RÉFLEXIONS SUR LE DÉPISTAGE DES HÉTÉROZYGOTES

Gil Tchernia, Agnès Lainé, Pablo Bartolucci, Josiane Bardakdjian, Danielle Lena, Christophe Vincent-Titeca, Sylvie Lornaude

Centre d'information et de dépistage de la drépanocytose (CIDD), 15-17, rue Charles Bertheau, 75013 Paris

### Introduction

La prévention de la drépanocytose repose sur le dépistage et l'information des hétérozygotes et sur le diagnostic prénatal, éventuellement suivi d'une interruption de grossesse. Livrer à un individu sain une information qui engage lignage et image de soi, entraîner un couple dans une réflexion dont les implications affectives, culturelles, reli-

gieuses sont majeures constituent des actes humains et médicaux qui exigent temps, réflexion et respect.

### 1. Difficultés et aléas de l'information

Après trois ans d'exercice dans le cadre du Centre d'information et de dépistage de la drépanocytose (CIDD), qui dépend de la mairie de Paris et est rattaché au Centre de référence de prise en charge des syndromes drépanocytaires majeurs d'Île-de-France, il nous apparaît tentant de réfléchir aux difficultés et aux aléas de cette information.

#### 1.1. Faire naître le souhait du dépistage est la première étape

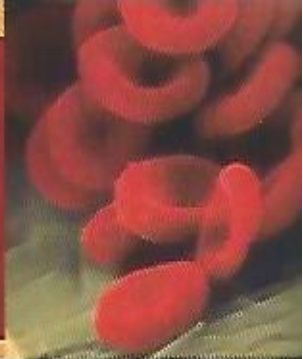
Dans notre expérience, la recherche personnelle sur Internet, les alertes familiales ou communautaires, les affiches, jouent un rôle aussi important que les injonctions médicales ou même associatives. Le ressenti de la nécessité du dépistage dépend du vécu antérieur de la maladie.

Un tiers des individus prélevés au CIDD sont hétérozygotes AS et 8% sont hétérozygotes AC. Ce pourcentage est supérieur à celui des pays où la prévalence est élevée. Il s'explique par la grande fréquence, chez les demandeurs d'un dépistage, d'un vécu avec un malade dans le cadre familial : père ou mère, frère ou sœur, cousins.

La connaissance de la drépanocytose par le biais d'un malade avec lequel existent ou ont existé des liens affectifs, est l'incitation la plus forte forgeant la volonté d'épargner à la descendance les épreuves dont on a été témoin. Cette donnée n'est d'ailleurs parfois annoncée que lors d'un deuxième entretien.

#### 1.2. La période de la vie et les circonstances qui entourent la proposition de dépistage sont aussi essentielles

Les projets d'union, les désirs d'enfants, les naissances, l'obtention récente d'un travail ou d'une situation civile stable sont des étapes où s'amorce une ré-



flexion sur l'aval et le risque génétique. À l'inverse, l'insécurité financière, familiale ou politique, le doute sur l'avenir à court terme sont des facteurs de démobilisation.

Le début d'une première grossesse doit être considéré comme un pis-aller potentiellement destructeur : le temps manque pour concerter et dépister le père. On aboutit à un dilemme cruel inscrit dans un court laps de temps, ce qu'auraient pu éviter un dépistage en amont et une réflexion de l'individu ou du couple, apprivoisant la problématique sans le déchirement d'une décision urgente.

### 1.3. L'information, claire et neutre, doit utiliser des outils simples

Dans notre expérience le maniement des lettres magnétiques (A,S,C...) rendant les sujets acteurs est bien accepté. Le temps passé et la possibilité de plusieurs entretiens successifs sont des facteurs essentiels. Au delà du problème d'un individu ou d'un couple, il faut pouvoir élargir le dépistage au groupe familial ou communautaire en tentant de faire de chaque individu dépisté un agent recruteur pour son entourage. Il faut aussi inscrire la mémoire d'un résultat concernant un enfant ou un adolescent dans une famille ou, dès que possible, chez un individu.

### 1.4. Les réticences de l'informateur

Il ne faut pas négliger les réticences de l'informateur ou de son entourage professionnel, souvent déguisées par des allégations sur l'obligation de non intrusion dans l'espace privé ou le respect des cultures ou des religions. L'attention, le respect et l'humilité surmontent ces barrières pour peu qu'on y consacre temps et efforts de compréhension. Dans ce domaine la référence aux interdits religieux ou aux barrières culturelles est souvent une esquivé pour éviter ces efforts. Par exemple les interprétations du Coran sur le statut du fœtus sont multiples et concevoir a priori que le diagnostic anténatal est proscrit serait une erreur. En outre, il faudrait prendre en compte les strates antérieures de l'animisme, encore très prégnant pour les problèmes concernant grossesse, fœtus et placenta (1).

Nos idées, nos techniques, nos gestes et notre vocabulaire peuvent être source

de craintes, et de culpabilité (2, 3).

### 1.5. La mesure de l'impact de l'information

Elle est difficile et ne pourra être réalisée qu'à long terme, par enquêtes individuelles. Ce travail devra faire appel aux sciences humaines.

### 2. Trois exemples

Dans l'attente, trois exemples illustrent ces propos.

#### 2.1. L'expérience de l'Office Français de l'Immigration

Le service de santé publique de l'Office Français de l'Immigration et de l'Intégration (OFII) est en charge de la programmation et la gestion des quelques 200 000 visites médicales annuelles obligatoires de contrôle et de prévention pour l'ensemble des étrangers admis à séjourner en France pour une durée de plus de trois mois. Ces visites ont lieu chaque année dans les directions territoriales de l'OFII en France métropolitaine, dans les DOM, et dans quelques pays d'Afrique de l'ouest et du nord. En 2007, la direction de la santé publique de l'OFII a conçu et mis en œuvre sur une durée d'un an un programme expérimental de dépistage ciblé de la drépanocytose hétérozygote en Île-de-France, en partenariat avec le Centre d'information et de dépistage de la drépanocytose (CIDD). Cette étude s'adressait aux primo migrants originaires d'Afrique de l'ouest ou d'Afrique centrale ne connaissant pas leur statut par rapport à cette pathologie et ayant donné leur consentement lors de la visite médicale de l'OFII. Les consentements ont été facilement obtenus, dans 80% des cas. 373 personnes furent dépistées et 73 eurent des résultats biologiques anormaux (hétérozygotes, homozygotes ou double hétérozygotes). Chaque résultat biologique a donné lieu à un courrier informant les personnes testées du caractère normal ou non de l'examen effectué ; il a été conseillé aux individus pour lesquels une anomalie de l'hémoglobine avait été mise en évidence de prendre rendez-vous pour une consultation médicale au CIDD ; la lettre était suivie d'un rappel. L'OFII et le CIDD ont fait un premier bilan de leur programme, et il s'est avéré que moins de 10/73 personnes convoquées s'étaient rendues au CIDD pour une



consultation. Une enquête réalisée 2 ans après (4) permet d'approcher les raisons de cet échec : disponibilité insuffisante des médecins en temps pour intégrer dans la visite une explication sur la maladie, introduction d'un examen optionnel dans une visite obligatoire, conduisant à une acceptation sans adhésion, existence évidente lors de l'arrivée en France d'autres priorités : travail, logement, argent, fréquence des changements d'adresse. Période de la vie pour les individus dépistés et méthodes d'information et de convocation étaient inappropriées.

