

NEW

Globinoscope

MAGAZINE D'INFORMATION des acteurs de la Filière de Santé des Maladies Constitutionnelles rares du Globule Rouge et de l'Érythroïèse

VIE QUOTIDIENNE

Voyager en étant drépanocytaire

TÉMOIGNAGE

Grandir avec un parent malade

DOSSIER

Le sang c'est la vie:
longues marches thérapeutiques

BIEN-ÊTRE
Mieux vivre
avec la maladie

N°5
2021

LES CARTES URGENCES

Les cartes d'urgence sont élaborées par les professionnels des centres de référence en collaboration avec les associations de malades. Elles sont personnelles et soumises au secret médical.

Elles sont délivrées aux malades par les médecins spécialisés des centres de référence et de compétence maladies rares.



Les cartes d'urgence comportent des informations permettant d'alerter immédiatement les services d'urgence sur certaines particularités des malades.

Les médecins souhaitant commander des cartes d'urgence sont invités à envoyer la demande à cette adresse: contact@filere-mcgre.fr

Inattendu, cet ouvrage signé par Robert Hue, figure familière du paysage politique français dont il s'est éloigné ces dernières années. Son nouvel engagement: un combat humaniste pour faire sortir de l'oubli une maladie méconnue et meurtrière: la drépanocytose. Cette maladie génétique, la plus fréquente au monde, affecte l'hémoglobine et se manifeste par des crises particulièrement douloureuses. Elle tue chaque année, principalement sur le continent africain, des centaines de milliers de personnes, en particulier des enfants. A l'issue d'une rigoureuse enquête, Robert Hue nous révèle que l'indifférence à l'égard de cette maladie ne tient nullement au hasard, mais traduit probablement l'un des « inconscients raciaux » les plus stigmatisants à l'encontre de l'Afrique. Il démontre à travers l'histoire de la drépanocytose, malgré les progrès majeurs accomplis depuis près de cinquante ans, que seule une mobilisation individuelle et collective peut permettre un engagement des institutions internationales en mesure de dégager les moyens d'une réelle priorité de santé mondiale. L'auteur donne à cet essai la force d'un manifeste, plaçant les sociétés africaines et la communauté internationale au cœur de l'action pour vaincre cette maladie oubliée et les préjugés qu'elle porte encore.



Robert Hue
INATTENDU



En librairie
le 17 mars 2021

SOMMAIRE

04 L'ÉDITO

du Pr Jean-Benoît Arlet

Infections virales et maladies du globule rouge, une histoire pas si simple!

05 L'ACTUS

Globisphère

De par le monde

10 A QUOI ÇA SERT?

On vous explique la rate

12 LE GRAND DOSSIER

Le sang c'est la vie!

Longues marches thérapeutiques

17 DÉCRYPTAGE

Les syndromes drépanocytaires

Un enjeu important pour mieux vivre avec la drépanocytose

20 VIE QUOTIDIENNE

Voyager en étant drépanocytaire, bien sûr!

Mais, êtes-vous à jour de vos vaccins?



24 POÈME

La Drépanocytose, je l'évoque, oui j'ose

Poème de O. Les Cœurs

25 TÉMOIGNAGE

Ma maman est drépanocytaire SS

Très tôt j'ai été confrontée à sa maladie

28 IDÉES REÇUES

COVID-19 et maladies rares du globule rouge

Le vrai, le faux...

32 BIEN-ÊTRE

Vivre mieux avec sa maladie

L'éducation thérapeutique du patient intégrée dans les soins: Une alliance soignant soigné

41 ASSOCIATIONS

2020 le défi des associations SOS GLOBI

Un challenge connecté, la Course des Héros

SOS Globi Grand Est

« La fin de l'isolement pour les malades drépanocytaires du Grand Est »



Chers lecteurs,

Ce magazine est le vôtre. Si vous souhaitez apporter un commentaire, une réflexion en lien avec un précédent numéro, partager un témoignage ou faire part de vos idées, un espace vous sera dédié dans les prochains numéros. Faites-nous parvenir vos textes à : contact@mcgre.fr



Pr Jean-Benoît Arlet

Département de médecine interne,
Centre de référence drépanocytose,
thalassémie, autres maladies rares des globules
rouges et de l'érythroïde; hôpital européen
Georges Pompidou (AP-HP) PARIS ;
Université de Paris.

