

CAMPAGNE DE SENSIBILISATION ET D'INFORMATION



Drépanocytaires

toujours

SOLIDAIRES

n° 3

ANTILLES GUYANE

2012 - 2013

Som_maire



Magazine de la drépanocytose

Rédaction :
Association Drépavie



EDITION :

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

PUBLICITÉ :

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

CONCEPTION - RÉALISATION :

I.D. COMMUNICATION

DIFFUSION :

ID COMMUNICATION
PHOTOS : Ass. Drépa vie / 123rf

EDITORIAL

4

DREPAVIE

5

LA DRÉPANOCYTOSE

6

UNE MALADIE EXEMPLAIRE DE L'INÉGALITÉ
(INTERVIEW DU PR GIL TCHERNIA)

LA GROSSESSE

12

CHEZ LA FEMME DRÉPANOCYTAIRE

3

LA DRÉPANOCYTOSE AUX ANTILLES

HISTORIQUE

18

2^{ÈME} CONFÉRENCE CARIBÉENNE

20

SUR LA DRÉPANOCYTOSE

LE CENTRE CARIBÉEN DE LA DRÉPANOCYTOSE

23

« GUY MÉRAULT » DE LA GUADELOUPE

LES ASSOCIATIONS

24

ÉVÉNEMENTS AUTOUR

32

DE LA DRÉPANOCYTOSE

MBATHIO BEYE, MISS BLACK FRANCE

TÉMOIGNAGES

33

CONSEILS ET VACCINATION

38

LA DRÉPANOCYTOSE

38

FORMES, RELAIS DE COMMUNICATION
ET SUPPORTS PÉDAGOGIQUES

COORDONNÉES DES ASSOCIATIONS

42

Les Garçons Exagèrent

COMMUNICATION GLOBALE & OUTSOURCING

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.



**“ Notre fonction n’est pas plus d’acquérir, mais d’être “
(Rabindranath Tagore)**

Corinne Mbebi-Liégeois
Présidente de l’association Drépavie

**En guise d’éditorial, je voulais juste partager
avec vous ce poème de Malika, drépanocytaire :**

Elève brillant et cultivé,
Il semblait promu à une belle destinée,
Son avenir, devant lui, tout tracé,
Serein et confiant, la vie, il arpentait.
Belle, dynamique et élancée,
Rien ni personne ne pouvait lui résister,
Une place dans ce milieu, elle s’était forgée,
Devant elle, une belle carrière se profilait.
Issus de deux mondes totalement opposés,
Ils étaient pourtant liés,
La fatigue et la douleur ne leur étaient pas étrangers,
Une terrible maladie, ils tentaient de dissimuler.
Derrière des lunettes, ses yeux jaunâtres, il cachait,
A l’abri des regards, ses comprimés, elle avalait.
Chacun, à un rythme effréné, vers sa destinée s’élançait,
Sans jamais se douter, que cette maladie,
vicieuse et éhontée,
Un jour, les forceraient à s’arrêter.
Depuis tant d’années, leur seul souhait était,
De vivre et d’oublier, cette terrible maladie
avec laquelle ils étaient nés.
Il s’était promis de toujours persévérer,
Contre la maladie, ils s’étaient révoltés,
Les appels de leur corps, ils ont négligés,
Jusqu’au jour où l’inévitable est alors arrivé.
C’est alors, qu’ils furent brusquement réveillés,
Par cette réalité, si dure à accepter.
Désormais, c’est fiers et forts qu’ils assumaient,
Cette drépanocytose qui ne les a jamais quitté,
Au monde entier, un message ils veulent faire passer,
Qu’à son rythme, rien n’est impossible,
on peut toujours y arriver.”

Elèv briyan ak kiltivé,
Li te sanble monte nan yon destine bèl
Lawni l’devan l’, dekalk,
Frankilite ak konfidan lavi a, li ritm.
Bèl, dinamik e mens
Pa gen anyen epi pèsonn pa ka reziste li,
Yon kote nan anviwonman sa a, li te fèje,
Anvan l’loamed yon karyè gwo.
Soti nan de mond totalman opoze a,
Men, yo te ki gen rapò,
Fatig ak doule yo pa t’etranje yo
Yon maladi terib, yo te eseye dissimuler.
Dèyè linèt, je jòn l’, li al kache,
Nan solitè a, grenn yo li vale yo.
Chak nan yon apante éfréné,
pwese kouri ale destine l’yo,
Pa janm sispèk ke sa a maladi, visye ak sinik
Yon jou, fàse yo sispann.
Pou ane pou anpil moun, espwa sèlman yo te
Ap viv ak maladi sa a terib bliye ak ki yo te fèt.
Li te pwomèt l’tèt li toujou pèsevere
Kont maladi a, yo revòlte,
Apèl ki soti nan kò yo, yo neglije
Jouk jou a lè inevitab la rive.
Li te lè sa a, yo te toudenkou reveye
Lè sa a reyalyte, se konsa difisil yo aksepte.
Koulye a, li se fyè epi fò yo sipoze,
Maladi a anemi falsifòm ki pa janm li te kite,
Mond lan, yon mesaj yo vle tansmèt,
Nan pwòp vitès yo, pa gen anyen ki enposib, ou
ka toujou jwenn ladan l’.

Dré-pavie



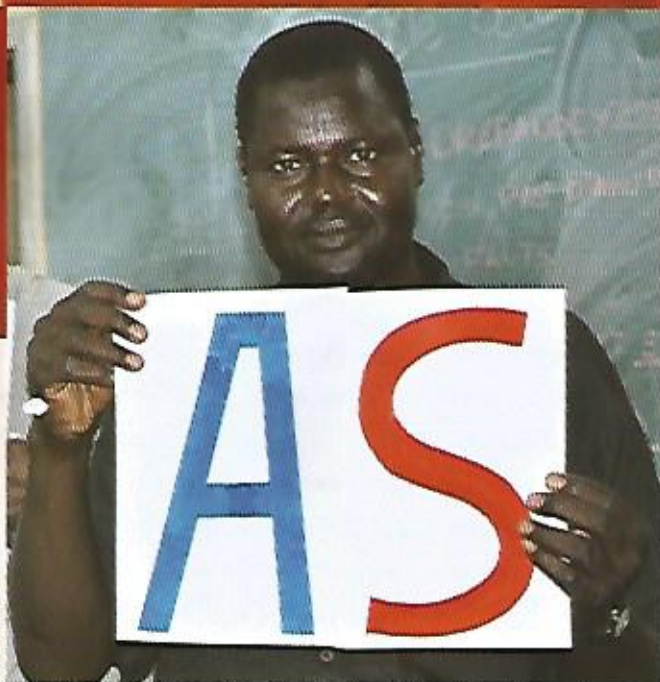
Dré-pavie
Agir pour la Vie
Association de lutte contre la
drépanocytose
La Maison des Associations
1a Place des associations -
67000 Strasbourg - FRANCE
dre-pavie@mail.com -
<http://www.drepavie.org>

LA DRÉPANOCYTOSE, JAMAIS ENTENDU PARLER ?

PRÉSENT
TOUTE ANNÉE
EN ÎLE-DE-FRANCE
DES BÉBÉS NAISSENT
ATTEINTS PAR
CETTE MALADIE
GÉNÉTIQUE GRAVE

FAITES-VOUS
DEPISTER !

Photo: Jean-Louis, Topex (2000) sur Paris.fr



agir pour la Vie

L'association Dré-pavie est engagée depuis sept 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 clés 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. Dré-pavie a également mis en place un véritable réseau de solidarité internationale pour un meilleur suivi et une prise en charge de la pathologie (Madagascar, Cameroun, Mali, Mauritanie, Burkina Faso).

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. 54 mn. Auteurs : Gil Tchernia et Agnès Lainé, Réalisateur : Renan Mouren et Stéphane Indjeyan, Production : Cutkiwi et Dré-pavie. Thème : paroles de drépanocytaires, vécu de la maladie, histoire de la drépanocytose.
- **Réalisation d'un DVD éducatif sur la drépanocytose « Dré-pamôme »**
- **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.lespitstotems.fr>
- **Projets de solidarité internationale (Burkina-Faso, Cameroun, Mali, Madagascar, et Mauritanie)** : sensibilisation, information, dons de médicaments et vaccinations.



UNE MALADIE EXEMPLAIRE DE L'INÉGALITÉ

Gil Tchernia a été
**Professeur
d'Hématologie et
Chef de Service**

à l'Assistance Publique - Hôpitaux de Paris. Il a exercé dans différents hôpitaux parisiens et en Afrique, où il a soigné des personnes atteintes de la drépanocytose.

Il est l'auteur d'un livre jeunesse sur la drépanocytose, « MARIAMA ET IBRAHIMA ». Cette histoire traduit une fois de plus l'implication de Mr Tchernia dans la lutte contre la Drépanocytose, un combat qu'il mène auprès des personnes drépanocytaires et des associations de malades en France et en Afrique, notamment au Mali, où il a été l'un des fondateurs du premier centre de prise en charge de la Drépanocytose à Bamako, le CRLD (Centre de Recherche et de Lutte contre la Drépanocytose). Il est président du Conseil Scientifique du CRLD. Il a également co-dirigé le film documentaire sur la drépanocytose : « les lances de sickle cell ou chroniques d'une souffrance dévoilée ».

Gil Tchernia a été à l'initiative du centre d'information et de dépistage de la drépanocytose (CIDD) de la ville de Paris, centre dont il a été le médecin coordinateur. Ce centre a ouvert en janvier 2007 pour répondre à un besoin non complètement couvert, faute de moyens suffisants, par les hôpitaux du centre de référence parisien, « labellisé » en 2004 : le dépistage et l'information des porteurs sains. Ouvert grâce à la ville de Paris, à l'Assistance Publique et à la Caisse primaire d'assurance maladie, il propose à tout sujet faisant partie d'une population à risque ou se sentant concerné par la maladie d'avoir gratuitement un prélèvement sanguin de dépistage, chaque jour de la semaine entre 14 et 17 heures, sans rendez-vous. Par la suite, le résultat est communiqué

dans un entretien sur rendez vous, occasion d'un colloque singulier entre lui et le médecin, pendant tout le temps nécessaire et renouvelable autant de fois que souhaitées, dans un climat qui se veut confiant et respectueux. En outre, les familles concernées par la maladie peuvent bénéficier de l'aide d'une assistante sociale et s'entretenir avec des membres d'associations de malades, dont une au moins est de permanence. Le centre a la possibilité de suivre des dossiers difficiles, que ce soit sur le plan social, psychologique ou juridique, avec plus de temps et de disponibilité qu'en ont la plupart des personnels hospitaliers. Le CIDD fait partie du Centre de Référence de prise en charge de la drépanocytose et collabore régulièrement avec les équipes hospitalières qui en sont les acteurs principaux.

Entretien avec Gil Tchernia
Juin 2007, par Serge Cannasse



La drépa- nocytose



PAPA



MAMAN



LÉA



BOBBY



TOMMY

compromet les progrès du volet médical, par la différence de traitement des malades, enfin, selon qu'ils appartiennent aux pays riches ou pauvres.

Le Pr Gil Tchernia est médecin coordonnateur du Centre d'information et de dépistage de la drépanocytose (ville de Paris).

Qu'est-ce que la drépanocytose ?

C'est une maladie chronique grave des globules rouges, d'origine génétique. Les globules rouges sont les cellules du sang qui transportent l'oxygène aux tissus en le fixant sur une protéine, l'hémoglobine. La fluidité de l'hémoglobine normale est telle que les globules rouges dont la membrane est souple peuvent passer dans de tout petits vaisseaux sanguins, dont le diamètre est inférieur au leur. Le malade drépanocytaire a une hémoglobine, dite S, qui perturbe cette souplesse, lorsqu'elle est en quantité importante

dans les globules, surtout en cas de baisse de la pression partielle en oxygène. Ceux-ci peuvent alors boucher les petits vaisseaux. Les conséquences sont très sérieuses : une anémie, avec un ictère (la « jaunisse »), dû à la destruction accélérée des globules rouges anormaux ; des douleurs d'une intensité extrême, supérieure à celles des fractures, pouvant commencer très tôt dans la vie, véritable hantise pour les enfants comme pour les adultes, pouvant siéger n'importe où, mais le plus souvent dans les os ; une tendance aux infections graves, par exclusion de la rate, qui joue un rôle important dans la défense antibactérienne et l'immunité ; des lésions d'organes, y compris le cerveau.

Pour être malade, il faut être homozygote, c'est-à-dire avoir deux gènes programmés pour fabriquer de l'hémoglobine S, chacun provenant de l'un des deux parents. Ceux-ci n'ont qu'un seul

La drépanocytose illustre presque à la perfection les inégalités devant la santé : par son histoire, liée à celle de l'esclavage et à la lutte des Noirs américains pour les droits civiques, par l'ignorance dans laquelle elle est encore tenue, alors qu'elle est la maladie génétique la plus fréquente en France, par sa prise en charge, dont la faiblesse du volet social

Les traites négrières, VII^e-XIX^e siècle

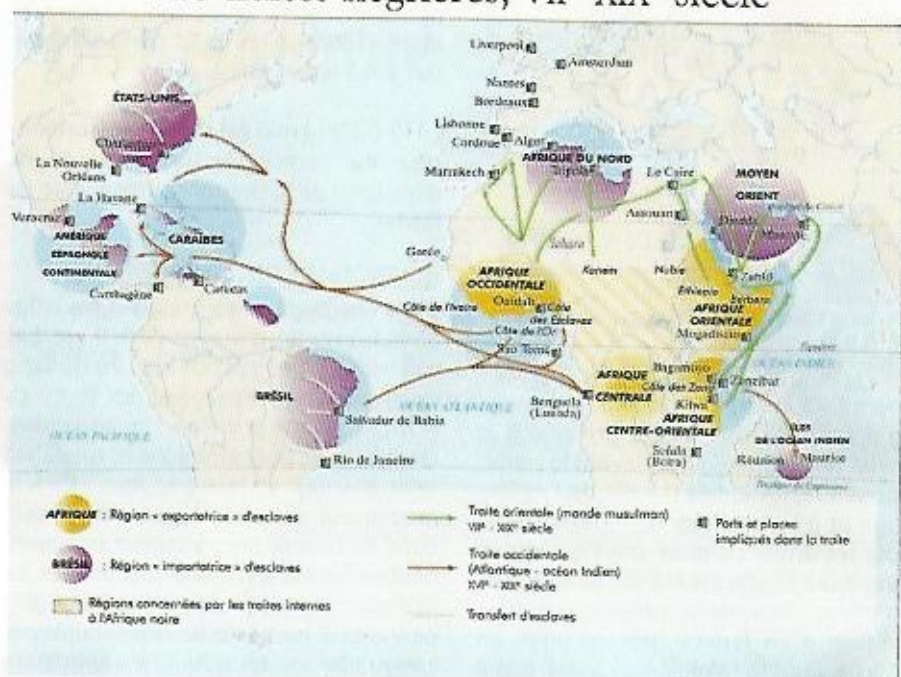
gène de la maladie et un gène normal, ils sont hétérozygotes ; ils fabriquent à la fois de l'hémoglobine normale et de l'hémoglobine S, mais celle-ci est en quantité insuffisante pour les rendre malades. On dit qu'ils sont porteurs sains de la maladie. Nous disposons de techniques biologiques simples qui permettent de savoir quelles hémoglobines ont les patients à partir d'un prélèvement de leur sang. A chaque grossesse, un couple de deux porteurs sains a un risque sur quatre d'avoir un enfant drépanocytaire, une chance sur quatre d'avoir un enfant normal et deux sur quatre un enfant porteur sain.