#### 2.2 L'enquête de Marseille

À Marseille entre 1977 et 1986 une très large enquête, organisée par le l'Institut de pédiatrie de la Faculté de médecine de Marseille, le service de la santé scolaire du Ministère de la Santé, la DRASS de la région PACA et la PMI, a permis le

# RETENTISSEMENTS PSYCHOLOGIQUES DE LA DRÉPANOCYTOSE CHEZ L'ADULTE



dépistage de 35 289 adolescents scolarisés âgés de 14 à 16 ans, sans tenir compte de leur origine. Cette enquête était appuyée par une information délivrée par les médecins et les biologistes du service d'hématologie pédiatrique du CHU de la Timone à Marseille, les médecins scolaires, et les enseignants.

0,8 % des individus furent trouvés porteurs du trait thalassémique et 0,2% du trait drépanocytaire et informés du résultat.

En 2001, soit 15 à 23 ans après, une enquête sur le bénéfice à distance du dépistage a été organisée par le Centre d'enseignement et de recherche en génétique médicale. 86% des familles contactées au sein desquelles un transmetteur sain avait été dépisté avaient le souvenir de ce prélèvement et 70% avaient gardé la mémoire de l'information. 56% des individus hétérozygotes avaient tenu compte de l'information ou

comptaient le faire (dépistage du conjoint, recours au conseil génétique...). 6 couples à risque s'étaient formés. 11 dépistages prénatals avaient eu lieu. Deux enfants malades étaient nés (un refus de DPN et une information mal comprise).

On peut certes arguer de la lourdeur et du coût des moyens mis en œuvre mais cette enquête incite à réfléchir sur la mise en place du dépistage chez les adolescents (médecine scolaire, médecine sportive, consultations de planning familial...).

### 2.3 L'expérience du CIDD

Depuis deux ans, à titre expérimental, des parents qui ont donné naissance à un enfant hétérozygote pour une anomalie de l'hémoglobine sont vus au CIDD pour dépistage et discussion.

541 individus ont été prélevés (parents et fratrie). La majorité des parents est

venue en couple à l'entretien (58 %). Dans tous les cas sauf 2, au moins un des deux parents était AS (96 dépistés en couple + 56 dépistés sans le conjoint) ou AC (35 + 12 venus sans conjoint). Certains avaient déjà eu un ou plusieurs enfants hétérozygotes sans avoir été alertés (67 enfants hétérozygotes AS ; 29 enfants hétérozygotes AC).

Dans de nombreux cas, nous avons pu dépister l'ensemble d'un groupe familial. Nous avons identifié 15 couples à risque (8 AS/AS ; 4 AS/AC ; 3 AS/B-Thal).

L'intérêt des parents pour les résultats est évident. Cette démarche nous semble positive et ses résultats devront être précisés dans l'année qui vient.

### Conclusion

La naissance d'un enfant est une occasion opportune de dépistage et d'information. Le risque pour certains des couples qui ont eu un enfant hétérozygote d'avoir plus tard un enfant atteint de syndrome drépanocytaire majeur (SDM) devrait conduire à la généralisation de cette attitude(5).

### RÉFÉRENCES

[1] « Conditionnés par des millénaires à voir le monde sous un certain angle, les hommes ne se mettent que lentement à le voir sous un autre, jusqu'à ce qu'intervienne une nouvelle vision, et ainsi de suite »

Lucien Jerphagnon ; Histoire de la pensée. Taillandier 2009

[2] Fulwiley D. — Discriminate biopower and everyday biopolitics: view on sickle cell testing in Dakar. Med. Anthropol., 2004, 23, 157-94.

[3] Fullwiley D. — Contingence de la maladie. Les politiques culturelles de la souffrance en

Regard du trait drépanocytaire AS au Sénégal in La drépanocytose, Regards croisés sur une Maladie orpheline, p. 243-77, Khartala, 2004.

[4] Christophe Vincent-Titeca. Mémoire pour le Master Professionnel Ingénierie des Systèmes de Santé. 2009

[5] Locock L., Kai J. — Parents' experience of universal screening for haemoglobin disorders: implications for practice in a new genetics area. Br. J. Gen. Pract., 2008, 58, 149-51.



# Sport-

## L'ENFANT DRÉPANOCYTAIRE ET LES ACTIVITÉS PHYSIQUES ET SPORTIVES

*D. Mariane de Montalembert, Hôpital Necker – Enfants malades, Paris*

**Les drépanocytaires ont presque toujours une anémie (diminution du taux d'hémoglobine).**

Les globules rouges en forme de faucille sont plus fragiles que les globules rouges normaux. Ils circulent plus difficilement et sont détruits plus vite, ce qui crée une anémie. Le corps réagit en produisant une grande quantité de réticulocytes (globules rouges jeunes) qui corrigent l'anémie, mais que de manière incomplète.

L'anémie a pour conséquence une diminution de l'apport d'oxygène aux organes du corps, apport particulièrement important lors de l'effort physique.

Cette anémie est plus ou moins sévère d'un patient à l'autre et chez un même patient suivant les périodes. Elle peut être responsable d'une fatigue d'intensité variable et peut limiter la possibilité de réaliser des exercices physiques très prolongés, notamment de type endurants.

De plus, l'anomalie de l'hémoglobine peut entraîner des accidents se traduisant par l'obstruction de petits vaisseaux sanguins, liés à la faible déformabilité des globules rouges. Ces accidents, appelés crises vaso-occlusives, peuvent être déclenchés par le froid, la déshydratation, le stress, etc. L'occlusion des petits vaisseaux est responsable de douleurs, d'œdème.

**La pratique des activités physiques et sportives est recommandée mais doit être contrôlée.**

Elle doit être discutée au cas par cas avec le médecin traitant. De façon générale, on distingue trois situations :

- A l'école (E.P.S.) ou en centre de loisirs, où la mise en place d'un PAI (projet d'accueil individualisé) peut être nécessaire ; PAI qui permet à chaque intervenant d'être au courant de la situation médicale, de ses particularités et des mesures de précautions à prendre.

- La pratique sportive de club de sports, pour laquelle l'épreuve d'effort n'est pas systématique, mais peut être demandée par le médecin traitant, lors de son suivi, ou exigée par la fédération sportive.

- la pratique du sport de compétition est déconseillée

**Lors de la pratique sportive, des précautions doivent être prises pour éviter le risque, faible, de favoriser une crise vaso-occlusive :**

- Il est important, pour tout enfant pratiquant une activité sportive, de favoriser la prise de boissons, en fonction des conditions climatiques et de la durée de la séance de sport. Toutes les règles d'hydratation applicables chez l'enfant sont à renforcer chez l'enfant drépanocytaire, surtout lorsque les conditions climatiques seront particulièrement propices à la perte d'eau par sudation. Tous les moyens passifs de prévention de l'accumulation de chaleur, comme par exemple le port de vêtements amples et de couleur claire seront privilégiés.



- Toute variation brusque de température (passage chaud/froid ou froid/chaud) doit être évitée ; par conséquent, il faut absolument se couvrir après un effort pour empêcher par exemple la baisse rapide de la température du corps : mettre un peignoir en sortant de l'eau, changer de tee-shirt s'il est humide. Dans tous les cas, la baignade sera interdite si la température de l'eau est inférieure à 25°C. De même, l'exposition

# Sport-



- Enfin, il ne faut jamais manquer d'oxygène, c'est à dire éviter les endroits confinés, mal aérés, ce qui reste exceptionnel ; toute activité physique, même de faible intensité sera stoppée en cas d'essoufflement anormal. Dans l'état actuel de nos connaissances, il faudra interdire tout séjour ou pratique d'une activité physique en altitude au dessus de 1500 mètres.

- Il est donc primordial que chaque intervenant soit attentif aux changements de comportement et d'attitude de l'enfant: fatigue, pâleur, douleur, fièvre, enfant trop calme,... qui peuvent être signes de complications de la maladie. Il faut toujours tenir compte de la fatigabilité de l'enfant. Chaque enfant doit aller à son rythme et ne pas être bousculé ! Il doit prendre son temps.