Infections virales et maladies du globule rouge, une histoire pas si simple!

À l'opposé des infections bactériennes favorisées par une rate qui ne marche pas, il n'est pas sûr que les virus trouvent chez les malades atteints de pathologies du globule rouge une meilleure cible pour se développer, proliférer, détruire. Peut-être même que certains patients comme les drépanocytaires SS, grâce à un système immunitaire hyper-stimulé, pourraient venir à bout plus vite de certains virus.

Alors à quoi bon se vacciner tous les ans contre la grippe et contre la COVID-19 ?

En réalité, toute infection, qu'elle soit virale ou due à d'autres microbes, induit une fièvre et une inflammation du sang qui peut déclencher une crise. Les virus de la grippe, de la dengue, de l'hépatite A, du coronavirus, de la varicelle, de la rougeole... peuvent donc déclencher une crise vaso-occlusive drépanocytaire, parfois grave, ou aggraver une anémie dans le déficit en G6PD ou la thalassémie. Cela n'est pas proprement lié au type de virus mais à la réaction du corps à son entrée. C'est donc aussi ces réactions que l'on veut éviter en vaccinant ces patients contre les maladies virales.

La pandémie de coronavirus et des travaux de nos collègues d'Antilles Guyanne (Elanga N 2020) sur la dengue nous ont cependant appris que certains patients étaient plus vulnérables aux effets propres de certains virus. C'est le cas des patients drépanocytaires SC notamment. Alors, protégeons-nous des virus par des mesures d'hygiène, courrons nous faire vacciner dès que possible contre le COVID et chaque année contre la grippe. On évitera ainsi des crises et hospitalisations en cas d'infection.

L'infection COVID-19, par son ampleur, nous a appris des choses sur le lien entre infections virales et maladies des globules rouges.

Le risque de développer des infections bactériennes fulgurantes et meurtrières (pneumocoques, méningocoque, salmonelle...), est clairement établi chez les patients avec une rate ne fonctionnant plus (asplénie) ou chez les patients présentant une atrophie (« rabougrissement ») de la rate (cas de la drépanocytose) par exemple. C'est pour cela que l'on propose des vaccinations protégeant contre ces bactéries. Elles ont sauvé des millions d'enfants !

En ce qui concerne les virus, les certitudes sont moindres.

La fragilité des malades atteints de maladies du globule rouge vis-à-vis des virus n'a été en effet que peu explorée jusqu'à présent. Le virus de la grippe ou du Sars-Cov2, responsable de la COVID-19, peuvent se compliquer, rarement, d'une pneumonie virale et cela peut tuer chacun d'entre nous qu'il soit ou non atteint d'une maladie chronique. Ce risque augmente avec l'âge. En quoi alors certains patients avec des pathologies du globule rouge seraient-ils plus fragiles ?

COMITÉ ÉDITORIAL

Rédacteur en chef
Pr Frédéric Galactéros

Comité éditorial
Pr Jean-Benoît Arlet
Dr Dora Bachir,
Dr Emmanuelle Bernit
Pr Yves Beuzard,
Dr Marie-Hélène Buc,
Dr Françoise Driss,
Pr Frédéric Galactéros,
Christian Godart,
Dr Alain Goldcher,
Sonia Pavan.

Rédaction :
Michelle Adjibi,
Pr Jean-Benoît Arlet,
Dr Dora Bachir,
Pr Yves Beuzard,
Dr Valentine Brousse,
Dr Marie-Hélène Buc,
Anne Corbasson,
Christian Godart,
Dr Alain Goldcher,
Lucile Guénéguou,
Dr Assa Niakaté,
Alexandra Rivière,
Lyne Ruelle.