En l'absence de soins adaptés, et c'est encore malheureusement le cas dans de nombreux pays démunis où la maladie est fréquente, l'espérance de vie des drépanocytaires est courte : à 5 ans, la moitié des enfants sont décédés. En revanche, même si on ne dispose pas de traitement curatif (en dehors de la greffe de moelle osseuse, qui n'est pas toujours possible ou nécessaire), les progrès de la prise en charge font qu'aujourd'hui, la qualité de vie permet aux malades une insertion familiale et sociale pratiquement normale et l'âge moyen des adultes drépanocytaires ne cesse d'augmenter.

Pourquoi la drépanocytose touche-t-elle plus spécifiquement certaines populations ?

A l'origine, elle touche plus volontiers les populations vivant dans des zones impaludées. En effet, il est aujourd'hui bien établi que les porteurs sains bénéficient d'une protection relative contre les formes graves, mortelles, de paludisme. Ceci leur donne un avantage démographique par rapport aux sujets indemnes du trait drépanocytaire, plus sensibles aux infestations parasitaires graves. Cette protection relative n'a cependant pas d'effet bénéfique pour les homozygotes, déjà affaiblis par la maladie lors de la primo-infestation par le paludisme.

La drépanocytose n'est donc pas une maladie des Noirs, comme on l'entend souvent. Il est vrai qu'elle est fréquente en Afrique sub-saharienne, mais on en trouve des poches ailleurs, par exemple, en Inde, où elle est vraisemblablement sous-estimée. Sa répartition varie



ensuite avec les migrations, les trajets de caravanes, mais surtout les migrations forcées de l'esclavage. C'est pour cela qu'elle est fréquente dans les Caraïbes (par exemple, dans les DOM-TOM : 10 % de porteurs sains environ), en Amérique du Nord et du Sud. Il faut être bien conscient qu'avec les mouvements actuels de populations, qu'ils soient volontaires ou semi-volontaires, et les brassages qui s'ensuivent, tous les pays peuvent être concernés.

L'émergence de la drépanocytose comme problème de santé publique est étroitement liée à l'histoire politique des Etats-Unis.

Oui, mais il faut replacer les choses dans leur contexte. En gros, la description de la maladie date des années 1910-1950 : clinique, découverte du globule rouge anormal (« en faucille ») caractéristique de la maladie, mise en évidence de l'hémoglobine anormale et de l'anomalie génétique associée, différenciation entre hétérozygotes et homozygotes. Pendant la seconde guerre mondiale et dans les années suivantes, la maladie commence à être reconnue dans les revues médicales et dans les hôpitaux africains, ce qui n'était pas évident avant, puisque les enfants mourant très tôt, les médecins ne voyaient guère que des porteurs sains. La prise de conscience de la gravité de la maladie,

dans les années 60, est contemporaine du mouvement pour les droits civiques aux Etats-Unis : les « Afro-américains » réclament la fin de la ségrégation et l'application réelle du droit de vote obtenu en théorie cent ans plus tôt. La drépanocytose sert alors d'argument extrême aux deux camps. Certains Noirs parlent de génocide en disant qu'il s'agit d'une maladie inventée par les Blancs pour accentuer la ségrégation, certains Blancs en prennent prétexte pour montrer la nécessité de préserver la « pureté raciale ». C'est la période où sont assassinés les leaders noirs Martin Luther King, Malcolm X et Fred Hampton ; ce dernier avait monté les premiers dispensaires et programmes de dépistage pour la drépanocytose. Progressivement, le climat redevient plus pacifié, avec par exemple, en 1971, un très bel article dans la revue afro-américaine Ebony, où on lit : « 10 % d'entre nous sont porteurs de cette maladie, mais 100 % d'entre nous doivent lutter contre elle. » La même année, le président Richard Nixon cite la drépanocytose comme priorité de santé publique, avec le cancer, et dit clairement : « Notre indifférence quant à la recherche sur cette maladie est une histoire triste et honteuse que nous ne pouvons pas réécrire. Mais nous pouvons modifier notre politique : c'est pour cette raison que notre administra-



La drépano- cytose



tion va augmenter le budget alloué pour la recherche et la prise en charge de la drépanocytose. » Il se produit alors deux faits qui n'ont rien d'inéluctable : d'une part les promesses électorales sont tenues et de l'autre l'argent mis dans le programme de lutte contre la drépanocytose est efficace, ce qui n'est pas toujours le cas dans les programmes contre les maladies (il suffit de penser aux programmes qui devaient éradiquer le cancer). A partir des années 75, il y a donc un dépistage, des centres de référence de prise en charge et des programmes de recherche, recherche pour laquelle l'effort du NIH (National Institute of Health) n'a d'ailleurs jamais cessé.

C'est à partir du modèle américain que tous les centres de référence ont été créés, y compris en Afrique, où ils sont encore très peu nombreux. Toutes les étapes importantes de la prise en

charge (diagnostic néonatal, antibiothérapie préventive, dépistage et prévention des accidents vasculaires cérébraux chez l'enfant) ont été mises au point à partir de l'expérience née des cohortes de patients américains.

Quelle est la situation française actuelle ?

Approximativement, la population des hétérozygotes est composée pour moitié d'immigrés ou de personnes issues de l'immigration et pour un tiers d'habitants des DOM-TOM. Les malades sont pris en charge à 100% par la sécurité sociale et la CMU (à condition de faire remplir, par le médecin traitant, le protocole de soins au titre d'une affection de longue durée) et par l'AME, mais il faut tenir compte du fait que cette maladie est extrêmement sensible aux conditions de vie. Par exemple, le stress ou les alternances brutales

chaud-froid peuvent déclencher des crises douloureuses. La précarité socio-économique est donc un facteur considérable d'aggravation. On est dans une situation paradoxale, fréquente pour les maladies chroniques : un séjour en réanimation est totalement remboursé, mais le patient retourne vivre dans un squat et souvent dans l'insécurité ; il a de ce fait des risques de rechute des complications et de ré-hospitalisation liées à l'environnement délétère ! Pour cette maladie, il est inconcevable de ne pas travailler avec un réseau d'aide sociale et psychologique. L'augmentation du nombre des travailleurs sociaux et de leur possibilités d'action fait partie des mesures efficaces de prévention des complications.

Un autre problème est que la drépanocytose est peu connue. Elle est encore considérée comme une maladie des



La drépa- nocytose

immigrés, de gens qui souvent n'ont pas accès à la vie civique et dont les problèmes ne sont pas ceux de la population dans son ensemble. Cela est encore plus vrai en régions, puisque les malades sont concentrés surtout en Ile de France. Il faut rappeler que la drépanocytose est la maladie génétique la plus fréquente en France : 350 naissances par an en France, plus de trois fois le nombre d'enfants atteints de mucoviscidose.

La prise en charge n'est donc pas bonne ?

Aujourd'hui, la prise en charge médicale est satisfaisante, surtout en Île de France : tous les services de pédiatrie ou de médecine interne connaissent la maladie. La maladie fait partie des affections dont toutes les dépenses médicales sont prises en charge à 100%. Il persiste souvent un problème aux urgences, où il arrive que les malades en crise ne soient pas prioritaires ou que l'on attende le résultat d'examen complémentaires pour les soulager. Pourtant, dès lors que ceux-ci sont connus comme drépanocytaires et viennent pour une crise douloureuse, c'est qu'il existe un besoin immédiat d'antalgiques majeurs, y compris de la morphine. Les autres antalgiques ont déjà échoué à la maison.

Les histoires horribles où les enfants ou les adolescents noirs en crise sont suspectés de simulation pour obtenir des morphiniques n'existent plus ?

Non. Globalement, de grands progrès ont été faits ces dernières années, grâce aux efforts des équipes qui s'occupent de la drépanocytose et/ou de la douleur, médecins et non médecins, grâce aux efforts du centre de référence de prise en charge de la maladie (ce centre qui regroupe des équipes de plusieurs hôpitaux de l'APHP est sous la responsabilité de Frédéric Galactéros et Robert Girot) et grâce aux associations de malades. Mais il reste beaucoup à faire sur les représentations de la maladie dans les populations touchées, surtout venues d'Afrique, où elle est souvent considérée comme une maladie honteuse et où les familles sont

parfois mises à l'écart. Cette attitude n'a rien d'exotique : dans les années 40 et 50, les Français faisaient de même avec les tuberculeux. Il reste également beaucoup de travail à faire dans les écoles : les enfants ont besoin de boire beaucoup, donc de pisser souvent ! ils sont parfois fatigués et absents ; il faut veiller à adapter leurs activités physiques. La qualité de la scolarité est essentielle car plus tard se posera le problème de l'insertion professionnelle : les métiers très physiques leur sont déconseillés.

En résumé, une prise en charge médicale globalement satisfaisante, mais une prise en charge sociale insuffisante et un problème de représentation de la maladie.

Vous citez la drépanocytose comme une maladie typique de l'inégalité.

Elle met particulièrement en exergue l'inégalité Nord-Sud. Aujourd'hui, un drépanocytairé né en France a très peu de risque de mourir pendant son enfance, alors qu'en Afrique la mortalité est d'environ 50 % avant l'âge de 5 ans et de 60-70 % avant 15 ans. Les malades qui en Afrique, sont pris en charge correctement sont ceux qui habitent non loin d'une structure sanitaire adaptée et qui ont de l'argent pour les traitements. On peut dire schématiquement qu'actuellement, les progrès thérapeutiques ne profitent guère qu'aux malades des pays riches et aux malades riches des pays pauvres. Cela pose le problème des malades immigrés vivant en France avec un titre de séjour à durée brève ou inexistant. Ils sont pris en charge ici, mais ils peuvent être renvoyés dans leur pays au prétexte qu'il existe des structures pour les accueillir. Ce qui, on vient de le voir, n'est pas tout à fait exact. Les renvoyer dans leur pays d'origine peut constituer un risque majeur, vital, pour eux. Quand ils vivent en France depuis plusieurs années, la transition est particulièrement brutale.

Est-ce qu'il existe des programmes mondiaux de lutte contre la drépanocytose ?

Pas encore, mais on peut espérer une évolution proche. Il faut ici saluer les énormes efforts faits par l'Organisation internationale de lutte contre la drépanocytose. Grâce à elle et au soutien politique de plusieurs pays africains, Sénégal et Congo surtout, la drépanocytose a été reconnue priorité de santé publique par l'Union africaine, l'OMS, l'UNESCO et sans doute bientôt l'ONU. Cette démarche n'est pas anodine : elle permet l'ouverture de crédits sur des programmes spécifiques.

Comment se passe le conseil génétique pour la drépanocytose ?

Il faut bien distinguer les deux types de conseil génétique. Le conseil donné au début d'une grossesse à risque est encadré par la loi : il doit avoir lieu dans un centre agréé, capable de faire le diagnostic prénatal. Si le fœtus est homozygote, les parents ont la possibilité de demander une interruption de la grossesse. Cela ne dépend que de leurs convictions, il n'y a aucune pression médicale dans un sens ou un autre. En pratique, cela dépend aussi de leur vécu préalable de la maladie : la décision d'interruption est plus fréquente s'ils ont déjà eu des enfants drépanocytaires. Ces situations devraient devenir moins fréquentes. Actuellement, beaucoup de dépistages d'hétérozygotes se font au début de la première grossesse. Mais ils devraient être faits au cours de l'enfance ou de l'adolescence, pour que les porteurs sains puissent intégrer cette information dans leurs choix de vie. On peut imaginer de remettre en question un projet de mariage (parfois suscité par les familles dans les populations africaines) parce que les deux partenaires sont hétérozygotes. C'est ce qui a permis de faire considérablement diminuer l'incidence de la thalassémie, en particulier en Italie et à Chypre. Il n'est pas question de contraindre, mais d'informer des sujets d'un risque qui concerne leur future descendance. Ce qui peut les mettre face à des choix difficiles

Grossesse et Drépanocytose



12

LA GROSSESSE CHEZ LA FEMME DREPANOCYTAIRE DR DORA BACHIR

INTRODUCTION

Les progrès constants de la prise en charge des patients drépanocytaires au cours de ces 20 dernières années font que les patientes drépanocytaires accèdent en grand nombre à la maternité. Cette capacité d'avoir des enfants est bénéfique et s'inscrit pleinement dans « le projet de vie » des patientes. Cependant, la grossesse est une situation à risque tant pour la mère que pour l'enfant qu'elle porte, et ceci quelque soit le type de drépanocytose maladie. Les médecins qui suivent les patientes drépanocytaires sont placés dans la situation paradoxale d'autoriser la grossesse tout en sachant que cette situation est à risque.

GENERALITES SUR LA DREPANOCYTOSE

La drépanocytose est une maladie génétique de l'Hémoglobine (Hb) liée à la présence dans les globules rouges d'une Hémoglobine anormale appelée S. Seuls les porteurs de 2 gènes malades (forme homozygote SS, hétérozygote composite SC, Sβ Thalassémique, SD Punjab,...) sont concernés. Les symptômes de la drépanocytose maladie sont :

- une **anémie hémolytique** due au fait que les globules rouges se détruisent plus vite, maximale dans la forme homozygote SS, quasi absente dans la forme SC
- des **complications vaso-occlusives aiguës** dues au fait que les globules rouges dans certaines circonstances deviennent rigides, forment des bouchons dans les petits vaisseaux

(microcirculation) au niveau des os et des articulations : il s'agit des crises douloureuses vaso-occlusives (CVO).

Parfois les crises touchent le poumon : il s'agit du **syndrome thoracique aigu** caractérisé par une douleur thoracique, des difficultés à respirer, souvent de la fièvre, et à l'auscultation et à la radiographie un foyer pulmonaire (tableau de pseudo-pneumonie). Il s'agit d'une complication grave, qui peut récidiver et entraîner de séquelles sur le plan respiratoire (baisse d'oxygène dans le sang).

La vaso-occlusion peut se produire dans d'autres organes : par exemple au niveau du rein, ces infarctus de la médulla rénale (partie centrale du rein) entraînent une hématurie : présence de sang visible dans les urines.

-Une **susceptibilité aux infections** due au fait que la rate, très tôt dans la vie, est siège d'infarctus. La rate joue un rôle très important de filtre vis-à-vis de certains germes (en particulier les pneumocoques) dans les premières années de la vie. Chez l'enfant, cela justifie la prise quotidienne d'antibiotiques de type Pénicilline par voie orale jusqu'à au moins l'âge de 10 ans : Chez l'adulte, ce risque infectieux plus élevé persiste toute la vie et il est important de prévenir ces infections au minimum par la vaccination anti-Pneumococcique (Pneumo 23) tous les 5 ans, anti-grippale, et particulières (surtout lors des séjours en Afrique : fièvre jaune, typhoïde, méningite...); la prise rapide d'antibiotiques en cas d'angine, de mouchage ou crachats purulents ; traitement des foyers potentiels infectieux : visite tous les 6 mois chez le dentiste.