- Des précautions simples d'hygiène permettent de diminuer le risque d'infection. Ainsi, il est important de veiller à une bonne hygiène corporelle (désinfection de toute plaie même minime) et des locaux (nettoyage, aération,...)

- Chez les enfants drépanocytaires homozygotes, les phases d'anémie mal compensées sont susceptibles d'induire des complications cardiaques. Une échographie cardiaque est recommandée dans le suivi annuel de tout enfant drépanocytaire de plus de 6 ans. Il paraît souhaitable de faire des recommandations identiques pour l'épreuve d'effort.

**EN PRATIQUE, CES PRÉCAUTIONS PRISES, L'ENFANT DRÉPANOCYTAIRE PEUT FAIRE DU SPORT. IL DOIT SIMPLEMENT APPRENDRE À RESPECTER SES PROPRES LIMITES, NOTAMMENT SA FATIGUE ET SON ESSOUFFLEMENT.**

Pour résumer, quasiment tous les sports sont autorisés sauf :

- La baignade si la température de l'eau est inférieure à 25°C
- Le ski ou la randonnée à une altitude supérieure à 1500 mètres
- Les sports avec différence de pression (la plongée sous marine, saut en parachute) ou associés à un stress intense (saut à l'élastique, etc.....)

Cas particulier de « l'endurance » ou courses de longue durée :

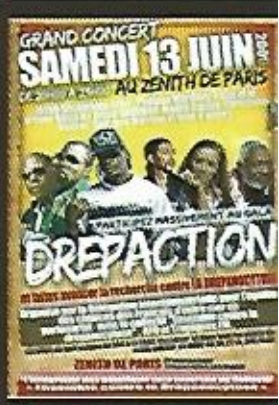
- Les courses de longue durée sont des efforts prolongés d'intensité sous maximale. Il est important de les pratiquer en respectant l'essoufflement et la fatigue de l'enfant. Ainsi, on privilégiera la durée de la course par rapport à la vitesse (« mieux vaut courir longtemps, mais doucement, voir tout doucement, en se maintenant dans un confort ventilatoire, que de courir trop vite, d'être essoufflé et de s'arrêter prématurément »). Pour ceux qui ont bénéficié d'une épreuve d'effort, l'intensité d'effort décrite correspond à celle du 1er seuil ventilatoire (ou encore du seuil de dyspnée) et une fréquence cardiaque correspondante à ce seuil peut être inscrite dans le PAI ; sur le terrain de sport, l'enfant s'aidera alors d'un cardiofréquence-mètre.

à des vents froids et à une ambiance humide nécessite de bien se couvrir, surtout au niveau des extrémités (mains, pieds) : penser aux gants, bonnet, écharpe,...



# Drép- 2009 action 2010

**SAMEDI 13 JUILLET 2009 à 20h : Soirée Ouverture du DREPACTION au Zénith de PARIS organisé par la Délégation interministérielle pour l'égalité des chances des Français d'outre mer en partenariat avec le collectif "Ensemble contre la drépanocytose" RFO et Tropiques FM. Une vingtaine d'artistes se sont donné la main pour cette soirée de gala... Jacob Desvarieux, Jean Philippe Marthély, et le groupe Bisso Na Bisso, Shoubou, Medhy Custos, Soft, Neg'Marrons et bien d'autres... L'intégralité des bénéfices a été reversée au Collectif «Ensemble contre la Drépanocytose».**



**Dimanche 13 Juin 2010 de 17h à 20h : Concert au Zénith de Paris.**



**Le Drépaction a été organisé par le Collectif « Ensemble contre la Drépanocytose ». Ce collectif réunit les associations nationales de lutte contre la drépanocytose. Le collectif est présidé par Mme Jenny HIPPOCRATE-FIXY.**

**16/09/2010 : Remise des insignes de chevalier de l'ordre du mérite à Jenny Hippocrate pour son combat contre la drépanocytose**



Mme Jenny HIPPOCRATE-FIXY est également Présidente de l'APIPD.

L'APIPD, Association

et la Prévention de la Drépanocytose, association régie par la loi de 1901, a pour objectif depuis sa création en 1988 de :

- Assurer la diffusion d'informations sur la drépanocytose,
- Servir de trait d'union entre les malades drépanocytaires et les aider, eux et leur famille à résoudre les diverses difficultés matérielles et causées par cette maladie,
- Assurer un soutien scolaire aux enfants drépanocytaires,
- Sensibiliser l'opinion publique sur cette maladie afin que les moyens soient alloués aux médecins pour la recherche,
- Etablir une liaison avec les associations locales ou étrangères homologues.

De fait, l'APIPD est guidée par un principe : aucune action positive ne peut être menée, si l'on ne sait pas au départ ce pour quoi ladite action est menée. On ne défend pas une cause dont on ignore les contours.

L'APIPD est administrée par un Conseil d'Administration de 36 membres.

Elle est assistée par un Conseil Scientifique composé de 23 membres.

Elle est aujourd'hui ouverte aux thalassémiques compte tenu de la fusion opérée entre elle et l'Association France Hémoglobinoses.

Elle appartient à la Fédération Française des Maladies de l'Hémoglobine (FMH) créée en janvier 1992 et présidée par le Professeur Jean ROSA du CHU Henri MONDOR, elle est aussi membre de :

- Alliance des maladies Rares,
- Eurodis,
- Association bénévole APHP de Paris.

Elle travaille en collaboration avec MNH, des associations analogues et culturelles, elle recense environ 6000 adhérents et sympathisants mais les cotisants sont encore peu nombreux. Mme Jenny HIPPOCRATE-FIXY est également directrice France de l'EORA (European Organisation for Rare anaemias)



Madagascar

2008



## 2008 - COLLOQUE DE LA DREPANOCYTOSE DE L'OCEAN INDIEN

**Thème : Prise en charge de la drépanocytose dans l'Océan Indien**

Mme Pascale JEANNOT, Fondatrice de l'association LCDM (Lutte Contre la Drépanocytose à Madagascar), organisatrice du colloque, en partenariat avec l'association Drépavie.

L'association LCDM lutte contre la drépanocytose à Madagascar, à travers un programme de Prévention, d'Information, d'Education sur la prise en charge au quotidien de la drépanocytose à Madagascar, par l'association LCDM, avec 3 objectifs principaux :

- Faciliter L'accès des populations exposées à un diagnostic et un traitement sur la drépanocytose efficace.
- Continuer et pérenniser un travail de terrain efficace et élaboré, d'Education, d'Information, de Prévention sur la drépanocytose. Changement de comportement.
- Dépister, et aider à dépister les personnes à risques dans les zones et districts sensibilisés, en collaboration avec les autorités locales et des Institution.

L'association organise régulièrement des sessions de formation des professionnels de santé, et des programmes de prévention et d'éducation des familles et des malades sur le dépistage précoce et la prise en charge de la maladie. Par

# Drép – 2009 action 2010



exemple, un guide sur la prise en charge de la drépanocytose a été élaboré en partenariat avec le Ministère de la santé malgache, et diffusé aux 2 530 médecins, soignants paramédicaux des CHR, CHU et Dispensaires et centres de santé du pays. LCDM prend en charge environ 750 personnes malades drépanocytaires qui



Mme Pascale JEANNOT, Fondatrice de l'association LCDM et Présidente de LCDMFrance

bénéficie d'un traitement de base.

