



## 1- Qu'est-ce qui a déclenché votre engagement à agir sur le terrain ? Est-ce à cause des personnes drépanocytaires reçues ?

Il y a eu plusieurs facteurs qui ont déclenché mon engagement à agir sur le terrain :

L'Association Drépravie a été créée en Août 2004 à partir d'une histoire familiale douloureuse et d'un constat du à cette épreuve, la drépanocytose était une maladie méconnue (elle est toujours méconnue malheureusement... soupirs...) certes du grand public mais aussi des professionnels de santé.

Après la participation aux « Etats généraux de la drépanocytose » à Brazzaville en 2005, nous avons commencé une étroite collaboration avec LCDM (Lutte Contre la Drépanocytose Madagascar) présidée par Mme Pascale Jeannot, une femme dynamique et combattante pour l'acheminement de colis médicaux à Madagascar via les conventions signées avec Aviation Sans Frontières et la Centrale Pharmaceutique et nous avons apporté un soutien à l'AICBF (Association des infirmiers du Congo pour le Bien Etre Familial), un cercle d'infirmiers réunis en Association pour promouvoir la santé

Lors des permanences des associations au CIDD (Centre d'Information et de Dépistage de la Drépanocytose) qui a été créé en 2006 à Paris, nous avons reçu des familles qui avaient tout vendu en Afrique pour venir faire soigner leur enfant ou un parent en France. Ces familles sacrifiées se retrouvaient dans des conditions fragilisées, sans Sécurité Sociale, avec des problèmes non seulement financiers mais également administratifs, parfois en situation illégale, sans papiers. Le constat d'une expérience de profonde solitude humaine et sociale.

Enfin, le Congrès international sur la drépanocytose de Dakar, qui a eu lieu en Novembre 2006, a été le point clé de cet engagement sur le terrain en Afrique. J'avais alors le rôle de coordinatrice des associations, pour l'organisation du forum associatif. Depuis cet évènement, nous avons enchainé des partenariats avec différentes associations. J'ai commencé avec l'ASD (Association Sénégalaise de Drépanocytose, **Sénégal**), continué avec l'association de Lutte Contre la Drépanocytose Madagascar (LCDM, **Madagascar**), et noué de nouveaux partenariats avec l'Association Nationale des Drépanocytaires (AND) (**Cameroun**), USUES (un sourire, un espoir)(**Cameroun**), l'Association Malienne de Lutte contre la Drépanocytose (AMULD, **Mali**), et le Comité d'initiative de la Drépanocytose (CID, **Burkina-Faso**). l'Association de Soutien aux Drépanocytaires en Mauritanie (ASDM, **Mauritanie**), Association Petit Cœur (**Angola**), l'Association Convergence Drépanocytose (**Cameroun**), la FONDATION LYA (**Côte d'Ivoire**).



- 2- Sous quels angles placez-vous votre engagement associatif dans la lutte contre la drépanocytose ?**  
**La sensibilisation, les dons de médicaments seulement ?**  
**Participez-vous en tant que médecin aussi à l'effort de Recherche scientifique en Afrique ou en France ?**  
**Si oui, à quels degrés ou niveau de participation à la recherche ?**

L'engagement de Drépavie sur le plan international est d'ordre éducatif, social et humain. Il est élaboré sur une base de solidarité et de partage avec les associations homologues en Afrique. La procédure est basée sur des projets définis par différents programmes, en partenariat avec chaque association homologue.

- **Projets de solidarité sur la drépanocytose avec des programmes de :**

- ◆ **Campagnes IEC**

Sensibiliser les malades, les familles, les populations concernées ou non, ainsi que les décideurs politiques de la réalité de cette maladie permet déjà de briser le silence autour de cette maladie. Ce n'est pas seulement le rôle des associations mais de nous tous, acteurs de la société en tant que citoyens : acteurs de santé, journalistes, écrivains, enseignants... Les campagnes de sensibilisation et d'information sont ensuite primordiales auprès des populations et des autorités nationales et internationales pour comprendre les enjeux sur la drépanocytose. L'information est portée en général sur le mode de transmission de la maladie, sur les manifestations cliniques et en particulier sur les mesures préventives. L'information représente la première des préventions.