Grossesse et Drépanocytose



Enfin chez l'adulte, la répétition des crises vaso-occlusives et l'anémie chronique peuvent entraîner à la longue des **lésions d'organes entraînant une réduction de leur capacité de fonctionnement**. Le cœur, les poumons, le foie, les reins peuvent ainsi être touchés.

Les autres complications chroniques fréquentes chez l'adulte, mettant en jeu le pronostic fonctionnel concernent les ostéonécroses (au niveau des articulations des hanches, des épaules pour les plus fréquentes pouvant nécessiter des interventions chirurgicales adaptées allant jusqu'aux prothèses lorsque l'articulation est trop abîmée) ; l'atteinte de la rétine avec formation de vaisseaux fragiles (néo-vaisseaux de la rétinopathie dite proliférante) pouvant se rompre et entraîner des hémorragies dans la rétine. Le traitement préventif efficace de la rétinopathie consiste dès que ces néo-vaisseaux sont diagnostiqués, de les détruire avec le laser (photo-coagulation) évitant ainsi les complications à type d'hémorragies dans la rétine à risque de retentissement sur la vision. Les ostéonécroses et la rétinopathie sont plus fréquentes dans les formes SC ou SS avec un taux d'hémoglobine à l'état basal plus élevé (>9g).

CONSEQUENCES DE LA GROSSESSE CHEZ LA FEMME DREPANOCYTAIRE

La grossesse nécessite une adaptation cardiaque, respiratoire et circulatoire.

Sur le plan cardiaque, la grossesse retentit sur le travail du cœur, surtout au 3^{ème} trimestre et peut décompenser une atteinte cardiaque latente passée inaperçue avant la grossesse. Chez les patients drépanocytaires, le débit cardiaque est très souvent augmenté : en effet, du fait de l'hémoglobine anormale S et de l'anémie chronique, le cœur doit pomper beaucoup plus pour distribuer l'oxygène partout. Cette augmentation du débit cardiaque se traduit par un essoufflement (dyspnée) accru. Il est donc très important pour une femme enceinte d'être attentive à ces modifications d'essoufflement, et à tout autre signe d'intolérance cardiaque (palpitations, douleurs thoraciques à l'effort). Une échographie cardiaque est indiquée en début de grossesse (sauf si cette échographie date de moins d'un an) puis au moins une fois au début du 3^{ème} trimestre, plus rapprochée jusqu'à l'accouchement en cas d'anomalie ou antécédent particulier. Les paramètres importants de l'échographie sont le volume des ventricules, la fraction d'éjection du ventricule gauche, la mesure de la pression artérielle pulmonaire et du débit cardiaque, l'analyse du fonctionnement des valves cardiaques (Tableau 1).

TABLEAU 1 – ELEMENTS DE SUIVI DE LA GROSSESSE CHEZ UNE PATIENTE DREPANOCYTAIRE

SA = Semaines d'Aménorrhée, calcul fait à partir de la date des dernières règles ; une grossesse dure en moyenne 40 semaines.

Du côté drépanocytose	
Consultation de Conseil Génétique	- Identification du risque de drépanocytose fœtal (Analyse de l'hémoglobine du conjoint)
Suivi à partir de 12 SA - 1 x toutes les 6 semaines puis au moins 1 x/mois à partir de 22 SA	- Examen clinique : poids, TA, SAO2 - NFS, Ionogramme, créatinine, bilan hépatique, LDH - Dossier transfusionnel : RAI - Bandelette urinaire (protéinurie), ECBU - Dès 12SA, 1 seule fois sérologies virales VIH, Hépatites, Toxoplasmosis (si négatif contrôle mensuel)
Suivi vers 25 SA - Echographie cardiaque - EFR - Examen ophtalmologique, dépistage des foyers infectieux potentiels (dents, ORL) - Echographie vésicule biliaire	A répéter si anomalie)) sauf si faits dans l'année écoulée)
Du côté obstétrical	
<ul style="list-style-type: none"> - Examen clinique - Echographie à 12 SA et prélèvements sanguins (trisomie) - Croissance fœtale - Echo-Doppler des artères utérines et ombilicales à partir de 22 SA mensuel - Prélèvement vaginal/ 3 mois 	

Sur le plan respiratoire, le volume occupé par la grossesse fait qu'en fin de grossesse, il y a tendance à l'hypoventilation (surtout les bases des 2 poumons moins bien utilisées pour la respiration). Des épreuves fonctionnelles respiratoires sont utiles (si non faites durant l'année écoulée) à la fin du 2^{ème} trimestre pour évaluer la capacité respiratoire et ses conséquences sur la teneur en oxygène du sang (saturation en oxygène mesurée par l'oxymètre de pouls ou paramètres plus complets par les gaz de sang). La prise d'oxygène au domicile la nuit et/ou après les efforts peut se justifier selon les résultats ou si gêne respiratoire. La kinésithérapie respiratoire est utile (d'abord avec un kinésithérapeute puis régulièrement exercices respiratoires pratiqués au domicile 2 à 3 fois par jour avec le RespiFlow) pour permettre une utilisation optimale de la capacité pulmonaire au fur et à mesure de l'avancement de la grossesse.

Sur le plan circulatoire, l'augmentation du volume sanguin total très importante au 3^{ème} trimestre et la prise de poids retentissent sur la circulation artérielle et le retour veineux.

Sur le plan de la drépanocytose, la grossesse favorise la survenue de crises douloureuses vaso-occlusives et de syndromes thoraciques aigus, même si les patientes ne faisaient pas de crises auparavant. Cela explique que la grossesse faisait parfois découvrir une drépanocytose maladie ignorée jusqu'alors il y a plusieurs années dans les formes moins symptomatiques (SC, S β + thalassémiques). Il y a aussi un risque plus élevé d'hématurie. Il est prudent de réaliser une cholécystectomie (ablation chirurgicale de la vésicule biliaire par cœlioscopie) si le bilan avant la grossesse a mis en évidence une lithiase biliaire (calculs dans la vésicule) car cette lithiase peut se compliquer durant la grossesse : coliques hépatiques, cholécystite (infection de la vésicule).

Grossesse et Drépanocytose



En ce qui concerne le risque infectieux, les infections urinaires (cystites) sont fréquentes chez toute femme enceinte et particulièrement chez celles atteintes de drépanocytose. Ces infections urinaires peuvent remonter au rein (il s'agit alors de pyélonéphrites toujours graves par le fait qu'il y a « septicémie », c'est à dire que le germe passe dans le sang avec fièvre élevée, risque de baisse de la tension artérielle et d'anémie sévère, préjudiciables pour le fœtus). Chez la femme enceinte, les symptômes d'infection urinaire (brûlures en urinant) sont souvent moins nets et il faut être attentif aux autres signes (mauvaise odeur des urines, douleurs abdominales, fièvre...). La prévention des infections urinaires durant la grossesse est primordiale et repose sur une bonne hydratation (boire abondamment), lutter contre la constipation, et conseils habituels (s'essuyer vers l'arrière, sous vêtements en coton, pas de vêtements serrés ; uriner après les rapports sexuels).

Chez les femmes drépanocytaires, le risque de fausse couche au premier trimestre est augmenté, surtout si le taux d'hémoglobine est bas (<7g/dl) ou si crise vaso-occlusive survenant au 1er trimestre. La survenue de fausse – couches à répétition n'est pas due à la drépanocytose et il est important d'en rechercher la cause.

Le risque de **toxémie gravidique** (hypertension pendant la grossesse avec albumine dans les urines) est augmenté. En effet, la toxémie gravidique s'explique par la présence de bouchons de globules rouges drépanocytaires rigides dans le placenta entraînant des infarctus. Ce risque de toxémie est plus élevé chez les femmes qui ont déjà une atteinte rénale comme par exemple présence d'albumine dans les urines avant la grossesse ou antécédent de toxémie lors d'une précédente grossesse. Le défaut de perfusion du placenta entraîne un retard de croissance fœtale avec hypotrophie (bébé de petit poids), un risque élevé d'accouchement prématuré. Du côté maternel, la toxémie peut entraîner des complications plus graves (hypertension artérielle sévère avec pré éclampsie, crise vaso-occlusive sévère avec défaillance organique rénale, hépatique et cardio-pulmonaire). L'échographie doppler fœtale permet de repérer tôt ces défauts de perfusion et d'adopter chez ces patientes une surveillance vigilante à domicile ou en hospitalisation du rythme cardiaque fœtal. Le plus souvent, les symptômes (hypertension artérielle, albumine dans les urines) disparaissent après la grossesse mais des séquelles sont possibles, en particulier sur le plan rénal (albumine dans les urines, voire altération de la fonction rénale) comportant un risque vital à moyen terme et compromettant une nouvelle grossesse.

Il existe aussi surtout au 3^{ème} trimestre de la grossesse, un risque plus élevé de phlébite (caillots dans les veines des membres inférieurs) avec sa complication grave l'embolie pulmonaire. Chez les femmes ayant déjà eu des phlébites, la prise d'anticoagulant (héparine en injection sous cutanée quotidienne) au 3^{ème} trimestre, voire avant, est indiquée (les anticoagulants par voie orale sont en effet contre-indiqués). En cas de nécrose de hanche opérée dans les antécédents, il faudra être attentif à la prise de poids, aux douleurs de

hanche, une boiterie pouvant imposer la mise en décharge ; la marche avec une canne.

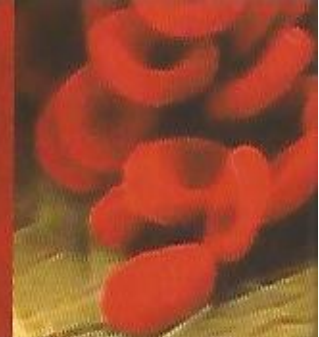
Enfin, la précarité, l'isolement peuvent être des facteurs de risque de retard à la prise en charge des complications aiguës et à des difficultés de ce suivi multidisciplinaire, pouvant apparaître aux yeux de la patiente comme inutilement lourd. L'hospitalisation dans une unité mère enfant peut alors être envisagée au dernier mois de grossesse pour limiter au maximum les risques. L'intervention de l'assistante sociale et de la psychologue de l'équipe peut s'avérer indispensable afin de rester à l'écoute des problèmes posés et de rechercher avec la patiente les meilleures solutions.

Les facteurs de risque liés aux antécédents, à la situation transfusionnelle et autres sont résumés dans le **tableau 2**.

TABLEAU 2 – FACTEURS DE RISQUE ACCRUS DE COMPLICATIONS DEVANT LA GROSSESSE TRANSMISSION : QUEL EST LE RISQUE D'AVOIR UN ENFANT MALADE DREPANOCYTAIRE ?

Age et parité	< 19 ans ou > 36 ans > 3 ^{ème} grossesse
Obésité, Diabète	Risque accru de toxémie, de retardissement sur les hanches
Antécédents liés à la drépanocytose Phlébites et/ou embolie pulmonaire ; Crises Vaso-Occlusives (CVO), antécédent de Syndrome thoracique aigu (STA)	Risque accru de phlébites avec ses complications Risque accru de CVO et STA
Dépendance à la codéine	Risque de moindre action de la morphine si CVO ; de syndrome de sevrage fœtal
HTA (hypertension artérielle), albumine dans les urines Antécédent de toxémie gravidique, de mort fœtale, cardiopathie	Risque accru de toxémie gravidique avec ses complications (pré-éclampsie, crise Vaso-Occlusive sévère avec défaillance des organes) ; risque de séquelles rénales après la grossesse
Difficultés transfusionnelles Groupe rare, allo anticorps, antécédents d'accident transfusionnel	Nécessité de définir une stratégie vis-à-vis des transfusions (le plus tard possible, sang de phénotype élargi) Risque d'accident transfusionnel
Grossesse gémellaire (jumeaux)	Risque accru d'anémie, de toxémie
Précarité sociale, non respect des RV de suivi	Risque de prise en charge tardive des complications aiguës
Séjour en Afrique durant la grossesse	Risque de complications infectieuses (paludisme, autres), de crises sévères avec plateau technique et soins non adaptés.

L'identification de ce risque nécessite l'analyse de l'hémoglobine du conjoint. Si celui-ci est normal pour l'hémoglobine (c'est-à-dire AA), les enfants d'une femme SS seront porteurs du trait S (hétérozygotes AS) mais ne pourront pas être malades (SS). Si le conjoint d'une femme homozygote SS s'avère transmetteur de la drépanocytose (c'est-à-dire AS), le risque d'avoir un enfant drépanocytare SS est de 50% à chaque grossesse (Figure 1). Dans une telle situation, le couple doit bénéficier d'une consultation de conseil génétique afin de réfléchir à la possibilité de recourir au diagnostic prénatal. Le prélèvement peut avoir lieu très tôt dans la grossesse (à 12SA, c'est-à-dire 2 mois ☐) par ponction de trophoblaste. Le recours à l'Interruption Médicale de Grossesse si le fœtus est reconnu SS et si le couple le souhaite en sera d'autant facilité. Dans une telle situation où le risque est élevé (SSxAS) peut justifier de recourir au Diagnostic Pré-Implantatoire (DPI). Cette possibilité reste malheureusement encore limitée en France.



LA PRISE EN CHARGE DE LA GROSSESSE

L'idéal est que la grossesse soit programmée après un bilan général qui **va déterminer de façon personnalisée les principaux axes à surveiller**; déterminer les traitements qu'il faudra arrêter s'ils ne sont pas compatibles avec une grossesse (en particulier l'Exjade, le Desféral, l'Hydréa).

L'arrêt immédiat de ces traitements, dès que la grossesse est diagnostiquée (retard de règles de plus de 10 jours et test de grossesse positif), **suffit quasiment toujours pour ôter tout risque pour le fœtus**. Il est important de réaliser les vaccinations anti-rubéole avant la grossesse si le taux d'anticorps est insuffisant. La prise de Spéciafoldine doit être renforcée en début de grossesse (prise quotidienne souhaitée à une dose plus élevée qu'habituellement), la carence en vitamine B9 étant responsable au premier trimestre de retard de développement du système nerveux fœtal. La correction d'une carence en vitamine D, si elle existe, doit être traitée.

Le suivi est alterné : Obstétricien – Centre de la drépanocytose, avec une échographie fœtale à 12 semaines de grossesse comme pour toutes femmes (analyse de la clarté nucale, datation exacte de la grossesse).

La surveillance médicale du côté de la drépanocytose comprend :

- la recherche par l'interrogatoire de signes d'alerte (essoufflement, fatigue, douleurs osseuses)
- un examen clinique avec attention particulière à l'évolution du poids, l'auscultation cardiaque, la prise de la tension artérielle et de la saturation en oxygène
- des prises de sang régulières (numération, formule sanguine, ionogramme sanguin, fonction rénale et bilan hépatique, analyse d'urines (recherche d'albumine et infection urinaire)
- des sérologies virales (VIH, Hépatites B et C, CMV, rubéole) et parasitaire (toxoplasmose).

Les examens importants à réaliser durant la grossesse sont l'échographie cardiaque, les épreuves fonctionnelles respiratoires (sauf si elles ont été faites l'année précédant la grossesse), l'examen ophtalmologique pour rechercher une atteinte de la rétine qui pourrait compromettre l'accouchement par voie basse s'il existe une rétinopathie proliférante. Tous ces éléments de suivi sont résumés dans le **tableau 1** (voir ci-dessus).