Création graphique
reflexionblue.com

Crédits photos
Shutterstock, Pixabay,
Unsplash, Adobe Stock,
freepik, D.R.
Publié par la Filière
de Santé MCGRE

Imprimeur
Imprimerie Courand
et associés

MCGRE

FILIERE SANTÉ MALADIES RARES
Droits de reproduction
et de traduction réservés.

La Rédaction n'est pas
responsable des textes
et photographies qui
n'engagent que la seule
responsabilité de leurs
auteurs.

Magazine gratuit.
Ne peut être vendu.

Globisphère

De par le monde

La drépanocytose est la maladie génétique la plus fréquente au monde. La thalassémie est très représentée mondialement. La Globisphère est une veille sur le web et vous invite à partager la réalité de ces affirmations.



GHANA

Arrêtez de stigmatiser les drépanocytaires

Le Dr Joseph Sarfo Antwi, pour marquer la Journée mondiale de la drépanocytose, a souligné que la maladie n'était pas une malédiction, ni la faute des patients. "Ils sont plus à risque d'être infectés par la COVID-19 et sont plus susceptibles de souffrir d'une maladie grave s'ils sont infectés, cela est dû à leur immunité altérée résultant de troubles sanguins". De nouvelles collaborations visent à réduire le fardeau de la drépanocytose en Afrique de l'Est et à améliorer l'accès à des soins de haute qualité. Plus de 2000 patients sont traités par l'hydroxyurée dans 11 centres de traitement à travers le Ghana. ●

www.clicklancashire.com

CAMEROUN

Couple AS, on a choisi de se supporter

Selon les statistiques du ministère de la santé, deux millions de camerounais sont drépanocytaires. Vingt-cinq à trente pourcent de la population est susceptible de transmettre la maladie. Cinquante à soixante-quinze pourcent d'enfants drépanocytaires meurent avant l'âge de 5 ans, faute d'un dépistage précoce et d'une prise en charge correcte. Cette prise en charge, Mbozo'o la connaît par cœur. Quatre enfants, deux malades, c'est un jour sur quatre qu'elle est à l'hôpital. "Je ne dors pratiquement pas la nuit. Dès que je ressens que la respiration de mon fils change, je me réveille. C'est le signe d'un problème". Parfois il faut rappliquer à l'hôpital, même en pleine nuit. "En fin d'année dernière, sa température était à 40°C et ses articulations avaient enflé. Les comprimés n'ont rien fait. C'est au terme d'une transfusion sanguine à l'hôpital vers 03 heures du matin, qu'il a retrouvé la tranquillité. J'ai l'impression que c'est la même chose que je m'appête à revivre".

Dans cette situation, elle n'est pas la seule. Au-delà des allées et venues

à l'hôpital, le suivi à domicile d'un enfant drépanocytaire n'est pas de tout repos. "Je contrôle les yeux, la couleur des urines chaque jour. Si la couleur est très foncée, mes enfants doivent boire beaucoup d'eau tout en prenant leurs médicaments. Et je m'assure qu'ils mangent aussi des fruits et des légumes". Si à présent elle a accepté la maladie, les débuts n'ont pas été faciles. "Quand j'ai su que mes enfants étaient drépanocytaires, j'étais démoralisée. Nos familles voulaient même qu'on se sépare mais mon conjoint a refusé. Comme couple AS-AS, on a choisi de se supporter" ●

www.africanewshub.com



Amérique du Nord

USA,

Les populations les plus défavorisées sont les plus concernées par la COVID-19

Des données récentes suggèrent un fardeau disproportionné de maladies et de décès parmi les groupes ethniques minoritaires. Un récent rapport du CDC MMWR incluant des données sur l'origine ethnique de 580 patients hospitalisés pour la COVID-19, a révélé que 45% des personnes pour lesquelles ces données sur l'origine ethnique étaient disponibles étaient blanches, contre 55% des personnes dans les autres communautés. Cependant, 33% des patients hospitalisés étaient Afro-américains versus 18% dans la population, 8% étaient hispaniques versus 14% dans la population.