«La drépanocytose a toujours fait partie de ma vie, depuis ma tendre enfance, sauf qu'elle n'était pas nommée : Drépanocytose. Elle était cette maladie dont souffrait mon père, et à travers laquelle, il nous mettait en garde de la transmission dans « notre famille », qu'elle était douloureuse. Il nous apprenait également, à reconnaître

ces plantes qui soulagent les douleurs.. Des années plus tard, elle a été diagnostiquée chez ma fille, à l'âge de deux ans, en France. D'origine malgache, et après avoir été active en France dans les actions de lutte contre la drépanocytose, à l'initiative de ma fille et soutenue par deux amis médecins, nous avons monté l'unique association de famille et de malade à Madagascar, LCDMFrance, en partenariat avec le Ministère de la santé et du planning Familial à Madagascar, en 2005. Très rapidement, grâce aux actions de terrain, la drépanocytose a été considérée comme priorité de santé publique à Madagascar, et depuis 2008, elle fait partie d'un programme : PNULD / Programme National de Lutte contre la Drépanocytose. Le soutien fidèle de nos partenaires des premiers jours, tels que l'association Drépavie, et Sanofi Aventis, notamment, ont permis de continuer jusqu'à ce jour le travail de terrain à Madagascar. Aujourd'hui d'autres partenaires sont également engagés à M/car pour que la drépanocytose soit mieux pris en charge, à tous les niveaux, et les efforts des bénévoles et des référents nationaux ne faiblissent pas, malgré les difficultés logistiques et financières, Le Dr Monique Razafimanana, pour ne citer qu'elle, tient une permanence des malades et des familles tous les jours, pour les soutenir dans leur quotidien. Compte tenu des difficultés que traverse Madagascar aujourd'hui ces bénévoles ont du mérite».

## CENTRES D'INFORMATION ET DE DÉPISTAGE DE LA DRÉPANOCYTOSE (CIDD)

### CENTRE D'INFORMATION ET DE DÉPISTAGE DE LA DRÉPANOCYTOSE (CIDD)

**CIDD**  
13-15 rue Charles Bertheau  
75013 PARIS  
01 42 17 13 00  
01 45 82 50 00 ??  
Ouvert du lundi au vendredi  
de 14h à 17h

**Coordinateur : Pr Girot**

Le CIDD a pour but d'organiser le dépistage et l'information des hétérozygotes et de développer la formation et l'information sur la maladie et sa prise en charge.

Cette structure inaugurée le 19 décembre 2006 est située dans le 13ème arrondissement, au sein d'un centre médico-social, et dépend de la Direction de l'Action Sociale de l'Enfance et de la Santé (DASES) Elle est rattachée au centre de référence de l'Assistance Publique-Hôpitaux de Paris. Elle est le résultat d'un effort concerté entre la Mairie de Paris, l'AP-HP, les associations de malades et la Caisse Primaire d'Assurance Maladie. Les associations de lutte contre la drépanocytose sont présentes sur place, au quotidien, et participent à l'ensemble des actions du CIDD. Les permanences des associations sont les suivantes :

- APIPD : Lundi 14h-17h  
[www.orpha.net/nestasso/APIPD](http://www.orpha.net/nestasso/APIPD)
- Fédération SOS Globi : Mardi 14h-17h  
[www.sosglobi.fr](http://www.sosglobi.fr)
- Drépavie : Jeudi 14-17h  
[www.drepavie.org](http://www.drepavie.org)

Le dépistage est GRATUIT, et sans rendez-vous.





# Centres cidd



## Centre Intégré de la Drépanocytose de Martinique (CID) CENTRE DE RÉFÉRENCE AUX ANTILLES

**CENTRE HOSPITALIER DU LAMENTIN**  
Boulevard F. GUILON  
97232 – LAMENTIN  
Tél : 0596 57 12 26  
ax : 0596 57 18 43  
Par le Dr Gylna LOKO

La Drépanocytose, première maladie génétique dans le monde et en Martinique, est l'une des 5 priorités de Santé Publique. La prise en charge du patient drépanocytaire enfant et adulte est assurée par l'ensemble des structures de soins de l'île, et principalement à l'Hôpital du LAMENTIN. Le C.A.R.D. (Centre d'Accueil et de la Recherche pour la Drépanocytose), premier réseau de soins créé aux Antilles, dans les années 1980 par le Dr YOYO, en collaboration étroite avec le Service Pidéry (structure de soins référents en la pathologie) assurait la prise en charge globale. Grâce à la volonté du Centre Hospitalier du LAMENTIN des médecins référents (hospitaliers et de ville), de l'Association des Drépanocytaires de la Martinique (ADDM) et des Tutelles, le Centre Intégré de la Drépanocytose (CID) a ouvert ses portes en Décembre 1999.

En plus des patients séjournant en Martinique, le Centre Hospitalier du LAMENTIN accueille les patients qui y séjournent pour des vacances, notamment des étudiants. Il est ouvert du lundi au jeudi de 8h00 à 16h00 et le Vendredi de 8h00 à 15h00.

Le CID a pour mission principale la prise en charge globale du patient Drépanocytaire enfant et adulte, grâce :

- à 2 unités fonctionnelles :
- d'hospitalisation de jour
- de consultations externes et internes
- à une équipe motivée.

Depuis Juillet 2006, le CID a été labellisé Centre de Référence pour les Antilles avec le Centre Caribéen de la Drépanocytose « Guy Merault » (CCD), le CHU de Pointe à Pitre et le CH de Basse-Terre.

Depuis Mars 2007, le CID, les tutelles, les associations de drépanocytose et différents partenaires (Associations de malades, PMI, Académie...) collaborent au sein du Réseau de Soins Martiniquais aux Enfants et Adultes Drépanocytaires (REMOF) (j'en profite pour remercier le Dr Mariane De MONTALEMBERT et l'équipe de ROFSED pour leur aide précieuse).

## Centre Caribéen de la Drépanocytose de Guadeloupe (CCD) "Guy MERAULT" CHU Pointe-à Pitre / Abymes Hôpital Ricou BP 465 – 97159 Pointe à Pitre Cédex GUADELOUPE – Tel : 0590 91 68 08

L'expérience développée en Guadeloupe depuis 1984 montre qu'il nous a été indispensable d'obtenir l'adhésion des partenaires du système de Santé Publique et des autorités pour qu'un programme de dépistage et de prise en charge atteigne l'ensemble de la population. Nous avons observé au cours des dernières années, une réduction encourageante de la mortalité au sein de la population suivie. Le diagnostic et la prise en charge des complications graves ont pu être affinés. Cette expérience confirme que le dépistage néonatal, s'il n'est pas immédiatement coordonné à une prise en charge des sujets détectés est inopérant.

## Réseau Ouest Francilien de Soins des Enfants Drépanocytaires

ROFSED est un réseau de santé.

Qu'est-ce qu'un réseau de santé ?

Au regard de la loi : "Un réseau a pour objet de favoriser l'accès aux soins, la coordination, la continuité ou l'interdisciplinarité des prises en charge sanitaires, notamment de celles qui sont spécifiques à certaines populations, pathologies ou activités sanitaires." Aussi, les réseaux doi-

vent assurer "une prise en charge adaptée aux besoins de la personne tant sur le plan de l'éducation à la santé, de la prévention, du diagnostic que des soins." ROFSED prend donc en charge les enfants et adolescents drépanocytaires de la naissance à 18 ans, en liaison avec les parents et la famille.

L'Hôpital Necker-Enfants Malades reste le Centre de Référence et travaille en étroite collaboration avec ces différents médecins. L'équipe du ROFSED assure la coordination entre les différents acteurs du réseau de soin Ville-Hôpital.

L'objectif du ROFSED est d'améliorer la qualité des soins apportés à l'enfant, notamment en formant les médecins et en assurant une meilleure coordination des professionnels. Pour ce faire, les médecins du ROFSED (Dr de Montalembert et Dr Mensah) assurent des formations sur la drépanocytose auprès des médecins de ville, de PMI et des Centres Hospitaliers de proximité.