Le traitement des complications aiguës :

La survenue de crises vaso-occlusives, surtout au 3^{ème} trimestre, doit entraîner **l'hospitalisation immédiate pour une prise en charge adaptée et rapide**. Avant le 6^{ème} mois de grossesse, la prise en charge se fera dans l'Hôpital du Centre de Référence où la patiente drépanocytaire est suivie. L'utilisation de la morphine comme antalgique est tout à possible durant la grossesse mais sous surveillance, **en hospitalisation, jamais à domicile**. Par contre, certains médicaments antalgiques sont contre indiqués comme les anti-inflammatoires non stéroïdiens (Profénid, Voltarène, Nurofen, etc.). Les médicaments autorisés et contre-indiqués sont résumés dans le **tableau 3**. Certaines complications aiguës peuvent requérir une prise en charge en réanimation comme le syndrome thoracique aigu, les pyélonéphrites (risque élevé de crises douloureuses et d'aggravation d'anémie).

TABLEAU 3 – TRAITEMENTS AUTORISÉS ET CONTRE INDICQUÉS DURANT LA GROSSESSE

AUTORISÉS	CONTRE INDICQUÉS
Pour la douleur : - Paracétamol - Paracétamol + codéine* - Tramadol (Topalgic), Spasfon - Morphine (en hospitalisation uniquement) Vitamines : - acide folique à renforcer - vitamine D si carence	Anti-inflammatoires non stéroïdiens (Profénid, Voltarène, Nurofen) Morphine en ambulatoire Antibiotiques sans prescription médicale

* risque de dépendance, de retentissement fœtal

Ne pas négliger les petits moyens : Boissons abondantes ; repos, bouillottes, mise en décharge (hanche)

Pas d'automédication sans avis médical

Après 6 mois de grossesse, la prise en charge de ces complications aiguës se fera à la maternité suivant les mêmes modalités mais avec une surveillance étroite fœtale. Le recours à la transfusion en urgence en cas de crise vaso-occlusive ou syndrome thoracique aigu est habituel. Les symptômes qui doivent faire l'objet d'une consultation en urgence sont donnés dans le tableau 4.

TABLEAU 4 – INDICATIONS DE CONSULTATION EN URGENCE CHEZ UNE FEMME ENCEINTE DREPANOCYTAIRE

Avant 26 SA – A l'Hôpital référent drépanocytose
Après 26 SA – A la Maternité de Suivi

<ul style="list-style-type: none"> - Crise douloureuse osseuse, douleur thoracique - Fièvre > 38,5° ou frissons - Tout symptôme inhabituel (vomissement, diarrhée, douleurs abdominales, vertiges) essoufflement intense, œdèmes, prise de poids rapide en fin de grossesse - Métorragies (perte de sang vaginal) - Urines de couleur Coca-Cola® + crise douloureuse 5 à 15 jours après transfusion
<p>La grossesse est une situation à haut risque : tout retard à la prise en charge peut avoir des conséquences graves.</p>

Indications des transfusions programmées :

Les transfusions programmées (simples si anémie avec taux d'Hb inférieur à 8g ; échanges transfusionnels manuels associant une saignée puis une transfusion sur la même veine) à partir de 22 semaines de grossesse, puis toutes les 3 semaines, sont habituelles pour les patientes drépanocytaires homozygotes. Dans les formes SC, la transfusion est généralement programmée plus tard. Toutefois, elle devient impérative s'il y a des antécédents de grossesse compliquée, de crises fréquentes ou de syndrome thoracique aigu, ou nécessité d'un traitement antérieur par hydroxycarbamide (Hydréa) ou si l'âge de la patiente est supérieur à 35 ans.

Lorsque les patientes ont présenté un accident transfusionnel ou lorsqu'il existe plusieurs anticorps rendant la recherche de sang compatible difficile, il vaut mieux retarder au maximum le recours à la transfusion car la survenue d'un accident transfusionnel chez une femme enceinte est redoutée, du fait de sa gravité potentielle tant pour la mère que pour l'enfant.

charge



À l'inverse, lorsque les patientes ont une drépanocytose d'allure bénigne, et que la grossesse se passe bien, il peut être possible de se passer de transfusions. L'important est que la patiente soit avertie qu'en cas de survenue de complications, elle sera amenée à être transfusée en urgence. La mise à jour du dossier transfusionnel est donc impérative dès le début de la grossesse avec une recherche d'agglutinines irrégulières (RAI) systématiquement après chaque transfusion pour dépister précocement la formation d'anticorps et en tenir compte pour les transfusions futures.

L'accouchement : il est souvent déclenché 2 semaines avant la date prévue, pour permettre une surveillance optimale. La péridurale est possible. Il y a un taux de césariennes plus élevé chez les femmes drépanocytaires qui s'explique par la présence ou la conjonction de plusieurs facteurs de risque : anomalies du bassin, souffrance fœtale lorsque le travail est long.

Période du post-partum (après l'accouchement) : souvent les patientes restent hospitalisées plus longtemps que les non drépanocytaires (en moyenne une semaine). La prévention des thromboses (phlébites, embolies pulmonaires) est nécessaire et repose sur les injections quotidiennes d'Héparine (durée à déterminer suivant les antécédents, l'état clinique).

L'allaitement est tout à fait possible même s'il est source de fatigue. Des transfusions après l'accouchement peuvent s'avérer utiles dans ce cas.

LES QUESTIONS HABITUELLES QUE SE POSENT LES PATIENTS DREPANOCYTAIRES

-Hydroxyurée (Hydréa, Siklos) et fertilité : l'hydroxyurée peut avoir des conséquences sur la fertilité chez l'homme. Par contre chez les femmes drépanocytaires, toutes les études ont montré que la fertilité n'est pas du tout compromise par la prise d'Hydréa. Par contre, il est important d'arrêter l'Hydréa dès qu'il est constaté un retard de règles avec un test de grossesse positif. En effet, l'utilisation de l'Hydréa est déconseillée durant le 1^{er} trimestre. Si l'Hydréa est arrêtée en tout début de grossesse, cela permet d'avoir un effet prolongé sur la prévention des crises, l'augmentation du taux d'hémoglobine. De façon exceptionnelle, si des crises surviennent chez des femmes qui ne sont pas facilement transfusables en raison des antécédents (groupe rare, anticorps d'allo immunisation, antécédent d'accident transfusionnel), l'Hydréa a été utilisé chez ces femmes en cas de survenue de crises sévères au 2^{ème} ou 3^{ème} trimestre sans effets secondaires sur la mère et l'enfant. La prise d'Hydréa contre indique totalement l'allaitement.

-Grossesse gémellaire (jumeaux) : elle expose à plus de risques : anémie majorée, besoins transfusionnels plus élevés, fréquence plus élevée de toxémie. Les grossesses multiples (triplés) ne sont pas souhaitables, une réduction à 2 embryons est généralement préconisée.

-Combien d'enfants une femme drépanocytaire peut-elle espérer avoir ? Chaque grossesse est une nouvelle histoire et peut se compliquer même si la drépanocytose est peu symptomatique et même si les précédentes grossesses se sont bien passées. Il nous paraît raisonnable de ne pas dépasser 3

grossesses. Naturellement, le médecin doit informer chaque patiente des risques potentiels en lien avec son cas particulier, et doit rappeler qu'il est impossible de tout prévoir. Il nous semble important de ne pas « interdire » la grossesse mais d'exposer à la patiente les risques pour sa santé (éventuellement en présence d'une psychologue et du spécialiste concerné si problème identifié par exemple cardiaque ou rénal faisant que la grossesse apparait aux yeux des médecins particulièrement risquée). Un accompagnement précoce est préconisé dès le début de grossesse dans ce cas. Rappelons que, tout comme dans la population générale, les risques de complication sont plus élevés après 40 ans.

-Contraception La drépanocytose n'est pas en soi une contre-indication à la contraception orale de type pilule. Il faut respecter les contre-indications habituelles : antécédent de thrombose veineuse ou embolie pulmonaire, maladie du foie sévère. Cependant, l'oubli de pilule micro dosée est la principale cause d'échec de cette contraception, avec survenue de grossesse non désirée. Il y a actuellement de nombreux modes de contraception plus fiables comme l'implant qui est implanté sous la peau du bras, pour une durée habituellement de 3 ans, que la patiente peut faire retirer dès un désir de grossesse ; le stérilet (dispositif intra utérin : DIU) imprégné de progestatifs ce qui réduit l'abondance des règles observées avec les anciens DIU.

-IVG : En cas de grossesse non désirée, il est possible de recourir à l'IVG avant 12 semaines de grossesse, selon les modalités offertes par la loi en France. L'IVG médicamenteuse est contre-indiquée chez la patiente drépanocytaire, la méthode conseillée étant l'aspiration sous anesthésie générale. Habituellement, il n'y a pas de nécessité de faire une transfusion préalable.

-Patientes dans un projet de PMA (procréation médicalement assistée) pour stérilité :

Cette situation d'induction d'ovulation comporte des risques certains pour une femme drépanocytaire : prise de poids, risque de crise vaso-occlusive sévère, thrombose pouvant nécessiter un traitement préventif anticoagulant, et un programme transfusionnel. Il est indispensable que la patiente soit prise en charge dans un service de PMA qui connaisse la drépanocytose afin que tout soit mis en œuvre pour une prise en charge concertée.

CONCLUSION

Les complications graves de la grossesse peuvent être considérablement réduites par une bonne information et une coopération étroite de la patiente. Cette adhésion au suivi doit permettre la prise en charge précoce des complications aiguës. Un suivi spécialisé multidisciplinaire hautement médicalisé reste indispensable dans ce type de grossesse à hauts risques.

Remerciements :

À Marie-Pierre De Torhout, psychologue clinicienne au Centre de référence drépanocytose de Créteil pour son aide précieuse à la relecture du manuscrit ; à Véronique Veaux pour la frappe et la mise en page.

LA DREPANOCYTOSE AUX ANTILLES

HISTORIQUE

En Octobre 1904, un jeune étudiant caribéen quitte son île natale de Grenade pour étudier la chirurgie dentaire à Chicago. Il s'appelle Walter Clément Noel et il a 20 ans. En décembre 1904, il est hospitalisé pour une infection pulmonaire. L'interne de garde Ernest Irons le prend en charge et fait une découverte étrange avec l'analyse de son frottis sanguin. Il observe que les globules rouges de son patient ont une forme irrégulière et certains sont très allongés en forme de faucille. Il rapporte ses observations au Dr James Bryan Herrick, son supérieur hiérarchique. Ce dernier va également suivre Walter Clément Noel pendant des années. En Novembre 1910, il publie les observations du cas de Walter Clément Noel dans les archives de médecine interne américaine. Cet article sera la première description médicale de la drépanocytose. Walter Clément Noel finit ses études et retourne à Grenade où il s'installe comme chirurgien dentiste à Saint Georges, la capitale. En Mai 1916, il est atteint d'un syndrome thoracique aigu dont il décède à l'âge de 32 ans. Sa famille l'enterre dans le cimetière de Sauteurs dans le nord de l'île, surplombant la mer des caraïbes. Sa tombe y est toujours visible.

PLUSIEURS PÉRIODES SE SONT SUCCÉDÉES :

1910-1970 Description de la maladie et de son mécanisme de base.

1911 Une servante noire nommée Ellen Anthony est victime d'une douleur abdominale sévère et est traitée par l'étudiant Washburn qui relie son cas à la description de Herrick et publie son observation.

1915 Un troisième cas est rapporté par Cook, qui ressemble étonnamment à l'histoire clinique et hématologique des patients de Herrick et de Washburn. La patiente, âgée de 21 ans attire l'attention de V.E Emmel qui soupçonne une



étiologie héréditaire: trois enfants de la même famille sont décédés d'anémie; elle-même et son père (asymptomatiques) sont sensibles au test de falciformation qu'il décrit.

1917 V.E Emmel met en évidence la falciformation in vitro des globules rouges et il ouvre la voie à la reconnaissance de la drépanocytose comme maladie génétique.

1922 Mason propose le nom de "sickle cell anemia", exprimant l'aspect "en faucille" des globules et une nouvelle entité pathologique.

1927 Hahn et ses collaborateurs forgent le terme "drepanocytomia" pour remplacer "latent sickle cells anemia", après avoir identifié un groupe d'individus dont les globules sont susceptibles de falciformation in vitro, sans pour autant présenter les symptômes de la maladie.

1947 James Neel démontre de manière définitive la drépanocytose comme maladie héréditaire. Il définit le trait drépanocytaire, à partir de l'existence de formes homozygotes héritées de parents hétérozygotes, il établit le mode de transmission génétique selon les lois de Mendel.

1949 Pauling, Itano, Singer et Wells mettent en évidence une différence de migration électrophorétique à pH alcalin entre l'hémoglobine S et l'hémoglobine A. Linus Pauling découvre l'hémoglobine

S (HbS) et marque le point de départ des études moléculaires (mécanisme de base de la drépanocytose).

1956 Vernon Ingram identifie l'anomalie présente dans l'HbS. Par utilisation de la technique des fingerprints, il démontre le remplacement en position 6 de la chaîne de la globine de l'acide glutamique par la valine.

1963 R.Guthrie publie une méthode permettant d'envisager un dépistage néonatal systématique des maladies métaboliques. Le dépistage de la drépanocytose à la naissance s'aidera plus tard de cette méthode.

Au cours des dernières années, les progrès de la biologie moléculaire ont permis de démontrer la variabilité génétique de la drépanocytose.

La prise en charge a fait des progrès considérables multipliant par 10 l'espérance de vie des patients et l'amélioration de leur qualité de vie. Le point crucial a été la mise en place du dépistage néonatal, du suivi régulier et de la prévention précoce des complications graves.

Les départements français de la Caraïbe sont différents les uns des autres. Ils comprennent les deux principales îles de la Martinique et de la Guadeloupe et les petites îles qui y sont rattachées. Ces territoires sont assez densément peuplés. La Guyane est un département

aux antilles



français d'Amérique du Sud, d'une vaste superficie, à la population plus clairsemée, encore plus diversifiée en raison de la présence des populations locales caribéenne et d'une forte immigration de pays limitrophes.

Leurs dynamiques démographique est également différente. Alors que le taux de natalité diminue dans les îles et tend

à se rapprocher des tendances observées en métropole (moins d'enfants par femme, vieillissement de la population), la Guyane montre une fécondité très forte.

Du point de vue de la prévalence des hémoglobines différentes, ces territoires présentent des traits communs :

présence d'hémoglobine S, majoritaire parmi les hémoglobines impliquées dans la drépanocytose, originaire d'Afrique et d'Inde, l'hémoglobine C originaire d'Afrique de l'ouest, l'hémoglobine bêta-thalassémique plus méditerranéenne et asiatique, et quelques autres plus rares comme l'hémoglobine D-punjab.

Sur le plan de la prise en charge des personnes vivant avec une drépanocytose, le maillage est inégal en raison des problèmes posés par la taille des territoires et la mobilité des résidents.