- ◆ **Campagnes de Dépistage**

Le dépistage des porteurs du trait drépanocytaire est un acte majeur dans la lutte contre la drépanocytose. Le dépistage permet à chaque individu de connaître son statut, afin de savoir ses chances de transmettre la maladie à ses enfants. Cela permet non seulement d'éviter à chaque parent d'être surpris de découvrir que son enfant est malade, ce qui peut être un choc psychologique très mal vécu, mais également une meilleure prise en charge précoce de la maladie. D'autre part, le dépistage permet à chaque futur parent d'adapter ses projets de vie, ce qui peut faire diminuer la fréquence de la maladie dans la population.



Chez l'enfant, grâce au dépistage néonatal ou précoce, une prise en charge immédiate peut être mise en place, ce qui aboutit à une amélioration significative de la qualité de vie des enfants drépanocytaires et évite les complications liées à la drépanocytose.

Différentes campagnes de dépistage permettent donc de poser le diagnostic initial : les campagnes de dépistage pour les sujets non dépistés surtout à l'âge de procréer, le dépistage néonatal, ainsi que les dépistages intrafamiliaux. Il est important de souligner que 25% de la population vivant en Afrique subsaharienne est concernée. Chaque année, 310 000 enfants naissent avec une anomalie majeure de l'hémoglobine, dont plus de 200 000 cas en Afrique. 20 000 naissances sont recensées par an en France, et 100 000 aux Etats-Unis.

Après le dépistage, il est primordial de mettre en place une Prise en Charge (PEC) des patients dépistés drépanocytaires. La PEC consiste à prévenir les crises vaso-occlusives et à traiter les complications chroniques afin d'éviter les complications aiguës. Cette PEC nécessite une équipe pluridisciplinaire et une plateforme technique spécifique avec une contribution à **l'accès aux soins de qualité pour améliorer le quotidien des drépanocytaires et leur famille**. Ainsi, Drépavie a mis en place des projets pour favoriser l'accès aux soins dans différents pays, comme par exemple le projet K-DREPA au Cameroun.

#### ◆ **Formation des professionnels de santé**

La PEC optimale peut être réalisée dans des centres de référence de la drépanocytose. Cette PEC nécessite des ressources compétentes, constituées d'un personnel de santé qualifié et spécialiste de la drépanocytose. Ainsi, des acteurs de santé doivent être formés. Pour cela, les professionnels de santé doivent suivre une formation initiale et une formation en cours d'emploi dans le domaine de la drépanocytose, y compris par rapport à la prévention, au diagnostic et à la prise en charge des manifestations de la maladie et de ses complications. Ces exigences fondamentales devraient être remplies pour répondre aux nécessités de service aux différents niveaux du système de santé. Tous les membres de l'équipe de soins ont un rôle important à jouer pour le succès de l'élaboration et de la mise en œuvre du programme de lutte contre la maladie. Un renforcement des capacités est également à prévoir dans certains services existants.

#### ◆ **Plaidoyers auprès de l'ONU (le statut ECOSOC a été obtenu par Drépavie depuis 2014)**

La drépanocytose a été reconnue comme priorité de santé publique par les institutions internationales (UA, OMS et ONU). La journée Mondiale de la drépanocytose est célébrée chaque 19 juin depuis 2009 (*Assemblée Générale des Nations Unies. Reconnaissance de la drépanocytose comme problème de santé publique, 2008 ; A/RES/63/237*).