Parmi les décès dus à la COVID-19 pour lesquels des données de l'origine ethnique étaient disponibles, le taux de mortalité parmi les noirs Afro-Américains (92,3 décès pour 100 000 habitants) et les Hispaniques / Latinos (74,3) était sensiblement plus élevé que ceux des Blancs (45,2) ou des Asiatiques (34,5). Des études sont en cours pour confirmer ces données et tenter de réduire l'impact de la COVID-19 sur la santé des minorités ethniques.

À New York, les Afro-Américains sont deux fois plus susceptibles de mourir que les Américains blancs, selon les données publiées par le service de santé de la ville qui expliquent cela par des conditions ethniques particulières : environ 1 bébé afro-américain sur 365 naît avec le trait d'anémie falciforme. Ajoutez le taux de pauvreté élevé chez les Afro-Américains, la rareté relative des soins de santé qui leur sont offerts, et par ailleurs la situation des États-Unis qui sont confrontés à une grave crise dans le cadre de la pandémie. ●

www.ussanews.com



USA

Une élève de l'école oublie sa drépanocytose

Chaque semaine, le site internet FOX54 célèbre les enfants qui "brillent", qui font du bien aux autres, ou qui sont inspirants. Cette semaine, c'est le tour de Shekinah Jones, élève de 6e, adolescente âgée de 12 ans. Shekinah n'a pas toujours été aussi à l'aise à l'école. "Le premier jour d'école, j'ai dû être hospitalisée, car je ne pouvais plus respirer". C'est alors que l'école a pris la mesure de sa maladie, la drépanocytose, qui l'obligerait sûrement à redoubler. "Je suis revenue à l'école avec une attitude positive", a-t-elle déclaré. "Ne pas répondre aux professeurs, faire juste mon travail, faire attention et écouter". Son enseignante, Valorie Collins avait trouvé un moyen pour inspirer Shekinah : "Un jour, j'ai dit 'je suis fatiguée. Ms Jones va faire la classe à ma place'. C'était un sujet que nous avons abordé et elle l'avait bien compris. Elle a enseigné à l'aide de l'ordinateur et du tableau, pointant du doigt différentes choses sur le tableau, les modifiant éventuellement et le fait d'enseigner a changé son horizon". "Je me sens bien en aidant mes autres camarades de classe. Mrs Collins est la meilleure enseignante de tous les temps et je l'aime beaucoup", a déclaré la jeune fille. "Je suis fière d'elle parce qu'elle ne permet pas à sa maladie de prendre le pas sur ce qu'elle veut faire", a déclaré Mrs Collins. ●

www.wfxg.com

USA

Les Greffes de moelle osseuse deviennent possibles avec des donneurs partiellement appariés: Histoire de Jensen et de LaShanta

de hanche. Les parents essayaient en vain d'atténuer l'inconfort de Jensen : "Nous jouions de la musique. Nous faisons un massage. Nous allumons les lumières..."

Il y a quelques années, ils ont étudié les possibilités de greffe de moelle osseuse. N'ayant pas trouvé de donneur compatible, ils se sont tournés vers l'université Johns Hopkins afin d'effectuer une greffe avec un donneur partiellement apparié. Dagny McDonald (compatible à 50% avec Jensen) est devenue la donneuse de moelle osseuse de son fils en septembre dernier. La veille de la greffe, Jensen était incapable d'exprimer des rêves à long terme. "Je pense que tout sera pareil", avait-il déclaré. Il ne pouvait imaginer une vie sans douleur. Quatre mois plus tard, Jensen était de retour en Caroline du Nord. Son rétablissement n'a pas été facile. Il a dû subir de nouvelles chimiothérapies. Il n'a pas pu être à la maison pour les vacances. Les

médecins ne sont pas encore prêts à le déclarer "guéri". Mais sa douleur? Presque partie! Et jusqu'à présent, plus de transfusions sanguines. Les McDonald ont la foi. "Dieu prendra le relais et achèvera le miracle", a déclaré le père de Jensen. "Tout ce que nous avons rêvé et espéré quand il est né va commencer."