	GUADLOUPE	MARTINIQUE	GUYANE
Superficie (en km ²)	1600	1100	83 846
Nombre d'habitants*	403 000	396 000	232 223 ¹
Nombre de naissances annuelles*	6 500	5 300	6 000
Nombre de porteurs d'une hémoglobine impliquée dans la drépanocytose (env. 10%)	40 000	39 000	25 000
Nombre de naissances annuels d'enfants atteints de drépanocytose	25-30		
Nombre de naissances d'enfants drépanocytaires sur le nombre de naissances	1/260	1/260	1/280
Nombre de patients recensés sur le territoire	1500	2000	1500
Taux d'hémoglobine S	8%		
Taux d'hémoglobine C	2-3%		
Taux d'hémoglobine autres	%		
	1-2%		

* Ce chiffre ne tient pas compte des immigrations non contrôlées estimées à 30-6000, d'où le chiffre plus importants de malades que le chiffre attendu au regard de la population et des prévalences des Hbs.



Confé- rence

2^{ÈME} CONFÉRENCE CARIBÉENNE SUR LA DRÉPANOCYTOSE

DU 27 AU 30 NOVEMBRE
2011 EN GUADELOUPE

Caribbean network of REsearchers on



Sickle cell disease and Thalassemia

Dans l'ensemble des pays de la Caraïbe la prévalence du gène bêta S, à l'origine de la drépanocytose, est relativement élevée, pouvant atteindre jusqu'à 15% de la population.

En 2006, des spécialistes de la drépanocytose de 11 pays/régions Caraïbéennes (Bahamas, Barbade, Cuba, Dominique, Guadeloupe, Guyane Française, Haïti, Jamaïque, Martinique, République Dominicaine, Trinidad-et-Tobago) se sont rencontrés pour discuter de leurs programmes de prise en charge et travaux de recherche; ils créent le cadre nécessaire au développement d'un réseau régional sur la pathologie drépanocytaire et les thalassémies. Les résolutions prises ont abouti au lancement du réseau : CAREST, pour "Caribbean Network of Researchers on Sickle Cell Disease and Thalassemia", soit : Réseau Caraïbéen des chercheurs/cliniciens sur la drépanocytose et les thalassémies ». Les objectifs de CAREST sont les suivants :

- 1) **Promouvoir** la reconnaissance de la drépanocytose et des thalassémies en tant que priorités de santé publique dans la région Caraïbe
- 2) **Fournir** aux décideurs des données épidémiologiques et autres indicateurs de santé sur la drépanocytose
- 3) **Améliorer** la qualité des soins offerts aux patients atteints de drépanocytose et de thalassémie ainsi qu'à leurs familles, par l'édition de protocoles cliniques ou de recommandations appropriées au niveau du développement de chaque territoire
- 4) **Faciliter** des collaborations pour le développement de programmes de recherche sur des priorités concernant la drépanocytose et les thalassémies dans la Caraïbe
- 5) **Agir** en tant que ressource technique pour les familles, les organisations non gouvernementales (O.N.G) et les gouvernements dans les régions concernées par la drépanocytose et les thalassémies.

Sur la base de ces objectifs, CAREST a organisé la 2^{ème} **Conférence Caraïbéenne sur la drépanocytose**. Cette réunion a été axée sur la drépanocytose et a abordé comme principaux thèmes :

- les aspects relatifs à la prise en charge clinique
- les infections
- les vasculopathies (approches cliniques et mécanismes physiopathologiques)
- les dernières avancées thérapeutiques (greffe, thérapie génique, hydroxyurée).

Cette conférence s'est adressée aux professionnels de santé, chercheurs et aux associations de patients.

Un hommage a été rendu au président d'honneur, Pr Jean Rosa. En 1983, il a initié l'implantation de l'Inserm en Guadeloupe. De ce groupe des véritables pionniers tels que Guy Mérault et Camille Brechel ont démontré l'efficacité et la mise en place du dépistage néonatal dès 1984 et en 1990, le premier centre intégré de la drépanocytose a été créé. Ce n'est qu'en 1995 à l'exemple de la Guadeloupe, suivi de la Martinique, que la drépanocytose a été ajoutée aux 5 maladies programme national de dépistage néonatal et étendue à la France hexagonale.

Une table ronde avec les représentants des associations a été organisée par les Dr Etienne-Julan et Dr Mayrin Reid sur la thématique : Réseau de prise en charge de la drépanocytose ; place et rôle des différents partenaires.

ASSOCIATIONS PARTICIPANTES À LA TABLE RONDE :

APIPD-GPE : Association Pour l'Information et la prévention de la Drépanocytose en Guadeloupe
Résidence les Alizés « les Alizés » Saint-Phy- 97120 saint Claude
Tél/Fax : 05 90 81 56 29 • e-mail : apipdgp@hotmail.com
Présidente : Albertine Salcede

Association DREPANO-DOUBOUT
Rue Madame Beausoleil - Guenette - 97160 Le Moule
Tél : 05 90 23 80 69 - 06 90 73 15 27
e-mail : drepano_doubout@hotmail.com
Présidente : Alice Riviere

Association DREPAVIE
La Maison des associations
1a place des orphelins - 67 000 Strasbourg
Tél : 06 64 59 89 05 • e-mail : drepavie@mail.com
Présidente : Corinne Liégeois

Association Drépaguyane
APROSEP service SAVA
81 rue Christophe Colomb - 97 300 Cayenne
Tél : 06 94 27 58 57 • e-mail : drepa.guyanne@yahoo.fr
Présidente : Julia Lucien Vinatier

Association d'Anémie Falciforme d'Haïti (AAFH)
29, 1^{ère} Avenue du Travail - Port-au-Prince, Haïti
Tél : (509) 37 24 85 06 - (509) 34 56 33 67
e-mail : aafhaiti@gmail.com
Présidente : Mya Ferdinand

The Antigua & Barbuda sickle Cell Association
ASCA & SCSO
PO box 3317 - St Johns 268 4609555
Présidence : Berenice Pigott

The Sickle cell association of Grenada
grenadasc@gmail.com

Les représentants de chacune des associations ont présenté les objectifs et les spécificités de leur travail associatif.

L'objectif commun et prioritaire reste l'information : Sensibiliser et informer un large public sur la maladie de la drépanocytose

• Faire connaître la drépanocytose par des campagnes de sensibilisation et d'information

Confé- rence



- Faciliter les échanges d'informations concernant les traitements, la recherche scientifique et médicale.
- Organiser des journées thématiques
- Organiser des groupes de travail et de paroles sur « thèmes »

Etablir des liaisons et partenariats avec les associations homologues

- Créer des partenariats divers avec des organismes nationaux et internationaux
- Développer des partenariats avec les centres hospitaliers

Les objectifs spécifiques sont les suivants :

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 (Drépanvie)
- Soutien scolaire des enfants drépanocytaires (DREPANO-DOUBOUT)
- Accompagnement intra-hospitalier des malades et familles (APIPD-GPE)

Accompagnement des familles

- (DrépaGuyane, The Antigua & Barbuda sickle Cell Association, AAFH)
- Mise en place de la permanence d'accueil ; lieu d'information, d'écoute et d'échanges
 - Petits déjeuners d'échange afin de recueillir les besoins
 - Organisation de moments de détente pour les jeunes de 8 à 20 ans

Aide et soutien à l'accès aux soins pour les drépanocytaires dans les pays du Sud (Drépanvie)

Lors de la table ronde, la question suivante a été abordée : **quelle est la place et le rôle des partenaires, en particulier des associations ?**

La contribution des associations de patients est primordiale : les associations sont le noyau du réseau. Elles élaborent un travail de terrain quotidien, elles sont « la voix » des patients et des familles. Malheureusement, elles ont un obstacle de taille : l'aspect financier pour la réalisation des projets. Les associations doivent travailler en réseau avec les centres de référence. Elles ont un rôle de relais entre les professionnels de santé, les professionnels sociaux et éducatifs. Chaque partenaire a un rôle clé.

Cependant, les programmes nationaux ne sont pas appliqués, et ce sont une fois de plus les associations qui poussent les autorités à appliquer les programmes et à reconnaître la drépanocytose comme priorité de santé publique.

CONCLUSION DE LA TABLE RONDE :

Le travail en réseau reste une stratégie nécessaire pour la prise en charge de la drépanocytose. Le réseau doit être pluridisciplinaire (Hôpitaux locaux, centres spécialisés ou de référence, professionnels de santé, chercheurs, services de proximité, autorités politiques et associations de patients).

La drépa- nocytose



LE CENTRE CARIBÉEN DE LA DRÉPANOCYTOSE

« GUY MÉRAULT » DE LA GUADELOUPE

23

La Guadeloupe est un département français d'Outre-mer depuis 1946, découpée en deux arrondissements (Basse-terre et Pointe-à-Pitre). Elle se présente géographiquement sous forme d'un archipel de 1702 km² avec cinq groupes d'îles : La Guadeloupe continentale, Marie-Galante, les saintes, La Désirade Saint-Martin et Saint-Barthélemy. La population légale de la Guadeloupe est fixée au 1er janvier 2010 à 407205 habitants. Cette population est constituée d'environ 90 % d'Afrocaribéens, 8% d'habitants d'origine indienne et de 2% de population d'origine européenne ou du Moyen-Orient.

Les premières données épidémiologiques obtenues dans les années 80 montraient que 12% de la population était porteuse d'une hémoglobine anormale et que la prévalence du trait S était de 9.7% et du trait C de 2.8% (Monplaisir et al., 1985). Cette étude épidémiologique des hémoglobinopathies aux Antilles, initiée sous la coordination du Pr Jean Rosa de l'INSERM (Unité 91), faisait apparaître la drépanocytose comme la maladie génétique la plus fréquente dans les îles (Monplaisir et al., 1985). Une évaluation de l'importance de la pathologie et de la prise en charge a été réalisée lors d'une étude rétrospective chez les enfants pris en charge dans les services de Pédiatrie du Centre Hospitalier de Pointe-à-Pitre. Ces travaux de thèse ont mis en évidence la pathologie comme priorité de santé publique. De même ces travaux ont justifié la mise en place en 1984, du dépistage néonatal systématique de la maladie, de l'organisation d'un programme de prise en charges des enfants dépistés et la

sensibilisation progressive des professionnels de la santé et des autorités sanitaires.

En 1990, les autorités sanitaires départementales reconnaissent la drépanocytose comme priorité de santé publique et un programme global de contrôle communautaire de la maladie est mis en place sous la responsabilité d'un centre intégré de la drépanocytose, première structure du genre sur le territoire français. La création de ce centre est associée à la collaboration de : M. Guy Mérault, chercheur à l'INSERM, Pr Camille Berchel, pédiatre au Centre Hospitalier Universitaire de Pointe-à-Pitre/Abymes, Dr François de Caunes, M. Pierre Reinet, alors Directeur de la Direction des Actions de Solidarité Départementale (DASD, Conseil Général de la Guadeloupe) Dr Henri Loret, pédiatre et Dr Christian Saint-Martin, biologiste. Le centre intégré de la drépanocytose a été inauguré le 31 octobre 1990.

En 1996, le centre devient le Centre caribéen de la drépanocytose « Guy Mérault ». Le centre a pour mission d'assurer la prise en charge de la drépanocytose par : la prévention, le dépistage néonatal, le conseil génétique, du diagnostic prénatal et la recherche. La Mission du centre est d'assurer la prise en charge globale de la drépanocytose par : la prévention, le dépistage néonatal, la prise en charge précoce et optimale, sur le plan médical et social. La prise en charge des enfants et des adultes, le conseil génétique et le diagnostic prénatal, l'information de la population et des professionnels de la santé et enfin le dépistage et l'information des transmetteurs.



ASSOCIATIONS

LES ASSOCIATIONS

DRÉPANO-DOUBOUT (GUADELOUPE)
Pointe-à-Pitre :
« Doubout! » contre la drépanocytose
Par Emmanuel BLUMSTEIN,
France-Antilles Guadeloupe

Cinq associations investies dans la lutte contre la drépanocytose ont reçu un don de 50.000 euros des mains de Bérard Donzenac.

« On ne parlera jamais assez de la drépanocytose. C'est une maladie qui fait souffrir les enfants et à travers eux leurs parents ». Juste avant que son association Drépano doubout ne reçoive un don, Alice Thorinius-Rivière s'adresse à un parterre de scientifiques et des présidents d'associations (1) réunis au Centre de la drépanocytose, à l'ancien hôpital Ricou. Ces mots sont appréciés de Bérard Donzenac venu son carnet de chèques en mains. L'homme bientôt nonantenaire signera un chèque de 50 000 euros pour aider es associations qui elles-mêmes, au niveau local, informent sur cette maladie génétique qui touche 30 nouveaux-nés chaque année. Il qualifie son généreux geste de « naturel », lui dont la femme Renée Ibène a été emportée par cette maladie qui se caractérise par une altération de l'hémoglobine. « Je crois beaucoup en l'être humain, quel qu'il soit, explique Bérard Donzenac. Mon épouse a été atteinte par ce mal alors inconnu et a beaucoup travaillé dessus. Les sous versés, ce n'est pas important, l'essentiel est qu'ils créent de l'espoir et soient une fondation pour l'avenir ».

Puis, s'adressant aux scientifiques réunis, Bérard Donzenac poursuit : « c'est vous qui ouvrez des portes, dans les laboratoires à l'abri des regards indiscrets pour amener du bonheur à ceux qui souffrent. Mais mon initiative pèse peu vis-à-vis de ce qu'il reste à faire ».

« Avant la somme, c'est le geste qui compte », ont répondu les représentants d'associations présents.

« Ces associations ont besoin de dons », a insisté encore le docteur Martin Mukisi-Mukasa, qui en a profité pour rendre hommage aux professeurs Guy Mèrault et Camille Berchel, qui dans les années 1980 ont mené une étude épidémiologique des hémoglobinopathies aux Antilles, révélant que la drépanocytose est la maladie génétique la plus fréquente



dans les îles. Le docteur a insisté sur le coût exorbitant des traitements permettant de soulager la maladie et l'importance que revêt ce don spontané. Il a rappelé que l'hémoglobine S, l'hémoglobine « anormale » vecteur de la maladie est portée par 10% de la population guadeloupéenne, et a formulé le souhait de voir un jour se mettre en place un réseau caribéen de lutte contre la drépanocytose et que progresse la prise en charge des malades au niveau local.

Étaient présentes l'Association guadeloupéenne de dépistage et de prévention des maladies génétiques, métaboliques et des handicaps de l'enfant (AGDPM), l'Association pour l'information et la prévention de la drépanocytose (APIPD), l'Association Drépano doubout, l'association des orthopédistes de la Guadeloupe (Orthogua) Centre de coordination prise en charge des complications médico-chirurgicales la drépanocytose en Haiti.

ILS ONT DIT
Alice Thorinius Rivière,
présidente de
l'association
Drépano
Doubout à
Anse



Bertrand: « C'est une maladie taboue »
« C'est une maladie qui ne se soigne pas, mais que l'on peut soulager. Mais dans le Nord Grande-Terre les populations n'osent pas toujours dire qu'elles ont un enfant drépanocytaire, c'est encore tabou. Le regard des autres est dur vis-à-vis de ceux touchés par 'la Maladie des Noirs'. Ceux-ci ne veulent pas avoir le sentiment de se promener avec drapeau sur la tête. Ma fille est atteinte de cette maladie, l'association est partie de cette volonté de se bouger, de combattre. Doubout! »

Martin Mukisi-Mukaza, Chirurgien orthopédiste-traumatologie :
« La drépanocytose se diagnostique tôt »



« La drépanocytose peut se diagnostiquer très tôt. Le dépistage est obligatoire dans l'archipel depuis 1990, il peut se faire avant la naissance. C'est une maladie très fréquente en Arabie, en Inde et en Afrique, ce qui explique qu'elle soit aussi répandue dans les Antilles où la majorité de la population est de souche africaine. Mais paradoxalement, les personnes porteuses de l'hémoglobine S sont plus résistantes vis-à-vis de la forme sévère de malaria. »

ASSOCIATION DRÉPAGUYANE



APROSEP service SAVA,
81 rue Christophe Colomb
97300 Cayenne
Mail : drepa.guyane@yahoo.fr
Tél : 06 94 27 58 57

L'association DRÉPAGUYANE a été créée le 9 avril 2010.