Drépavie s'implique régulièrement dans des plaidoyers en faveur de la mobilisation de ressources, d'une sensibilisation accrue, ainsi que d'une PEC optimale de la drépanocytose. Les propositions de Drépavie aux États Membres de la Région africaine s'articulent autour des approches de Soins de Santé primaire et de la Promotion de la Santé. Ces interventions ont pour objectif de garantir l'élaboration et la mise en œuvre de politiques de santé publique, qui respectent l'application de la législation et de la réglementation et permettent le renforcement de la prévention tant primaire que secondaire. Il s'agit notamment de mettre en place des programmes nationaux de lutte contre la drépanocytose.

#### ◆ **Recherche et traitements de la drépanocytose**

La recherche médicale et le développement de médicaments ont connu une évolution importante depuis quelques années. Le décryptage de mécanismes divers responsables des complications de la drépanocytose a permis d'aboutir à une connaissance beaucoup plus pointue de la maladie. Malgré ces efforts, la recherche se heurte à des obstacles. Les limites financières constituent un frein : les investissements industriels pour le développement de médicaments sont réduits et les budgets de santé des pays les plus concernés sont négligeables. D'autre part, il existe un manque d'adhésion des patients dans les essais cliniques, pour diverses raisons.

Concernant les traitements déjà existants, en Afrique il existe une réticence pour l'utilisation de la morphine alors qu'il s'agit d'un médicament bon marché dont la disponibilité dépend des prescriptions médicales et du système de santé adopté par les pays concernés. A l'heure actuelle, le médicament disponible pour traiter la drépanocytose est l'hydroxyurée : elle réduit la fréquence des crises douloureuses et les hospitalisations et évite les complications sur le long terme ; L'accès à ce produit en Afrique serait un bénéfice immense pour les malades dans l'amélioration de leur qualité de vie, et une source d'économie de santé pour les malades, les familles et les institutions de santé.

La greffe de moelle osseuse est un recours pour guérir la maladie, Elle consiste à remplacer les cellules souches hématopoïétiques défectueuses qui produisent les cellules falciformes par celles qui font des globules rouges sains. Mais la procédure est délicate pour différentes raisons :

- ◆ Elle nécessite de trouver un donneur suffisamment compatible (dans la fratrie)
- ◆ Elle comporte des risques, comme des infections et des réactions du système immunitaire : en détruisant la moelle osseuse du patient, on induit un affaiblissement du système immunitaire du patient, le rendant ainsi vulnérable aux infections, le temps que la nouvelle moelle prenne le relais.

Cependant, toute cette opération est contrôlée par des spécialistes. Une équipe de chercheurs internationale a publié des résultats de 1000 greffes de cellules souche sur des patients atteints de la drépanocytose : les résultats ont montré que la survie globale est de 95% avant 16 ans et de 1% après cet âge. De plus, la survie augmente significativement



pour des greffes pratiquées après 2006. La réussite d'une greffe de cellules souches hématopoïétiques est liée à la meilleure compatibilité du système HLA (Human Leucocyte Antigen, système d'histocompatibilité) entre le greffé et le donneur de sa fratrie. Si la greffe reste une opération lourde, elle représente aussi un espoir formidable pour les patients drépanocytaires.

La greffe de moelle osseuse est coûteuse, et, de ce fait, n'est pas disponible dans tous les pays. En France, Le **Dr Françoise Bernaudin**, hémato-pédiatre Responsable du centre de référence pédiatrique de l'hôpital intercommunal de Créteil (CHIC) et son équipe a fait un travail extraordinaire et a suivi l'évolution des enfants greffés. J'en profite pour exprimer toute mon admiration pour son travail. Elle est également présidente de l'Association DrepaGreffe.