"Donneur pour ma mère".

LaShanta, 40 ans, est une mère de trois enfants occupée et active. Les complications de sa drépanocytose la tourmentaient depuis sa naissance. Anniversaires et jours fériés étaient écourtés par de fortes douleurs qui la conduisaient à l'hôpital. Elle souhaitait une greffe, mais ses deux parents étaient décédés et elle n'avait aucun frère ou sœur compatibles. Elle a demandé à son fils cadet, Dorian, alors âgé de 10 ans, s'il accepterait d'être son donneur. "Je lui expliquais ce que nous allions affronter ensemble. Il m'a interrompue : "Maman, arrête. Je veux faire tout ce que je peux pour t'aider". Dorian était compatible à 50%, et pouvait donc être le donneur de sa mère. Le jour de la greffe, LaShanta se sentait optimiste. "Je me voyais faire des choses que je n'aurais jamais pu envisager : planifier des vacances, m'asseoir sur une plage, ou skier. Le tout sans avoir à craindre de réveiller la douleur. Ça a marché..." ●

www.kvoa.com

Trouver un donneur de moelle dont le système immunitaire correspond parfaitement à celui du patient est très difficile. Au début des années 2000, l'Université Johns Hopkins a mis au point une technique qui a considérablement élargi les possibilités de dons de moelle osseuse pour les patients atteints de drépanocytose : les parents sont automatiquement compatibles à 50% avec leurs enfants. Les frères et sœurs peuvent également présenter des correspondances partielles.

"Donneuse pour mon fils ..."

Les parents de Jensen, Dagny et Hans McDonald, avaient appris que leur fils était atteint de drépanocytose après sa naissance. La maladie de l'adolescent était sérieuse : douleurs sévères, transfusions régulières, plus de 100 visites à l'hôpital. À l'âge de 10 ans, Jensen avait dû subir une prothèse