Elle a pour buts de vulgariser les informations sur la drépanocytose afin de démystifier la maladie, de sensibiliser au dépistage, et d'accompagner les malades drépanocytaires et leur famille.

ASSOCIATIONS



Actions réalisées

- Émissions de radio sur « Guyane 1ère » avec les médecins du Centre Hospitalier André Rosemon
- Émissions de radio sur « Guyane 1ère » avec un pharmacien
- Participation aux informations régionales de « Guyane 1ère »
- Organisation de conférences débats à Cayenne, Kourou, Saint Laurent
- Rencontre avec le grand public : stand sur le marché de la ville de Matoury et dans la ville de Kourou

Accompagnement des familles

- Mise en place de la permanence d'accueil ; lieu d'information, d'écoute et d'échanges
- Petit déjeuner d'échanges afin de recueillir les besoins
- organisation de moments de détente pour les jeunes de 8 à 20 ans.

Projets pour la fin de l'année 2011

- Réunions d'information grand public dans les crèches, les écoles, les lycées
- Dîner débat et concert dont les fonds seront reversés au Centre Hospitalier afin de contribuer à améliorer les conditions de traitement de la maladie

Projets 2012-2016

3 axes de travail résultant des témoignages de parents ou d'adultes que nous avons recueillis : L'INFORMATION - LE SOIN - L'ACCOMPAGNEMENT

Julia LUCIEN VINATIER, Présidente de l'association DRÉPAGUYANE

Le 24 Novembre 2011 : l'association Drépa-Guyane a été reçue par le président du Conseil général, Alain Tien-Liong et le conseiller général Fabien Canavy.

Lors de cette rencontre, les représentants des autorités locaux, ont salué l'action de sensibiliser et d'informer la population guyanaise sur la drépanocytose. Il est important de noter que la collectivité départementale contribue fortement à cette action par le suivi médico-social des enfants drépanocytaires.

Le 25 Novembre 2011, l'association Drépa-Guyane a organisé le Drepa Hope Festival, un concert de soutien à la lutte contre la drépanocytose. Les artistes locaux et des Antilles ont largement participé à ce concert. On y a retrouvé un plateau d'artiste : Perle Lama, Annklod Daniel, Sista sony, Admiral T, Sael, Ray



Neiman, Prof A et Dj BLS, Maldone Msay, Jahyanāi King, Dj Mike One, E Sy Ken-nenga, MC Al, Valien T, Slaï, Sweet Way, Mika Ké Rémy, Karnivor, Moudjahyz, et CRB10.

Un gala a été organisé au palais régional omnisports de Matoury pour récolter des fonds pour les activités de l'association.

AAFH : ASSOCIATION D'ANÉMIE FALCIFORME D'HAÏTI

L'Association d'Anémie Falciforme d'Haïti (AAFH) est une Association à but non lucratif, créée en 2011, dont le lancement officiel a été fait lors du 59ème congrès de l'Association Médicale Haïtienne (AMH) sur l'anémie falciforme, à Port au Prince d'Haïti en avril 2011. Les priorités de cette Association sont de promouvoir l'information, la sensibilisation et développer les moyens de prévention des complications de l'Anémie Falciforme en Haïti.

L'AAFH compte sept Membres Fondateurs. L'Association est très récente et en pleine expansion : de nombreux



AAFH

Association d'Anémie Falciforme d'Haïti

partenariats et soutiens pour l'élargissement des compétences et la multifonctionnalité de l'AAFH sont en cours de mise en place. Nous avons aussi d'autres membres collaborateurs (Médecins, patients, particuliers, parents de malades) qui se sont ralliés à la cause et qui travaillent de très près avec nous afin de nous aider à atteindre les objectifs de l'Association.

BUTS, MISSION & OBJECTIFS DE L'AAFH

•Buts de l'AAFH

L'Association d'Anémie Falciforme d'Haïti a pour but de promouvoir la sensibilisation et la prévention dans le domaine de l'anémie falciforme et obtenir l'instauration d'un protocole standardise de prise en charge par le système de sante des patients drépanocytaires. Les actions de l'Association visent prioritairement toutes personnes atteintes de cette maladie, les parents d'enfants malades et les futurs parents. Il s'agit de mettre à leur disposition, des ressources diverses, de la documentation facilement accessibles, capables de permettre une meilleure prise de conscience et une meilleure connaissance de la maladie.

•Mission

Améliorer la qualité de vie des personnes souffrant d'anémie falciforme

•Objectifs

Les principaux objectifs de l'AAFH sont les suivants :

- 1-Offrir un soutien dans la sensibilisation, l'information et la prévention des complications de l'anémie falciforme aux personnes affectées par la maladie.
- 2-Faciliter les échanges d'informations concernant les traitements, les recherches ainsi que les ressources médi-

ASSOCIATIONS



cales et communautaires.

3-Créer des partenariats divers avec des organismes nationaux et internationaux.

4-Poursuivre activement la recherche de fonds pour financer les activités adaptées aux besoins des personnes malades.

5-Développer des partenariats avec des Centres Hospitalier nationaux (dans les provinces et départements) et internationaux pour évaluer la prévalence actuelle, instituer le dépistage systématique des nouveaux nés et d'assurer un bon suivi des malades souffrant de drépanocytose.

PROJETS DE L'AAFH

De nos jours, dans notre pays, cette maladie est encore méconnue d'un grand nombre de personnes. L'information constitue l'un des éléments les plus importants dans la sensibilisation, le dépistage et la prévention des complications de l'anémie falciforme. Pourtant, l'accès à l'information est très restreint, la prévalence est mal évaluée et il n'existe pas de protocole de dépistage voir de prise en charge.

Ainsi, nous nous sommes fixés comme objectif à court terme, de mettre en place un groupe de travail pour réaliser une **étude descriptive**, afin d'avoir des données disponibles et une notion de la prévalence de la maladie des personnes atteintes de la drépanocytose, pour encourager les décideurs à prendre des mesures et reconnaître en la Drépanocytose un réel problème de « Santé Publique », au même titre que d'autres maladies, telles la malaria, la tuberculose, le VIH etc.

A moyen terme, mettre des structures "**centre de référence**" en RESEAUX en place pour une prise en charge des personnes atteintes de la Drépanocytose, des parents des malade le tout pour aboutir a notre objectif principal un **programme de dépistage systématique et de prise en charge standard**.

Nous sommes conscients qu'il s'agit d'un défi majeur pour notre système de Santé... Mais nous sommes tout aussi convaincus qu'avec la volonté et l'engagement de tout un chacun, nous y arriverons.

Ensemble luttons contre la drépanocytose, pour que nos enfants puissent envisager l'avenir avec sérénité...

**Mya Ferdinand, 28 novembre 2011
19 juin 2011 : conférence de presse**



Edouine, Drépano SC. Elle est la raison première de mon engagement dans cette cause. Ses souffrances, ses cris lors des crises. Plus d'une fois j'ai eu des douleurs au ventre, la peur, l'estomac noué, sachant qu'à tout moment je pouvais la perdre.



Nous travaillons en ce moment sur un projet de Centre d'Information et de Dépistage de la Drépanocytose (CIDD), afin d'améliorer la qualité et l'espérance de vie des

drépanocytaires Haïtiens. C'était le thème de la journée de sensibilisation du 19 juin 2012



FÉDÉRATION DES MALADES DRÉPANOCYTAIRES ET THALASSÉMIQUES S.O.S GLOBI (France)

**Par Yolande ADJIBI, Présidente de la FMDT - hema13.asso@yahoo.fr
Lors de la 8ème Réunion Nationale des Centres de Référence et de Compétence des Maladies Rares du Globules Rouge**

PRESENTATION

1991: Création de SOS Globi
2003: Convention avec le Ministère de l'Outre-Mer pour développer un réseau associatif
2006: Création de La Fédération des Malades Drépanocytaires et Thalassémiques (FMDT) - **Rassemble un réseau d'associations de proximité sur le territoire national**

Le réseau des associations de la FMDT
- Adhèrent à la même éthique
- Ont les mêmes statuts et missions
- Développent des actions en faveur des malades et de leurs familles

LES 13 ASSOCIATIONS DE LA FMDT

**SOS GLOBI 77
SOS GLOBI 91
SOS GLOBI 93
SOS GLOBI 94
SOS GLOBI 95
HEMA 13, à Marseille
DREPA 31, à Toulouse
ELIOR SOLIDARITE, à Bourges
ATLANTIC SOS GLOBI, à Saint Nazaire
SOS GLOBI Rhône Alpes, à Lyon
Globinord, à Lille
Globi 45, à Nogent sur Vernaison
Association Française de Lutte contre les Thalassémies (AFLT) à Grenoble**



ASSOCIATIONS

ACTIONS

Groupes de parole dans les hôpitaux d'Île-de-France)

- Financés par la Fondation de France puis par la Région ÎDF
- Participation de personnels médicaux et paramédicaux (médecin, psychologue)
- Amélioration de la relation soignants / familles
- Émergence d'associations de proximité

Dépistages gratuits, réunions d'informations

Sensibilisation aux dons du sang

Aide aux associations dans les actions de promotion et de sensibilisation de la journée mondiale de la drépanocytose le 19 juin

Activités de lobbying

- Lettre ouverte à la présidence pour l'accès aux soins: Siklos, Effortil, médicament orphelin, non disponible en France ou déremboursement.
- Pour une meilleure information : lettre ouverte à Michel Drucker (VK500)
- Colloque au Sénat en 2011, Dépistage systématique à la naissance, CIDD dans chaque département, Réseau de soins (ROFSED) étendu aux adultes

Soutien des actions locales

- Opération SOMADRE Solidarité Malades Drépanocytaires
- Sensibilisation et collecte de dons (Concept Virades de l'Espoir) :
 - 2007 pour LCDM de vaccin Pneumo 23
 - 2008-09 BD Histoires de vies
 - 2010-11 Colloque Sénat et Exposition itinérante
 - 2012 Aide à la recherche: réflexion sur la création d'une Fondation à la recherche dédiée à la drépanocytose

PROJET A VENIR

Le 17 mars 2012,

élection d'un nouveau bureau

Présidente: Yolande ADJIBI
Présidente association Héma 13
Secrétaire: Dianaba BA
membre actif association Héma 13
Secrétaire adjointe: Françoise NDAME
Présidente association SOS GLOBI 91
Trésorier: Carlosse KEUMEUGNI
Trésorier association SOS GLOBI 94

- Développer les associations de malades
- Favoriser la création d'associations de malades de proximité proches des centres de compétence ou de prise en charge des malades
- Favoriser l'adhésion de nouvelles associations à la FMDT
- Harmoniser la communication sur la drépanocytose et la thalassémie
- Mise en place d'un groupe de réflexion sur la communication des associations fédérées en fonction des cibles et des objectifs
- Rédaction d'une charte de communication proposant une stratégie.
- Améliorer la prise en charge des malades
- Prévention : contribuer à la mise en place d'un dépistage systématique et non ethno-centré (CIDD, Réseau...)
- Accès aux traitements et aux médicaments orphelins (Effortil, Siklos, nouveaux vaccins...)
- Comblent le retard de la prise en charge des adultes
- Renforcement de la filière de soins (centres de compétence, unités de greffe...)
- Accélérer la réflexion en cours sur l'opportunité de la création d'une Fondation de Recherche Drépanocytose.



ASSOCIATION HÉMA 13 (MARSEILLE, FRANCE)

La Journée Mondiale de la Drépanocytose à Marseille

Depuis 4 ans, Héma 13 se mobilise chaque année pour faire sortir la drépanocytose et la thalassémie de l'ombre, à l'occasion de la Journée Mondiale de la Drépanocytose.

Nous avons organisé au mois de juin un évènement sur le format suivant :

Il y a tout d'abord eu la Journée de conférences, organisée à l'hôpital de la



Timone. Animée par les médecins et soignants, cette journée a permis d'en apprendre plus sur la drépanocytose et la thalassémie, de faire le point sur les avancées médicales et scientifiques et d'échanger dans un esprit décomplexé ! Parmi les thèmes abordés cette année il y avait :

Les nouveautés dans la prise en charge des enfants drépanocytaires et dans la thalassémie avec un point sur les traitements chélateurs du fer, les indications de l'Hydroxyurée chez l'adulte, comment sont développés les médicaments...

Les conférences sont ouvertes à tous, et les patients, familles et soignants sont généralement les plus représentés.

Ensuite, nous avons organisé une manifestation festive dans un cadre original pour sensibiliser le grand public à la drépanocytose et à la thalassémie. C'est également l'occasion pour les familles et leurs proches de se retrouver dans une ambiance joyeuse, hors hôpital.

ASSOCIATIONS



Depuis plusieurs années nous avons réussi à obtenir le soutien d'opinion leaders de Marseille (Mairie de Marseille, Ecole de Commerce « Euromed Management », Radio Culture Outre-Mer, etc) et bénéficions de soutiens financiers privés.

Cette année nous avons organisé une flashmob sur le parvis de l'Hôtel de Ville de Marseille, suivie d'un concert (Nick Conrad) et de spectacles de danse et de chant. Chaleur et son étaient au rendez-vous !

Vous pouvez suivre les activités d'Héma 13 sur notre site web www.hema13.fr ou sur notre page facebook <http://facebook.com/AssociationHema13>

**ABLD
(ASSOCIATION
BURUNDAISE
DE LUTTE CONTRE
LA DRÉPANOCYTOSE)
Tél : 00257 75907293
BP 1601 Bujumbura
BURUNDI**

L'association Burundaise de Lutte contre la Drépanocytose en collaboration avec le Ministère de la Santé Publique et de

lutte contre le Sida a organisé la journée internationale de la drépanocytose qui a été célébrée au Burundi en date du 16 juin 2012 dans une salle en Mairie de Bujumbura.

Les activités du jour ont commencé à 10h par un mot d'accueil de Monsieur le Président de l'association aux invités. Dans son allocution, il a signalé au public que le thème de la célébration de la journée serait la sensibilisation et l'éducation sur la drépanocytose.

Signalons que les personnalités suivantes étaient présentes :

- Les membres de l'association
- Les invités du jour (les autorités de l'administration de base, les professionnels de santé, les agents de comité de santé en Mairie de Bujumbura, représentant du Ministère de la Santé Publique et de lutte contre le Sida, les médias, ...)