La thérapie génique reste une alternative : un jeune patient n'ayant aucun donneur compatible et présentant des symptômes particulièrement sévères a pris part à un essai clinique en 2014 en France, dirigé par **Pr Marina Cavazzana** de l'hôpital Necker en collaboration avec **Pr Philippe Leboulch** du MIT (Boston, Etats-Unis). Ce résultat est encourageant pour la recherche médicale et pour les patients drépanocytaires. D'autres traitements mettent du temps à émerger, mais il y a des raisons d'être optimiste. Des études cliniques sont en cours et la recherche de cibles potentielles pourront conduire à de nouvelles thérapies dans la drépanocytose.

DrépaVie fait partie de la filière MCGRE, filière de Santé de Maladies Constitutionnelles rares du Globule Rouge et Erythrocytose, coordonnée par le **Pr Frédéric Galactéros** et labellisée par le Ministère des Solidarités et de la Santé. Elle a pour vocation de créer une synergie et des échanges entre les différents acteurs professionnels et associatifs, afin d'améliorer la prise en charge des patients. Au sein de cette filière, des équipes de recherche réalisent un travail remarquable et interagissent avec les associations lors des journées associatives de la filière, permettant aux spécialistes de nous faire part des études cliniques en cours et de l'avancée de la recherche clinique dans le domaine de la drépanocytose.

En Afrique, des spécialistes de la drépanocytose réalisent également des efforts importants pour palier aux difficultés rencontrées. Au Mali, un centre de Recherche et de lutte contre la drépanocytose dirigé par **Pr Dapa Aly Diallo** a mis en place un DU (Diplôme Universitaire) sur la drépanocytose, qui, depuis des années, forme des médecins de la sous-région sur la drépanocytose. En République Démocratique du Congo, l'unité de prise en charge de la drépanocytose du centre hospitalier de Monkole, à Kinshasa, est coordonnée par **Pr Léon Tshilolo**. Ce centre a mis en place un programme de dépistage néonatal et favorise la formation du personnel de Santé avec l'appui de la Fondation Fabre. Il contribue à développer un réseau de compétences Sud-Sud. Les efforts doivent se poursuivre afin d'uniformiser les pratiques. Il est important de souligner qu'il existe des réseaux régionaux tels que le REDAC (Réseau d'Etude de la Drépanocytose en Afrique Centrale, créé à Kinshasa).



Le REDAC regroupe des scientifiques et praticiens de plusieurs pays d'Afrique Centrale. Le 7<sup>ème</sup> symposium du REDAC, qui a eu lieu à Madagascar en juin 2018. a vu la naissance d'un réseau d'associations avec le Burkina Faso, Madagascar, le Mali, la Mauritanie, le Niger, et le Sénégal, sous l'initiative et le soutien du Gouvernement de la Principauté de Monaco, pour mobiliser les compétences de chacun afin d'harmoniser les pratiques de prise en charge des patients drépanocytaires.

**3- Quels types d'accompagnements avez-vous mené auprès des filles comme garçons drépanocytaires : accompagnement de la grossesse par exemple pour une fille. Dans ce cas, comment la fille drépanocytaire vit-elle sa grossesse avec toutes les angoisses liées déjà à ses crises douloureuses ? Pour les garçons, aide à une formation pour un métier par exemple ? Lequel, dans quel pays d'Afrique ou des Antilles ?**

Pour les accompagnements, nous ne faisons aucune différence entre filles et garçons. En septembre 2019, une formation de professionnels de santé a été effectuée en partenariat avec la Fondation LYA en Côte d'Ivoire, en collaboration avec les sociétés savantes **SOGOCI** (Société de Gynécologie Obstétrique de Côte d'Ivoire) et **SIP** (Société Ivoirienne de Pédiatrie) sur la thématique de la Grossesse et sur la sécurité transfusionnelle et la drépanocytose avec **Dr Dora Bachir** et **Dr François Driss**. Nous avons mis en place des projets d'accompagnement des drépanocytaires adultes pour un projet de vie en particulier pour la formation professionnelle, au Mali.