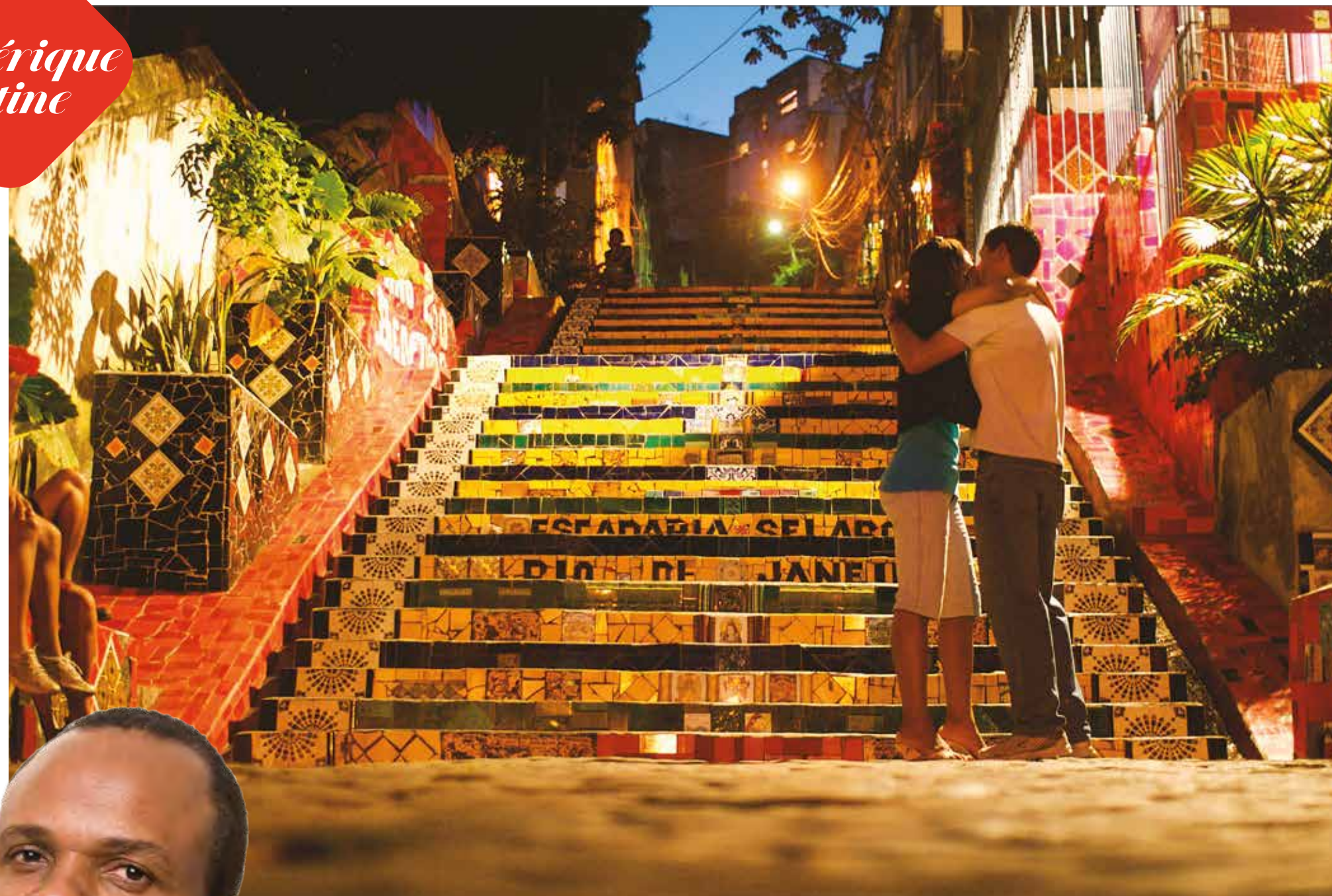
Amérique
latine

En ce début de siècle où les particularités ethniques, de genre, régionales, continentales et religieuses, semblent faire beaucoup de différences et peuvent déterminer le niveau de violence subie, et où le lieu où vous vivez est crucial pour que vous soyez respecté, voici dans ce nouvel ordre mondial, le nouveau coronavirus. La Covid-19 ne fait aucune distinction entre noir et blanc, pauvre et riche, homme et femme, hétéro et homosexuel, lettré ou analphabète. Il semble exactement démontrer à quel point nous restons fragiles et vulnérables à un simple virus.

Il est trop tôt pour savoir quelles traces ce virus laissera à notre histoire civilisatrice. D'un point de vue économique, c'est catastrophique. La pandémie va ruiner des économies "solides". La culture, le divertissement, le commerce et même le sport, en souffriront de façon dramatique.

Et cet autre virus mortel qui circule parmi nous depuis des siècles, le virus du racisme - et ses maux tels l'ignorance, l'exclusion, la discrimination et les inégalités, sources de violence - comment se comportera-t-il à l'époque du coronavirus ? Le croisement de ces deux virus entraînera la mort, la destruction et la désorganisation sociale à une échelle jamais vue pour la population noire à l'échelle mondiale, régionale et locale. A travers le monde, des campagnes, incluant celles largement diffusées par l'Organisation Mondiale de la Santé signalent de manière incisive les principaux "groupes à risque": hypertendus, diabétiques, cancéreux, personnes ayant des problèmes respiratoires et celles qui ont dépassé soixante ans.

Curieusement ou de manière discriminatoire, ces campagnes ont oublié un groupe dont les carences dans l'accès aux traitements les rendent quasiment invisibles : les personnes atteintes de drépanocytose, maladie qui touche surtout la communauté



BRÉSIL

Coronavirus une inégalité raciale ?