Le ROFSED est formé par une équipe pluridisciplinaire travaillant exclusivement autour de la drépanocytose : deux médecins, une infirmière, une psychologue et une assistante administrative. Le réseau travaille aussi en collaboration avec les associations de malades.

## ROFSED

Hôpital Necker – Enfants Malades  
149 rue de Sèvres 75015 PARIS  
01 44 49 56 09  
rofsed@wanadoo.fr  
<http://www.rofsed.fr>

## Le Centre de compétence de l'Océan Indien



## Dr M. Muszlak

## Centre de compétence des maladies corporelles rares du globule rouge et de l'érythroïose de l'Océan Indien Centre Hospitalier de Mayotte

Composition du Centre de compétence

- 3 sites hospitaliers publics de référence
- CH de Mayotte
- CHG Félix Guyon à St Denis
- CHD-GHSR à St Pierre
- 1 coordinateur
- 1 référent de site (3 au total)
- et pour chaque site :
- 1 référents pédiatre et 1 adulte (urgentiste ou spécialiste)
- Et un représentant ou correspondant des différentes spécialités concernées (urgences, médecine, chir, laboratoire, EFS, radiologie, ...)

## Activité à Mayotte

- File active importante, surtout pédiatrique
- 135 enfants, 22 adultes
- 10-15 nouveaux cas par an
- Consultation spécifique pédiatrique et adulte
- Annonce du diagnostic, bilans initial et annuels,
- Mise en route des traitements spécifiques
- Surveillance et prévention
- CS dédiées adulte mise en place en 2008
- 22 patients recensés, 14 suivis

## Activité à la Réunion

- File active
- 10-20 enfants par site, Adultes
- 1-3 nouveaux cas par an
- DTC à St Pierre par cardiopédiatre et radiologue en cours de formation
- ET par érythrocytaphérèse au CHR St-Denis, manuel à St-Pierre.



**CHRISTELLE**  
**24 ANS, DRÉPANOCYTAIRE SS**  
**ILE-DE-FRANCE**

« Bonjour, moi, c'est Christelle, j'ai 24 ans, je travaille en tant qu'assistante export. J'aime bien danser. Pendant 7 ans, j'ai fait de la danse modern jazz, et j'ai fait un an et demi de salsa, j'aime bien écouter de la musique. »

« J'ai créé un blog pour vous, pour mes amis, ma famille, pour vous informer et découvrir comment on vit de cette maladie :

<http://www.drepan-hope.skyblog.com> »

**Quand a-t-on découvert ta maladie?**  
**Fais-tu régulièrement des crises?**

A mes 8 mois, j'ai fait des convulsions comme presque tous les enfants à cet âge. Mes parents m'ont emmené à l'hôpital et ils ont découvert à la suite d'exams que j'étais atteinte de la drépanocytose.

**Qu'as-tu à dire aux autres drépanocytaires, aux familles, ou aux autres personnes?**

Je veux dire à tous les malades et là je ne parle pas que de la drépanocytose, de tenir le coup, de ne jamais baisser les bras et de ne pas croire que la maladie nous a choisi pour nous faire vivre une vie minable mais au contraire ! Avec ma maladie, je comprends mieux les gens qui souffrent, qui sont tristes et avec cette maladie, j'ai envie de me surpasser, de me dire ok elle m'a choisie mais je vais lui montrer ce que je pèse. (Je sais pas si c'est français ça mais c'est un dicton en créole : an ké montré-y sa en ka pésé !). Pour finir, merci à maman, je la trouve trop courageuse ce petit bout de femme, qui a dû se remémorer quelques galères pour que j'écrive ce témoignage. Merci à mes amis et à ma famille qui se déplacent à l'hôpital pour me voir quand je suis malade. Vous ne savez pas comment ça fait plaisir.

Témoignage recueilli en 2006



Christelle Facorat et Trésor Oniangue ont créé Drepano Hope pour redonner espoir aux malades de la drépanocytose. A coups de prévention et de sensibilisation, le dynamique binôme prouve que l'on peut mieux vivre le quotidien malgré les crises douloureuses que provoque cette pathologie du sang. Les deux fondateurs, eux-mêmes drépanocytaires, en sont la preuve.

<http://www.drepan-hope.com>



**LAETITIA**  
**17 ANS, DRÉPANOCYTAIRE SS**  
**ORLEANS, FRANCE**

« Je pense qu'on aimerait tous que cette maladie soit plus connue, alors la chose qu'on peut faire c'est en parler autour de nous. Et je dis bonne chance à tous les drépanocytaires ainsi qu'à leur famille. »

**Bonjour,**

Je m'appelle Laetitia, j'ai 17 ans, je suis d'origine martiniquaise. Je suis au lycée Voltaire d'Orléans en 1ère ST2S. Je suis drépanocytair(e) SS, et on me l'a détectée à la naissance. Je suis la seule drépanocytair(e) de ma famille, les autres sont AS. J'ai un petit frère de 14 ans et une petite soeur de 8 ans 1/2, on vit tous les trois avec notre mère. Ma mère ne travaille pas car elle est handicapée moteur, à 80%. Donc notre situation est un peu délicate financièrement.

Alors cette maladie je la vis bien, enfin j'essaie. Bien sûr elle me pénalise au niveau de l'école car je suis souvent absente : cela crée un retard au niveau des

cours car je dois tout le temps rattraper les cours ratés et suivre en même temps le cours présent, j'avoue que c'est très dur au niveau scolaire. Tous mes professeurs ne sont pas au courant de ma maladie, ils ont juste reçu un mot au début de l'année de la part de l'infirmière scolaire disant que si jamais je demandais à sortir pour aller aux toilettes ou autre chose, qu'ils devaient me laisser y aller. Mais certains professeurs sont au courant mais ne connaissent pas cette maladie. Quand ils entendent le mot "drépanocytair(e)" ils ont tous la même réaction: "qu'est-ce que c'est?" (à part ma prof de bio).

Cette maladie est très très peu connue, et c'est le cas de le dire, on a tous ou presque été confronté à une situation de méconnaissance de cette maladie par le SAMU ou tout simplement une infirmière. Moi personnellement cela m'est arrivé plusieurs fois.

Un jour où je faisais une crise persistante et que les médicaments ne faisaient pas d'effet (j'étais au collège, en 3ème, et donc je venais d'avoir mes 15 ans), l'infirmière a appelé le SAMU pour m'emmener à l'hôpital. D'habitude j'allais dans un autre hôpital où ils me connaissent très bien, mais là le SAMU a refusé, car ils ont dit que j'ai déjà 15 ans donc je dois changer de service, malgré le fait que je leur ai dit que là où ils voulaient m'emmener aucun docteur ne me connaissait. Ils m'ont donc emmené là où ils voulaient. Arrivée à l'hôpital, on m'a demandé qui était mon docteur (après 2 heures d'attente!!). J'ai répondu que je n'en avais pas dans cet hôpital, puisque c'était la première fois que je venais, et j'ai donné le nom de mon docteur de l'autre hôpital. Le docteur m'a dit d'attendre, qu'il allait appeler pour recevoir mon dossier. J'ai donc attendu... Maintenant ça faisait trois heures que j'attendais, dans la douleur et sans aucun médicament, ni calmant, rien. Un moment après, une infirmière vient me voir et me dit qu'ils n'ont pas réussi à avoir mon dossier, mais que le docteur va s'occuper de moi. Elle revient encore une fois et me demande ce qu'on me donne d'habitude dans l'autre hôpital, et là je me dis ça sent "le caca" parce que si je me trompe de nom, ils vont me donner n'importe quoi! mais bon, je réfléchis et comme je connais bien je répond du Nubim, de l'Efferalgant, etc... elle me dit d'accord je vais chercher ça alors! Alors