Monsieur le Président de l'association a continué son discours en informant le public des objectifs de l'association, et en présentant la drépanocytose de la manière suivante :

- **Définition de la drépanocytose**
- **Histoire de la maladie**
- **Mode de transmission**
- **Symptomatologie ou signes cliniques**
- **Mesures simples de prévention**
- **Traitements**

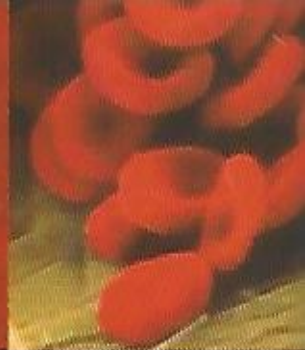
Il a terminé son discours en souhaitant une bonne journée à tout le monde et en particulier aux malades drépanocytaires, et en insistant sur la participation de chaque citoyen burundais dans la lutte contre la drépanocytose.

Le représentant du Ministère a déclaré que le Ministère de la Santé Publique et de lutte contre le Sida s'engage dans la lutte contre la drépanocytose en travaillant en étroite collaboration avec l'association pour l'amélioration de la santé des malades drépanocytaires. Les activités du jour se sont clôturées à 12h.

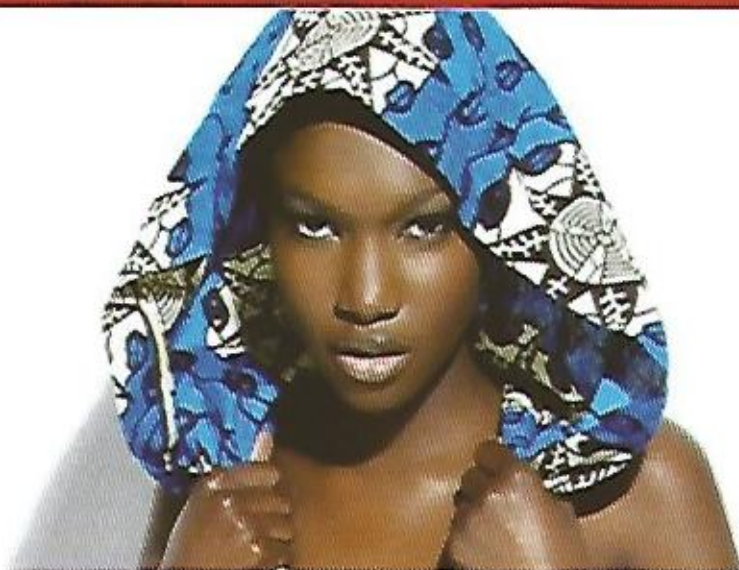
Nous clôturons ce rapport en adressant nos sincères remerciements à l'association Drépanvie qui nous a soutenus financièrement pour la célébration de cette journée.

Fait à Bujumbura, le 18/06/2012
NSHIMIRIMANA Jacques,
Président de l'association ABLD





MBATHIO BEYE



MISS BLACK FRANCE 2012



Mbathio BEYE s'est engagée auprès de l'association Drépavie, pour soutenir ses projets de lutte contre la drépanocytose. Elle est disposée à mettre sa renommée au service de la sensibilisation à la drépanocytose.

Miss Black France a décidé d'accompagner le CRLD (Centre de Recherche et de Lutte contre la Drépanocytose du Mali) au Salon des Solidarités, en collaboration avec l'association Drépavie.

L'association Drépavie a apporté un appui de taille, dans l'animation du stand du CRLD, de même que l'association OPEN MALI (association de jeunes Maliens).

Pour le CRLD, ce salon a été des plus bénéfiques grâce aux nombreux contacts qui ont pu être noués et aussi par les perspectives de partenariats qui voient le jour, à travers ces rencontres de professionnels. Les projets soumis par le CRLD visent entre autres, la sensibilisation des populations, la création d'une unité de transfusion sanguine ou encore de centres régionaux, pour la prise en charge des malades issus des zones éloignées de Bamako.

La prochaine mission de l'association Drépavie, qui aura lieu au Sénégal du 9 au 20 novembre 2012, est une initiative de Mbathio Beye. Miss Black France accompagnera l'association pendant toute la durée de cette mission.

Le Salon des Solidarités est depuis 2007 le rendez-vous incontournable des acteurs de la solidarité internationale, des professionnels et du grand public. En cette année 2012, il s'est tenu du 1er au 3 juin 2012 à Paris, Porte de Versailles. Ce rendez-vous des acteurs de l'humanitaire en Europe, a réuni selon les organisateurs plus de 18 868 visiteurs durant les 3 jours et 215 exposants étaient présents, issus de différents secteurs de l'humanitaire.

Miss Black France
au Salon
des Solidarités
(PARIS 2012)



Témoi- gnages



Esther, 20 ans
Drépanocytaire SS
Strasbourg, France

Etudiante, Miss Ghana Alsace, et model : je reste polyvalente malgré la drépanocytose et la fatigue associée.

Dans quelles circonstances as-tu appris que tu étais drépanocytaire ?

Je suis née avec, mais à vrai dire j'ai vraiment compris que c'était une maladie aux alentours de 8 ou 9 ans, quand sont apparues des interdictions et un régime strict d'hygiène de vie. Je n'avais pas le droit d'aller à la piscine ou à la patinoire à cause du froid, je devais boire beaucoup d'eau, pas le droit de jouer au ballon prisonnier ni faire du sport. Bien sûr, on m'a laissée essayer mais je me sentais très vite fatiguée, essoufflée, avec la sensation d'avoir couru un marathon. Ce

qui m'a vite permis de comprendre que je n'étais pas une enfant comme les autres. Et tous ces allers-retours aux urgences, hospitalisations, transfusions, oxygène. Je me faisais régulièrement suivre par un médecin mais qui n'était pas spécialiste de la drépanocytose. J'ai passé mon enfance à Colmar ou on connaissait beaucoup moins la drépanocytose qu'à Strasbourg.

Avant 8 ans, avais-tu déjà entendu parler de la drépanocytose ?

Oui, j'en avais déjà entendu parler, parce que ma mère et mes deux frères étaient drépanocytaires. Aujourd'hui, j'ai perdu ma mère en France, et un de mes frères y est resté en Afrique, faute de traitement. Moi et mon frère, nous suivons un traitement complètement différent, mais nous avons nos crises en même temps : très bizarre me direz-vous, incroyable mais vrai !

Est-ce que tu suis un traitement ?

Oui, j'ai un traitement continu depuis mon enfance, traitement que j'ai changé deux fois.

Es-tu suivie par un médecin spécialiste de la drépanocytose ?

Oui je suis suivie par une spécialiste de la drépanocytose et par mon médecin traitant qui sont en relation. Ils n'hésitent pas à se déplacer en cas de crise.

Comment s'est déroulée ton enfance ?

J'ai assez mal vécu mon enfance par rapport au fait que je ne pouvais pas faire beaucoup de choses. Etre hospitalisée, me faire transfuser, prendre des médicaments tous les jours n'a pas été difficile car j'ai vécu tout cela avec mon frère, drépanocytaire lui aussi.

Quel est le rôle de ta famille par rapport à la maladie ?

Les membres de ma famille essayent de me ménager, me rappellent mes rendez-vous. Lorsque je suis en crise, ils le savent. Ils ont peur vu qu'on a perdu deux membres drépanocytaires de ma famille.

Es-tu en contact avec d'autres drépanocytaires ?

Oui je suis en contact avec d'autres drépanocytaires : on n'a pas tous le même traitement, on ne le vit pas tous pareil. C'est intéressant de parler de ça avec des gens qui partagent la même maladie.

Comment vois-tu ton avenir ?

Mon avenir ? Je n'ai pas peur de mon avenir. J'essaye de vivre ma vie sans penser à la maladie. Chaque jour je fais avec, et j'essaye de réaliser mes rêves. Je suis active, étant étudiante en 1ère année de Licence (AES), j'arrive à jongler entre mes responsabilités de Miss Ghana Alsace et de 1ère dauphine Miss Ghana France, ainsi que ma carrière de model pour Cosmetic Black chez Kayema Paris France. C'est grâce à l'association Gold Cost Event GCE Paris, dirigée par Lydia

Témoi- gnages



Osei Kwasi, que j'ai décidé d'assumer ma maladie. « A travers les âges elle se partage tel un héritage : la DREPANCYTOSE, ça vous dit quelque chose ? ». La voilà peut-être la problématique, pourtant c'est la maladie génétique la plus répandue en France, et malheureusement le monde est dans l'ignorance. 50 millions de cas dans le monde c'est ENORME et on n'en parle même pas, ni à la radio, ni aux infos, ni à l'école. Etonnant ! Révoltant ! Malgré les avancées de la science elle perpétue ses ravages dans un profond silence...

Ce qui ne tue pas nous rend plus fort : La drépanocytose est la cause que je souhaite défendre pour la fin de mon année en tant que Tère Dauphine Miss Ghana France 2012. Je suis étudiante, Miss, et model : je reste polyvalente malgré la drépanocytose et la fatigue associée.

Je pense que les drépanocytaires ont droit à une vie normale : vivez votre vie, ne vous privez de rien. Moi je n'ai pas peur de la drépanocytose car je la connais, et comme dit le proverbe : « mieux vaut un ennemi que tu connais qu'un ami que tu ne connais pas ».

Yves, 24 ans
Drépanocytair
Chanteloup-les-Vignes
(France)



Dans quelles circonstances as-tu appris que tu étais drépanocytair ?
Mes parents avaient fait le dépistage quand j'étais tout petit. Moi, j'ai su que j'étais drépanocytair depuis que j'ai eu l'âge de comprendre (8 ans environ). Je savais que j'avais une maladie mais j'en ai découvert les détails (son nom, son fonctionnement, les causes, ce qu'il faut ne pas faire, ce qu'il faut faire, ses manifestations) au fil du temps.

Est-ce que tu suis un traitement ?

Oui, chaque jour, je prends de l'hydroxyurée (pour diminuer la fréquence des crises) et de l'acide folique (pour le fer).

Es-tu régulièrement suivi par un médecin ?

Oui, je suis suivi dans un centre de référence, à l'hôpital Henri Mondor de Créteil. Mon médecin m'a beaucoup aidé à mieux comprendre la maladie, mieux la gérer. Elle me donne des conseils utiles basés sur sa longue expérience de la maladie.

Quel est le rôle de ta famille par rapport à la maladie ?
Ma famille a été d'un très grand soutien que ce soit financier ou moral. Avant de venir en France j'étais

ou Cameroun, Dieu merci mon papa avait une assurance qui couvrait mes frais d'hospitalisation, sans cela je ne serais plus de ce monde. Au-delà de ça, toute ma famille a toujours été au chevet de mon lit lors de mes nombreuses hospitalisations, ma mère passait les nuits avec moi et m'aidait à me déplacer quand je ne pouvais pas faire de mouvement lors de certaines crises. Elle était toujours à l'affût de la moindre baisse de régime de ma part c'était quelque fois agaçant. Actuellement, je suis éloigné de mes parents, et leur soutien moral me manque énormément.

Comment s'est déroulée ton enfance ?

J'ai vécu les 19 premières années de ma vie dans mon pays natal, au Cameroun. J'ai une grande sœur drépanocytaire par qui mes parents ont découvert la maladie, donc ils avaient déjà une première expérience avant moi. Je vais rapidement parler de ma grande sœur. Dans son enfance elle eu de très lourdes crises, ses os ont été attaqué et on a même du les gratter. Elle a des séquelles de cela actuellement. Je la respecte énormément pour tout ce qu'elle a pu endurer. Je ne connais pas plus de détails sur ses crises.

Moi maintenant : mon enfance était plutôt tranquille, je suppose que c'est parce que mes parents savaient déjà à quoi s'attendre. Je n'ai pas eu de très grosses crises avant 16 ans je savais que j'avais juste une maladie qui m'empêchait de faire certaines choses comme du sport ou trop d'efforts physiques.

Et à partir de 16 ans ?

A 16 ans, en seconde j'ai commencé à faire de grosses crises. Je me souviens encore de mes parents qui se demandaient : « Pourquoi maintenant ? Qu'est ce que tu fais que tu ne faisais pas avant ? ». Bref, mes crises se manifestaient par des douleurs sur toutes les parties de mon corps. Aussi bizarrement que cela puisse l'être, c'est pendant cette période que j'ai découvert l'un des secrets pour éviter les crises et dans une moindre mesure les traiter : BOIRE BEAUCOUP D'EAU (au moins 3-4 litres par jour (rires), imaginez la fréquence de passage au toilettes...). Je vois encore ma mère dire à propos d'un médecin : « Mais comment l'eau va diminuer la douleur, c'est une jeune diplômée ou quoi ? ». Bref tout le monde a compris l'importance de l'eau maintenant. Il y a une crise où j'ai réellement pris conscience que cette maladie n'était pas simple. Lors de cette crise au début j'avais de violents maux de tête et de plus, chose qui ne m'est arrivé qu'une fois, rien que d'y penser j'en ai des frissons. Ma tête avait enflé, bien enflé, mon crâne était devenu tout mou comme de l'éponge, je sentais ma tête élargie, et cogner à l'intérieur dans tous les sens. Dieu merci, cette crise aussi, elle est passée.

Après cela j'avais des crises "classiques" drépanocytaire : douleur au dos, à la poitrine, au côtes, aux membres, aux articulations, j'oubliais l'école, bref je suis passé en première entre temps, j'ai redoublé (mais pas à cause de la maladie), puis lors de ma deuxième année de Première, j'ai eu la crise de ma vie : "THE CRISE".

Comment s'est passée cette terrible crise ?

THE CRISE elle va être simple à décrire parce qu'elle est indescriptible. Pour faire simple, c'est des dou-

leurs partout à un niveau INIMAGINABLE. Ça a commencé par des douleurs classiques aux dos, puis aux membres, à la tête, la poitrine, les articulations, et pour finir j'avais du mal à respirer. Les douleurs augmentaient de niveau de jour en jour, je ne pouvais rien faire. Je ne marchais plus, je ne pouvais plus me laver moi-même, ma mère m'aidait, mon Dieu c'était gênant mais loin d'être ma priorité. Quand je m'assseyais ou me couchais, les douleurs augmentait encore, aucune position ne me convenait, je dormais à peine, ma mère pareil, mais heureusement qu'elle était là. On me bourrait d'antalgiques mais les douleurs ne diminuaient que pour un moment.

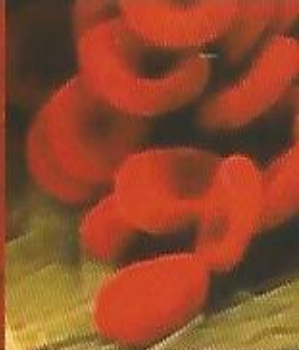
Comme c'était la période des épreuves pratiques d'examen (2 jours) je suis allé en fauteuil roulant (après avoir pris beaucoup d'antalgiques dans la matinée). Malgré mes douleurs, pas question de rater le passage en Première une seconde fois ! A la fin de chaque journée, j'avais hâte de rentrer prendre ma dose de calmants tellement j'avais mal. Mais surtout, le fait que tous mes camarades et les élèves d'autres lycées me voient dans cette état fut honteux pour moi, j'ai eu du mal à l'accepter... Bref, j'ai réussi à passer en Terminale, j'ai eu les résultats dans les dernières périodes de ma crise. Je ne peux pas vous dire ce que on m'a donné comme traitement pendant cette crise, je ne m'en souciais absolument pas, mes parents étaient là pour ça.