**4- Décrivez votre conception de la drépanocytose, des points de vue psychologique, philosophique, sociologique. Comment, d'après vous, les gens perçoivent-ils la drépanocytose ? fatalité, malédiction, banalisation ?**

C'est une question très intéressante, un vrai sujet de thèse sur la drépanocytose. Si on décrit l'histoire de la maladie, je repars du jeune étudiant caribéen qui quitte son île natale de Grenade pour faire des études de 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 et l'interne de garde **Ernest Irons** le prend en charge et fait une découverte étrange en analysant son frottis sanguin. Il observe que les globules rouges ont une forme irrégulière et certains sont allongés en forme de faucille. Il rapporte ses observations au Dr **James Bryan Herrick** qui est son supérieur. En novembre 1910, Dr James Bryan Herrick publie les observations du cas Walter Clément Noel dans les archives de médecine interne américaine. Il s'agit de la première description médicale de la drépanocytose. Il y a plus d'un siècle.

De la découverte de la maladie, son épidémiologie, sa répartition géographique, sa physiopathologie, son évolution et le lien avec le paludisme, mon point de vue est large et complexe comme la drépanocytose elle-même.



Il a été décrit une ceinture cyclémique ou « sickle belt » qui s'étend en Afrique, du Sud du Sahara au nord du Zambèze. La drépanocytose est présente dans tous les régions d'immigration des populations noires, notamment aux Etats-Unis, aux Antilles, en France, en Belgique, en Angleterre... Elle est retrouvée dans le bassin méditerranéen, au Moyen-Orient et en Inde. Pour la drépanocytose, au moins cinq haplotypes différents ont été identifiés dont quatre en Afrique dits de type Bénin, Bantou, Sénégal et Cameroun. Le cinquième est observé en Inde et en Arabie Saoudite.

La prévalence du gène de la drépanocytose en Afrique varie de 10 à 40%. Malgré sa fréquence, elle reste **méconnue** des populations, des autorités publiques, et souvent des professionnels de santé aussi

La drépanocytose est une maladie de la **douleur**, la **drépanocytose est synonyme de la douleur**, elle représente le **facteur le plus récurrent**, les crises douloureuses prolongées sont redoutées des personnes drépanocytaires.

La souffrance est physique et psychique. La douleur physique est indescriptible. La drépanocytose, envahit l'être et il est assiégé par cette inconnue, cette intruse, cet ennemie qui le terrorise sans cesse : c'est la drépanocytose.

La drépanocytose a un retentissement psychologique sur les sujets drépanocytaires. Le poids de la drépanocytose est lourd pour le malade et sa famille ou le groupe familial qui partage le quotidien de la maladie chronique. Les patients se sentent exclus. De ce fait, la drépanocytose est une maladie de la souffrance physique et de l'isolement.

Entre l'annonce du diagnostic et sa compréhension, les familles vivent des moments difficiles. Le diagnostic vient souvent après de longues périodes d'errements. La découverte peut être vécue comme un choc suivi de conflits, de rejet, de refus d'accepter leur sort, ils ne comprennent pas. Souvent, il est difficile de révéler à l'entourage la présence de la drépanocytose dans les familles car la représentation culturelle véhicule des images fatalistes. La maladie est taboue, on parle de « bad sickness », les personnes sont stigmatisées et ont des problèmes à s'intégrer dans la société.

Pour résumer la drépanocytose, je vais reprendre ce que le **Pr Gil Tchernia** déclarait déjà dans la Revue du Praticien (numéro 54, en 2004) et qui est toujours d'actualité : «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 au monde, par sa prise en charge, dont la faiblesse du volet social compromet les progrès du volet médical, et par sa différence de traitement des malades selon qu'ils appartiennent aux pays riches ou pauvres». Je termine avec une note d'espoir, pour affirmer qu'en tant que citoyens et acteurs de la société, nous avons déjà commencé à faire changer cette situation, et nous poursuivrons nos efforts, afin d'améliorer la qualité de vie des drépanocytaires.