là franchement j'y crois pas! Elle revient donc 15-20 minutes après avec du Nubim, et elle

me dit "voilà!" et moi je lui dit "mais on ne me donnait pas tout ça, c'est trop comme dose!", elle me répond que maintenant ça va changer parce qu'on va me donner des doses d'adulte, que je ne suis plus un enfant (avec un ton méprisant en plus), je lui répond que je sais que je ne suis plus un enfant mais que je n'ai pas les mensurations d'une adulte, elle me dit "dès que tu fais plus de 50 kg tu es considérée comme un adulte" et moi je répond "et bah oui justement moi je suis très petite et je pèse 45kg" (en plus avec mes chaussures) et elle me dit "c'est comme ça et puis c'est tout" et elle s'en va. J'étais trop dégoutée, mais bon je ne pouvais rien faire. Et bien je peux vous dire que le médoc m'a bien assommée, comme si un troupeau d'éléphants m'était passé dessus. Et en plus de ça, la dose était trop forte donc ça m'a trop fait mal au bras, je sentais la douleur dans toute la veine où était la perfusion, et j'ai senti la douleur encore 5 jours après, même quand j'étais chez moi. Les fois suivantes, ça s'est mieux passé, heureusement pour moi.

Sinon au niveau de ma vie quotidienne ça se passe plutôt bien, j'essaie de ne pas trop me fatiguer, je me couvre bien pour sortir surtout en hiver. Je ne bois pas, je ne fume pas, je n'ai pas envie de me trouver une autre maladie, celle-là me préoccupe déjà assez bien, je sais bien que certains drépanocytaires adolescents veulent vivre leur vie, suivre les copains et autres, ou alors dans une fête c'est peut-être tentant de boire pour faire comme les autres, mais pensez d'abord à vous, dites vous que votre copain, lui, n'a pas votre maladie, il est bien portant alors ça ne sert à rien d'empirer sa situation, moi perso je ne suis jamais tentée de fumer ou de boire et je ne veux même pas essayer.

Témoignage recueilli en 2007. Laetitia, aujourd'hui âgée de 20 ans, est à l'Université.

**NOMA AFANA, 32 ANS, PÈRE D'UN DRÉPANOCYTAIRE NIAMEY, NIGER**

« Gardons l'espoir ! »

« Je demande à tous de prier pour les malades de la drépanocytose. Nous gardons l'espoir que les chercheurs vont trouver un remède à cette maladie. »

**Dans quelles circonstances avez-vous su que votre fils était drépanocyttaire?**

J'ai su que mon fils était drépanocyttaire à la suite du test d'électrophorèse. Le test a révélé qu'il avait la forme SS. C'est ainsi que ma femme et moi avons aussi effectué le test d'électrophorèse, ce qui a donné un résultat AS pour ma femme et pour moi.

**Avant cette date, aviez-vous déjà entendu parler de la drépanocytose?**

Avant cette date je n'avais jamais entendu parler de drépanocytose mais j'entendais les gens parler de « l'hématie » (c'est le nom donné à cette maladie au Niger).

**Quelles sont vos attentes par rapport aux associations de lutte contre la drépanocytose?**

Que ces associations mettent à notre disposition les conseils nécessaires pour une meilleure prise en charge

Nous souhaiterions si nécessaire des soutiens en médicaments de bonne qualité, ce qui fait défaut dans nos pays comme le Niger. Il est nécessaire que les associations cultivent l'entraide entre tous les drépanocytaires afin de lutter efficacement contre cette maladie.

Que ces associations nous informent aussi sur l'état d'avancement de la recherche sur la drépanocytose afin que nous soyons toujours forts dans l'espoir qu'un jour nous aurons un médicament pour cette maladie.



**CINDY 24 ANS, EVRY, FRANCE CONJOINTE D'UN DRÉPANOCYTAIRE**

« Ce que j'ai sous les yeux chaque jour, c'est quelqu'un qui sait ce que c'est de souffrir et qui de ce fait est plus conscient que qui que ce soit du bonheur de vivre, et conscient des priorités dans une vie. »

« Ce qui me touche le plus quand mon homme est en crise c'est qu'il est si vulnérable, j'ai vraiment l'impression qu'il est en colère, qu'il est triste de sa condition et moi tout ce que je vois c'est l'homme de ma vie. C'est un garçon généreux, gentil, doux, affectueux, trop renfermé de peur de faire de la peine aux gens qu'il l'aime. »



**JOY 13 ANS, DRÉPANOCYTAIRE CHÂTILLON, FRANCE**

« Nous nous battons chaque jour, et votre soutien nous est important. Tant que nous luttons nous ne perdrons pas espoir. »

La drépanocytose est une maladie affreuse surtout pour les plus démunis. Ce n'est pas une maladie qui ne touche que les noirs mais tout le monde. C'est pour cela qu'il faut faire quelque chose ! Ainsi, il faut soutenir les associations, et nous, les malades drépanocytaires, qui luttons sans perdre espoir qu'un jour nous n'en

**VOUS AUSSI SOYEZ SOLIDAIRES !**  
 Devenez partenaire en figurant sur notre magazine  
 car il est le fruit de votre générosité  
 Service annonceurs : 06 90 49 46 10, mail : id.co@voila.fr

souffrirons plus. Nous soutenir pour qu'on puisse mieux supporter la douleur de nos crises présentes. Mais le plus affreux c'est la douleur des parents et de la famille qui nous voit souffrir sur les lits d'hôpital. Pour venir en aide aux enfants et adultes qui en sont atteints, et surtout ceux qui n'ont pas de soins, des associations ont été créées, pour que chacun puisse en parler. Le fait d'en parler fait qu'un drépanocytaire souffre moins. Témoignage recueilli en 2006.



**TAYLOR**  
14 ANS, DRÉPANOCYTAIRE  
SAINT-OUEN, FRANCE

« Battons-nous et nous gagnerons ce combat. Oui, je me bats et avec vous je gagne ! »

J'avais dit que je voulais devenir un adolescent, puis un adulte.

Je suis devenu un adolescent et je serai un adulte.

J'ai 15 ans, et je peux compter le nombre de fois où je ne suis pas allé à l'hôpital, car les fois où j'y suis allé je ne les compte plus.

Je vais mieux aujourd'hui grâce aux échanges transfusionnels, malheureusement cette bête insidieuse m'a encore attaqué.

Elle a failli me faucher une hanche.

Heureusement que les béquilles et le fauteuil roulant existent.

Cette bête, la drépanocytose, comme je le fais pour mes autres animaux, je vais l'appivoiser un jour, ça reste difficile à faire, mais j'y arriverai.

C'est une question de temps et de patience, même si ce temps là est long, même si des fois je perds patience, même si des fois j'ai des doutes, même si des fois j'ai la rage.

Je suis en colère, je crie, je pleure, je me fais mal au côté non douloureux pour que la balance soit équilibrée et puis d'autre fois, l'ESPOIR revient et les doutes s'évanouissent.

Enfin, c'est LA VIE et moi je suis TAYLOR avec cette vie là.

A tous les malades drépanocytaires... Merci.

Témoignage recueilli en 2006.