Cette crise a duré 3 longs mois et j'ai eu le soutien nécessaire de ma famille, surtout de mes parents, qui apparemment ont pris peur, vue la décision qu'ils allaient prendre. J'ai aussi reçu le soutien de tous mes camarades de classe et amis qui sont venus me voir à l'hôpital, chose que mes camarades de France n'ont JAMAIS fait (apparemment, ils ont peur de l'hôpital). De plus, j'ai découvert que mon père pouvait pleurer, et aussi que certaines personnes pensaient que j'allais y passer, chose qui n'a jamais traversé mon esprit : je serais mort alors que je n'ai encore rien fait dans ma vie? Pardon, ça devait attendre !

Quelle a été la décision de vos parents après cette terrible crise ?

Après "THE CRISE", j'avais 19 ans ; et mes parents ont décidé de me faire venir en France, afin de pouvoir mettre fin à ces crises répétitives, et surtout que "THE CRISE" ne se reproduise plus. Bref, mon objectif à cette époque c'était mon BAC, et ma « copine la France », moi, je n'y allais que pour un mois, et que pour ma santé.

Le 29 novembre j'arrive donc dans ce « beau » pays (je trouve le Cameroun plus beau), accompagné de ma mère. Bref, encore DIEU merci, ma grande sœur et mon frère y vivaient déjà. Je suis arrivé grâce à l'assurance maladie de la société où travaille mon père (encore une autre chance). C'est grâce à ma sœur qu'on a pu trouver un hôpital pour m'accueillir (pour la demande de visas et autre). Arrivé sur place, l'hôpital en question était en fait pour enfants, donc on a transféré mon dossier dans un autre, l'Hôpital Henri Mondor à Créteil, qui possédait un service entièrement spécialisé sur la drépanocytose. J'y ai passé tous les examens possibles et imaginables. Par la même occasion j'ai découvert que la maladie pouvait engendrer des lésions oculaires. Et il a été décidé que j'allais être opéré afin qu'on m'enlève la vésicule biliaire pour diminuer les crises.



Es-tu retourné dans ton pays comme prévu après les soins ?

Une chose que je n'avais absolument pas prévu allait bouleverser tout mes projets d'avenir. Le médecin qui se chargeait de moi nous a proposé que je reste en France pour me faire suivre régulièrement, et qu'elle se chargerait des attestations pour la préfecture. On lui a répondu qu'on allait réfléchir. Pour mes parents, il n'y avait pas à réfléchir, j'allais rester en France, pas question de luper cette chance qui se présentait à moi. Moi, je ne voulais absolument pas, j'avais d'autres projets et tous mes potes étaient au Cameroun, je ne mourais pas de faim dans mon pays et surtout j'avais laissé ma copine à qui j'avais promis qu'on se reverrait.

Bref, il y avait trop de pression du genre « ça ne se refuse pas », puis j'ai réfléchi : en France, la médecine est parmi les plus évoluées, mais d'un autre côté j'ai trop ma copine et ça venait de commencer, sans parler du fait que je voulais aller étudier au Canada où mes potes de toujours étaient allés. La raison l'a emporté, en me brisant toutefois le cœur jusqu'à ce jour. Je suis donc resté en France.

Comment se sont déroulées ces dernières années ?

Comme je suis arrivé en fin d'année 2006, j'ai eu une année scolaire de perdue. J'ai repris la Terminale en 2007 et j'ai eu mon BAC « Made in France » en 2008. Lors de ma Terminale, je faisais trop de crises, le médecin qui me suivait a décidé de me mettre sous hydroxyurée pour diminuer la fréquence des crises. Ça a marché, je n'ai pas eu de crises pendant un an (mon record depuis mes 18 ans). Cela m'a permis d'avoir mon BAC avec mention, et de faire une première année universitaire sans crise.

Depuis, mes crises se font soit tous les 3 à 6 mois. Mais récemment, j'ai eu des crises espacées de un mois. Ce que j'appelle « crise » est un épisode de fortes douleurs nécessitant une hospitalisation et un traitement par la morphine (ou autres traitements si besoin). Parce que, entre temps, j'ai des petites crises que j'arrive à faire passer avec mon arsenal d'antalgiques (j'en ai plusieurs que j'utilise en fonction du degré de douleur, ceux qu'on peut prendre en pharmacie). Bref, actuellement je suis toujours à l'école, et c'est complexe à gérer avec mes absences.

Es-tu en contact avec d'autres drépanocytaires ?

Actuellement non, mais je compte très prochainement l'être.

Comment vois-tu ton avenir ?

Pour être franc j'ai peur que la drépanocytose influence trop ma vie professionnelle et surtout me ferme toutes les portes. Actuellement je suis en Licence en alternance et il m'arrive d'être absent à cause des crises. Même si cela est justifié, je n'arrive pas à faire certaines missions à temps en entreprise et ce n'est pas positif pour une carrière. C'est la seule chose qui m'effraie pour l'avenir, sinon combattre la maladie chaque jour ne me fait pas peur et j'ai encore beaucoup de jours heureux devant moi.

La drépanocytose n'est pas une fatalité, lèves-toi chaque jour, combats-la, sois heureux comme tout le monde et dis bonjour à la vie.

**Jocelyne, 19 ans
Drépanocytaire SS
Var (83), France**



Comme j'ai la joie de vivre, la douleur me donne la force d'avancer vers mon avenir.

Je suis née au Cameroun, j'ai grandi comme tous les enfants de mon âge, mais avec beaucoup de douleurs, que ma famille ne comprenait pas. Je tombais toujours malade et je manquais l'école, mon père ne savait pas ce que j'avais, il me donnait juste un médicament contre le mal de tête, alors que moi j'avais mal aux os.

Personne dans ma famille ne savait que j'avais une maladie grave. J'ai dû arrêter l'école à cause de ça. Un jour, j'ai eu une grosse crise et on s'est retrouvés à l'hôpital. Le médecin a alors dit à mon père que j'étais atteinte de la drépanocytose. Mon père lui a demandé si ça se soignait, le médecin lui a répondu qu'on gardait ça toute sa vie, mais qu'il existe des médicaments à prendre tous les jours, et qu'il faut des visites régulières chez le médecin.

Pour mon père ça coûtait trop cher, il ne pouvait pas, alors j'ai continué ma vie sans prendre de médicament. A chaque fois que je tombais malade, ma mère ne savait pas quoi faire, alors mon père savait que j'avais besoin de sang : il me donnait tous les légumes et fruits qui étaient rouges pour que ça me donne du sang. Un jour mon père m'a dit que sa sœur qui était en France allait venir nous voir au Cameroun, et allait payer les médicaments dont j'avais besoin pour les douleurs. Ma tante est arrivée au Cameroun et m'a trouvée malade, elle a alors décidé que je devais venir en France pour que je me soigne.

Arrivée en France, je me suis retrouvée à l'hôpital de la Timone de Marseille, les médecins ont dit que j'étais vraiment malade et que j'avais besoin de sang. On m'a pris en charge à 100%, j'ai eu un médecin spécialiste de la drépanocytose.

J'ai eu des complications, mon corps n'accepte plus de sang et c'est difficile pour moi de rester en forme, je me sens très faible, chaque crise est compliquée. Mais comme je suis de nature forte, vivante, ça ne me dérange pas, ça me donne la force d'avancer vers mon avenir. J'aimerais avoir des enfants. Au niveau professionnel, j'aimerais travailler dans du prêt-à-porter, j'aime beaucoup la mode.

**Abdoul-Nasser,
28 ans
Drépanocytaire SS
Niger**



Bien qu'elle soit une calamité, la drépanocytose n'est pas une fatalité

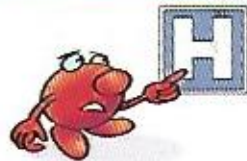
Au septième jour de ma naissance, mes parents m'ont donné un joli prénom, Abdoul-Nasser. Né dans une grande et agréable ville du Niger, je faisais la fierté de mes parents, de toute ma famille, enfin jusqu'à là ! Combles dans un bonheur d'avoir un petit enfant venu selon toute apparence en bonne et parfaite santé (4,5kg à la naissance), ma famille ne savait pas qu'ils feraient face à une autre vie de leur enfant. Voilà enfin au huitième mois après la naissance, le bébé pique une crise, encore ignorée jusqu'à ce jour-là. Gonflement du pouce, des joues, pâleur, élévation de la température, cris incessants. Alors ma mère se précipita dans un centre hospitalier, elle remarqua tout de suite qu'après le premier diagnostic le médecin avait enclenché un processus transfusionnel. C'est là qu'elle comprit que son petit bébé souffrait vraiment et que c'est très sérieux. Ainsi elle appela tout de suite mon papa qui était encore à son service. Après avoir stabilisé mon état, le médecin proposa à mes parents de m'amener à la capitale pour me faire un examen d'électrophorèse de l'hémoglobine, le seul endroit où on faisait ce genre de test médical.

Quelques jours après, on m'amena à cet hôpital de la capitale, et là le résultat tombe, drépano SS (homozygote). C'était là le début du calvaire, car depuis ce jour-là on était devenu des habitués des hôpitaux. Mes années scolaires étaient presque à chaque fois exécutées à moitié, du fait des crises vaso-occlusives de plus en plus de rapprochées. Ma maladie, la souffrance des parents. Il m'arrive de passer des semaines, voire des mois hospitalisé et quand je suis malade toute ma famille est bloquée. Mes amis, ce sont mon docteur et les infirmières. Cette jolie enfance dont tous les petits garçons de mon âge jouissaient, moi je ne l'ai pas eu. Malgré mes efforts à étudier, malgré le courage de ma famille et sa patience, cette maladie ne me laisse jamais tranquille, elle me fait souffrir et pourtant je n'ai pas choisi d'être drépano. Non je ne l'ai jamais choisi. Alors le destin nous réserve ce sort ?

A cause de ma maladie ma famille n'arrive pas à faire des économies afin de faire des réalisations, on est toujours sur le chemin des hôpitaux et des pharmacies. Récemment encore on m'a placé des prothèses de hanche suite à une ostéonécrose bilatérale des têtes fémorales. La drépanocytose ne fait pas que déclencher des crises de douleurs au malade, elle le détruit aussi à petit feu.

Aujourd'hui j'ai 28 ans et mon souhait est d'abord celui de voir tous les enfants drépanos du monde pris en charge à 100%, et ensuite de voir nos gouvernements encourager la recherche contre cette maladie, car bien qu'elle soit une calamité, la drépanocytose n'est pas une fatalité. Je dis ici à tous les enfants drépanos, aux parents et à nos gouvernements, que malgré les labeurs et les peines la vie vaut la peine d'être pleinement vécue.

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.

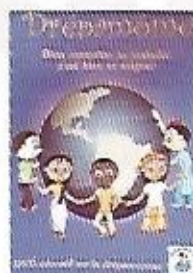
- Repos, pas d'efforts physiques importants.
- Consulter régulièrement un médecin spécialiste de la maladie (ne pas attendre les crises).
- Aller à l'hôpital rapidement en cas de douleur très forte d'emblée ou résistante aux antalgiques pris à la maison.

FORMES, RELAIS DE COMMUNICATION ET SUPPORTS PÉDAGOGIQUES

DRÉPAMÔME

DVD éducatif réalisé par Drépvie

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.



BROCHURE RÉALISÉE PAR L'ASSOCIATION URACA « LA DRÉPANOCYTOSE C'EST QUOI ? »

Des réponses simples à des questions compliquées...

La drépanocytose, première maladie génétique en France est très mal connue. C'est une maladie familiale et complexe qui touche plus souvent des familles issues de l'immigration. L'objet de cette brochure est d'améliorer l'information de tous, d'aider à la compréhension des différents aspects de cette maladie, d'inciter au dépistage et de tenter d'améliorer la prise en charge des malades.



DÉPLIANT DU CENTRE D'INFORMATION ET DE DÉPISTAGE DE LA DRÉPANOCYTOSE (CID)

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



DÉPLIANT PRÉSENTANT LE STATUT HÉTÉROZYGOTE (transmetteur sain) de la drépanocytose.



LIVRES

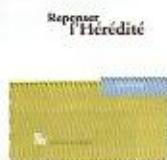
LA DRÉPANOCYTOSE : REGARDS CROISÉS SUR UNE MALADIE ORPHELINE

Editeur : Karthala
Paru en janvier 2004
Anthropologie



REPENSER L'HÉRÉDITÉ

AUTEUR : DORIS BONNET
EDITEUR : ARCHIVES CONTEMPORAINES
PARU EN SEPTEMBRE 2009
ANTHROPOLOGIE



LA DRÉPANOCYTOSE

AUTEURS : DR GIROT, DR BÉGUÉ, DR GALACTÉROS
EDITEUR : JOHN LIBBEY EUROTEXT
PARU EN JUILLET 2003
MÉDECINE



MARIAMA ET IBRAHIMA
EDITEUR : LES PTITS TOTEMS
(CONTACT : DRÉPAVIE)
ALBUM JEUNESSE



Le doigt sur la plaie

Durée 52 min. Auteur-Réalisateur : Abdoulaye Dao. Producteur : Artistes Productions, 2008. Thème : le vécu de la drépanocytose au Burkina Faso

FILMS DOCUMENTAIRES



Les Lances de Sickle-Cell

Chroniques d'une souffrance dévoilée
Durée 54 min. Auteurs : Gil Tchernia et Agnès Lainé. Réalisateurs : Renan Mouren, Stéphane Indjeyan. Producteurs : Cutkiwi et Drépavie, 2010. 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



ID COMMUNICATION

EDITION DOM-TOM

43, FAUBOURG ALEXANDRE ISAAC

971 10 POINTE-À-PITRE

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



Infos-

ASSOCIATIONS DE LUTTE CONTRE LA DRÉPANOCYTOSE



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 Strasbourg
drepa vie@mail.com
<http://www.drepavie.org>

DORYS

La Maison des Associations, 1a place
des Orphelins, 67000 Strasbourg
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 Madagascar France

21 avenue de la République 92320 Châtillon
jeannotpascale.mada@gmail.com
<http://www.drepanocytose-madagascar.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 Canebière,
boîte n°293 - 13001 Marseille
hema13.asso@yahoo.fr
<http://www.hema13.fr>

ROFSED (Réseau Ouest Francilien de Soins des Enfants Drépanocytaires)

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

LE SOURIRE DE SÉLASSÉ

(actions au Togo)
Cabinet Médical, 122, rue Paul Masson,
29200 Brest
le-sourire.de-selasse@laposte.net
<http://lesouriredeselasse.free.fr>

AFRIQUE

ABLD (Association Burundaise de Lutte contre la Drépanocytose)

BP 1601 Bujumbura - BURUNDI
drepa vie@yahoo.fr

AMLUD (Association Malienne de Lutte contre la Drépanocytose)

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

ASDM (Association de Soutien 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.banaan@gmail.com

LCDM (lutte contre la drépanocytose Madagascar)

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

CARAÏBES

APIPD-GPE : Association Pour l'Information et la prévention 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 Hospitalier
du Lamentin-Cité Hospitalière Mangot
Vulcin (Le Lamentin) - B.P 429,
97292 Le Lamentin 2

ASSOCIATION DREPAÑO-DOUBOUT

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 FALCIFORME 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

CENTRES

SPÉCIALISÉS DE LA DRÉPANOCYTOSE

GAUDELouPE : 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'HÉMATOLOGIE

Centre Hospitalier de Mamoudzou
BP4 Mayotte
97600 MAYOTTE
Tel : 33 (0)2 69 61 86 67