• 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

## 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.

## VACCINATIONS

### VACCINATIONS CLASSIQUES

Vaccination associant antidiphtérique, antitétanique et antipoliomyélitique (Vaccins DTP) : Obligatoire avant 18 mois, conseillée à partir de 2 mois, rappel obligatoire 1 an après la dernière injection

### VACCINATION ANTITUBERCULEUSE

#### PAR BCG :

Obligatoire pour les enfants placés en collectivité

**Antirougeoleuse, antioreillons, antirubéolique : ROR :** Conseillés à partir de 1 an

**Antihépatite B :** Recommandée chez tous les nourrissons à partir de 2 mois

**Antihaemophilus :** Conseillée à partir de 2 mois, rappel à faire 1 an après la dernière injection

**Anticoquelucheuse :** Conseillée à partir de 2 mois en association avec vaccins DTP

### VACCINATIONS SPÉCIFIQUES À LA DRÉPANOCYTOSE

- **Prevenar :** À partir de 2 mois, rappel à 12 mois

- **Pneumo 23 :** Après 2 ans, rappel tous les 3 ans

- Vaccin antigrippe

### VACCINATIONS SPÉCIFIQUES AU VOYAGE

- Fièvre jaune

- Fièvre typhoïde

- Vaccin méningocoque

- Antihépatite A



## FORMES, RELAIS DE COMMUNICATION ET SUPPORTS PÉDAGOGIQUES

**AGNÈS LAINÉ<sup>1</sup>, GIL TCHERNIA<sup>2</sup>**

<sup>1</sup> Centre d'études des mondes africains (CNRS-UMR 8171), chercheuse associée à l'IRD-URMIS-Université Paris 7, consultante au Centre d'information et de dépistage de la drépanocytose (CIDD), 15-17 rue Charles Bertheau, 75013 Paris

<sup>2</sup> Professeur d'hématologie, conseiller scientifique du CIDD.

### LES RELAIS HUMAINS D'INFORMATION

#### • Médiateurs en milieu scolaire

- Les ateliers santé-ville (Paris)
- Les personnels médicaux des établissements scolaires
- Les enseignants de SVT en classe de 3<sup>ème</sup> dans le cadre des programmes de biologie génétique

#### • Médiateurs et lieux associatifs

- Les ateliers santé-ville (Paris)
- Les associations communautaires
- Les associations de promotion de la santé
- Les foyers de migrants
- Les fêtes et forums associatifs (stands...)

### Le Centre d'information et de dépistage de la drépanocytose (CIDD)

- Coordonnées : 15-17, rue Charles-Bertheau, 75013 Paris
- Téléphone: 00 33 (0) 1 45 82 50 00

### L'INFORMATION SUR INTERNET SITES INTERNET MÉDICO-HOSPITALIERS DÉDIÉS

- Réseau Ouest-Francilien de Soins aux Enfants Drépanocytaires [<http://Rofsed.fr>]
- Centre caribéen de la drépanocytose «Guy Mèrault» [<http://drepano.org>]
- Réseau belge des hémoglobinopathies [<http://redcellnet.be>].

### SITES INTERNET ASSOCIATIFS DÉDIÉS ASSOCIATIONS DE MALADES

- Association pour l'information et la prévention de la drépanocytose [<http://asso.orpha.net/APIPD>]

– Association SOS-Globi / Fédération des maladies drépanocytaires et thalassémiques (FMDT) [<http://sosglobi.fr>]

– Association Drépavie [<http://drepano.org>]

### SITE RÉALISÉ PAR DES PERSONNES DRÉPANOCYTAIRES

– Drépanhope [<http://drepan-hope.com>]

### AFFICHES

- Idées d'affiches
- Affiche de la Sickle Cell Society (Londres) : information sur l'hérédité et le dépistage
- Affiches de la Mairie de Paris pour le dépistage au CIDD (2009) (environ 1 m de haut.) Cette affiche est disponible sur demande

### PLAQUETTES

- Plaquette du CIDD : information sur le dépistage



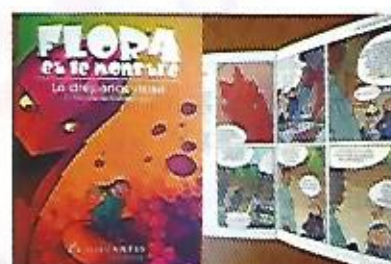
- Les plaquettes d'associations, sur la maladie et sa transmission génétique



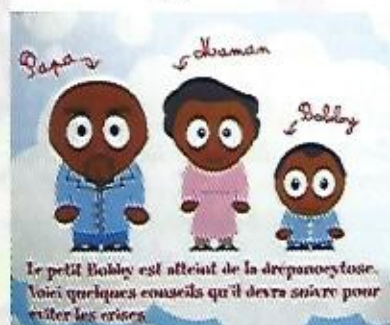
– Plaquette sur l'implication d'être hétérozygote (transmetteur sain) de la drépanocytose

### LIVRETS RELIÉS

Livrets édités par la FMDT (SOS-Globi), type bandes dessinées pour enfants (environ 30 pages format A5).



Brochure « Flora » en bandes dessinées, format A5, réalisé par le Dr. Mariane de Montalembert, Hôpital Necker, portant sur la maladie, sa transmission, son vécu, les conseils d'hygiène de vie...)



Livret « Bobby », réalisé par l'association Drépavie, portant sur l'hygiène de vie des enfants drépanocytaires (environ 10 pages format A5).

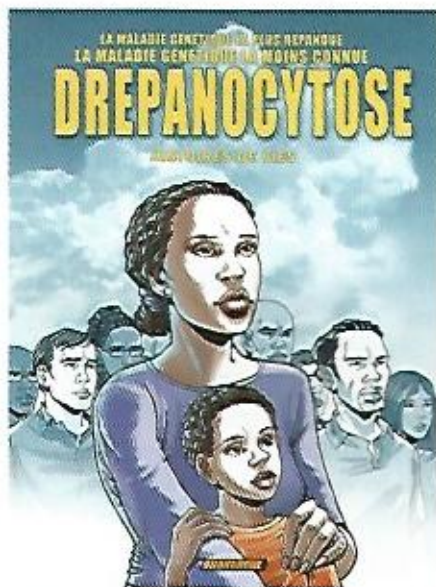
### BROCHURES

- Brochures éditées par le ROFSED (téléchargeables sur son site Internet) :
- Drépanocytose et scolarité (8 pages)
- Drépanocytose et fièvre (5 pages)
- Alimentation et drépanocytose (16 pages)
- La drépanocytose. Douleurs chez l'enfant drépanocytaire, comment prendre en charge la douleur à domicile (5 pages)
- L'enfant drépanocytaire et les activités physiques et sportives.

– Brochures éditées par l'association Drépavie



La grossesse chez les femmes drépanocytaires : information, conseils, explications sur la maladie, transmission... (14 pages format A5).



**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.

**ALBUMS JEUNESSE**



Album édité par Les Ptitots totoms: Mariama et Ibrahima contact Drépavie.

**LIVRES**

**MEDECINE**

**La Drépanocytose**  
 Editeur : John Libbey Eurotext (3 juillet 2003) 321 pages

**La drépanocytose**



**ANTHROPOLOGIE**  
**La Drépanocytose : Regards croisés sur une maladie orpheline**

Editeur : Karthala (1 janvier 2004)  
 Collection : Sciences économiques et politiques, 331 pages

**TEMOIGNAGE**  
**Mon enfant a la drépanocytose, et alors ?**

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



**OUTILS PÉDAGOGIQUES SUPPORTS DE L'INFORMATION ORALE**

**Tableau magnétique**

Destiné à l'information sur la transmission génétique de la maladie, ce tableau magnétique permet de jouer et de faire jouer avec des lettres qui désignent chacune un gène de l'hémoglobine bêta. Ici, les combinaisons résultant de l'union de deux parents porteurs du gène de l'hémoglobine drépanocytaire (S) et du gène de l'hémoglobine A.



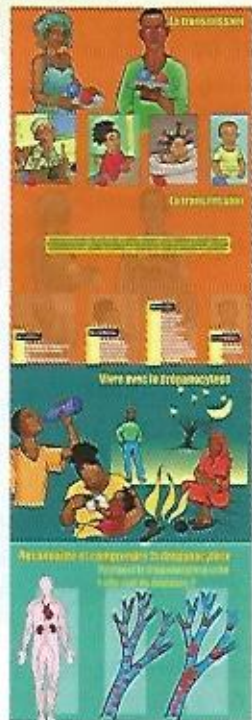
**La roue de loterie**

Ces personnages découpés dans des plaques de balsa portent chacun une roue de loterie. En faisant tourner les roues, on fait sortir différentes combinaisons génétiques (à utiliser avec ceux qui savent ce qu'est une loterie). Réalisée par l'association DREPAVIE



**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

**SUPPORTS AUDIOVISUELS**

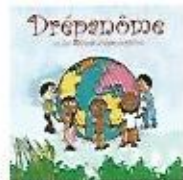
**La drépano au quotidien**

CD-ROM réalisé par le ROFSED. Peut être déroulé sur le site Internet du ROFSED. La maladie, conseils d'hygiène de vie aux enfants drépanocytaires...



**Le drépanôme**

DVD interactif réalisé par Drépavie (disponible en Décembre 2010).



**A ton rythme**

Film réalisé par le ROFSED, durée : 20-30 mn. Thème: drépanocytose et activités physiques et sportives...



**Nuits blanches**

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

**Les Lances de Sickle-Cell**

Chroniques d'une souffrance dévoilée. »



durée env. 60 mn. Auteurs: Gil Tchernia et Agnès Lainé. Réalisateurs Renan Mourén, Stéphane Indjeyian, Production Cutkiwi et Drépavie. Thème : paroles de drépanocytaires, vécu de la maladie, histoire de la drépanocytose.



**SPECTACLES**

Drépavie travaille en collaboration avec la Compagnie « Les

Toucouleurs » dans le cadre des ateliers de formation et d'éducation des enfants sur la drépanocytose :



<http://www.lesptitstotoms.fr/pages/Les-Toucouleurs>



# Infos-

## ASSOCIATIONS DE LUTTE CONTRE LA DRÉPANOCYTOSE

### A DA YI

Résidence du Parc, 1 Allée du Parc 54500 Vandœuvre-les-Nancy  
01 BP 100 Post'entreprise-Abidjan Cedex 1  
Présidente : Pascaline MOULOT-KANDO EZOLOMA  
ongaday@yahoo.fr

### ALCD ORLÉANS

(Association de lutte contre la drépanocytose d'Orléans)  
5 rue Philippe Le Bel  
45000 Orléans  
Présidente :  
Jeanne BABAKANA  
alcd45@yahoo.fr

### APIPD

7 Ter rue Edouard Vaillant  
93400 Saint-Ouen  
Présidente :  
Jenny HIPPOCRATE-FIXY  
jenny.hippocrate@free.fr

### APIPD SUD-OUEST

23 Avenue de Canejean  
36600 Pessac  
Président : Patrice ACHIROU  
lpachirou@aol.com

### DREPAVIE

La Maison des Associations,  
1a place des Orphelins,  
67000 Strasbourg  
Présidente :  
Corinne MBEBI-LIEGEOIS  
Secrétaire générale :  
Angèle MBEBI-BOLZLI  
drepaivie@mail.com

### DORYS

1a place des orphelins  
67000 Strasbourg  
Président :  
Constant VODOUHE  
constant.vodouhe@liberty-surf.fr

### FÉDÉRATION SOS GLOBI

Laboratoire de biochimie  
Hôpital Henri Mondor 51, av  
du Mal de Latre de Tassigny  
94000 CRETEIL  
Présidente :  
Patricia JEANVILLE

sos.globi@hmn.aphp.fr

### DREPA13

Cité des associations  
de Marseille  
Boîte n°293  
93, La canebière  
13001 Marseille  
Présidente :  
Mlle Marcelle KPAN  
lesenfantsdelavie@yahoo.fr

### ROFSED

(Réseau Ouest Francilien  
de Soins  
des Enfants Drépanocytaires)  
Hôpital Necker-Enfants  
Malades  
149 rue de sèvres 75015 Paris  
rofsted@wanadoo.fr

### SJCK

(Solidarité Jeunesse  
Congo-Kinshasa)  
2 Allée Camille Pissaro  
78430 Louveciennes  
Présidente : Nicole  
NIMY-BAZINGA BUNGA  
sjck@free.fr

### LE SOURIRE DE SÉLASSÉ

(actions au Togo)  
Cabinet Médical, 122, rue Paul  
Masson, 29200 Brest  
Président : Yves ROLLAND  
le-sourire-de-selasse@la-  
poste.net

### AFRIQUE

#### LCDM

(lutte contre la  
drépanocytose  
Madagascar)  
villa hitasoa lot II U 39 A  
Ampahibe Antananarivo  
101 Madagascar  
Président : Pr Rakotoarima-  
nana Denis Roland  
Vice-Président :  
Mme Baozoma  
Secrétaire Générale :  
Dr Ndahimananjara Anita  
lcdm@blueline.mg

### AMLUD

(Association Malienne de  
Lutte contre la Drépanocy-  
tose)  
Président: Diadié Koreissi  
Bamako - MALI  
00 223 679 68 93

### ASDM

(Association de Soutien  
aux Drépanocytaires  
en Mauritanie)  
BP 3069 - tel 521 03 00 - 654  
29 76 - Nouakchott  
Présidente :  
Mme Mariam WANE  
Vice-Président :  
Mamadou Lamine DIA  
wanemariam@yahoo.fr

### CARAÏBES

#### ASSOCIATION DES DRÉPANOCYTAIRES DE LA GUYANE

327, résidence Montlucas  
Bât M  
97300 Cayenne  
Président : Léon URSULET  
leon.ursulet@wanadoo.fr

#### ADDM

(Association des Drépanocy-  
taires de la Martinique)  
Président :  
Charles CONSTANCE  
charles.constance@wana-  
doo.fr

#### APIPD MARTINIQUE

Allée des gommiers-Cap Est  
97240 Le François  
Président : M. Marc ORLAY  
orlaymarc@wanadoo.fr

#### APIPD GUADELOUPE

Résidence St Phy  
97120 Saint Claude  
Présidente :  
Albertine SALCEDE  
albertine@caramail.com

#### DREPAÑO-DOUBOUT

Rue Madame Beausoleil,  
Guenette  
97160 Le Moule, Guadeloupe

Présidente :

Mme Alice Rivière  
drepano\_doubout@hotmail.fr  
0590 23 80 69

### CENTRES DE COMPÉTENCE

Centre de compétences  
d'Alsace :  
Responsable Pr LUTZ

Centre de compétences  
interrégional  
Auvergne-Limousin-Loire :  
Responsables :  
C. Paillard (Clermond-Fer-  
rand) / C. Piguet (Limoges) /  
C. Berger (St Etienne)

Centre de compétences  
Bordeaux-Aquitaine :  
Responsable : M. Micheau

Centre de compétences  
Bretagne-Basse Normandie :

Centre de compétences  
Haute Normandie - Picardie

Centre de compétences  
Midi-Pyrénées (Toulouse) :  
Responsable : Pr D Adoue

Centre de compétences  
Montpellier-Nîmes

Centre de compétences  
Nantes-Angers  
Responsable : A. Masseur

Centre de compétences  
Océan Indien :  
Responsable : Dr M Muszlok

Centre de compétences  
Région Centre :  
Responsable : Dr JM Ségalin

Centre de compétences  
Ouest-Guyanais  
Responsable : Dr V Vantilcke

Centre de compétences  
Poitiers  
Responsable : Pr F Millot

Centre de compétences Tours