MAURICIO PESTANA,

ancien secrétaire à l'égalité raciale
de la municipalité de São Paulo

noire, majoritairement représentée au Brésil, en raison de la traite négrière. D'un point de vue économique, la grande campagne visant à favoriser le télétravail a eu un effet énorme. Mais les personnes qui vivent d'un travail informel, celles exclues du système économique traditionnel, tels les vendeurs de rue, les petits commerçants, les gardiens de voiture, les journaliers, les laveurs de voiture, ont été oubliées. Or, ces travaux, pour la plupart - et pour des raisons d'exclusion historique datant de l'esclavage - sont effectués par des Noirs.

Il ne fait aucun doute que beaucoup de choses se passeront encore, au niveau régional ou local ou dans des sphères beaucoup plus vastes, compte tenu de la taille du Brésil et de nos inégalités régionales, économiques, ethniques et raciales. Parlant à un ami qui étudie la question raciale à Salvador-Bahia, j'ai évoqué le manque de gel hydro-alcoolique ici à São-Paulo, et j'ai demandé s'il y avait une prise de conscience dans la capitale de Bahia. Il m'a dit: "Comment vais-je parler de gel hydro-alcoolique ici quand il n'y a même pas d'eau à certains endroits? Sans parler des

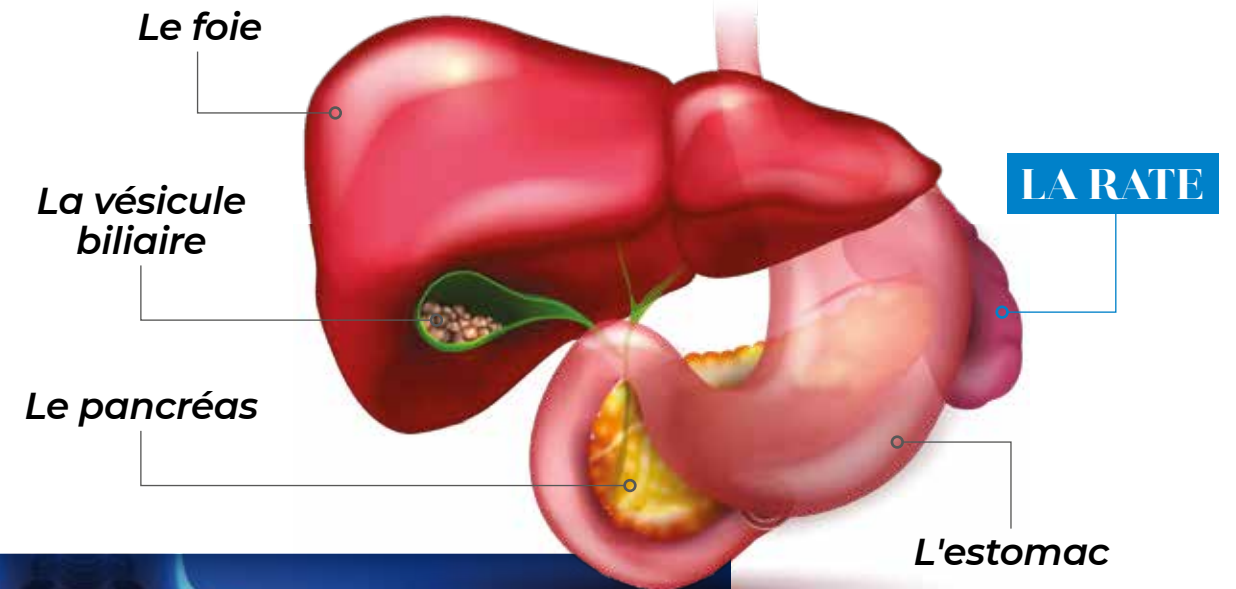
problèmes d'assainissement, et des soins hospitaliers, entre autres". Si l'on prend également en compte le taux de chômage que cette crise entraînera et le fort impact sur le commerce, il convient de considérer les enquêtes qui soulignent qu'en situation de crise économique, les hommes et les femmes noirs sont les premiers licenciés et les derniers à être employés. Alors, nous pourrions avoir une radiographie de la taille des dommages que le coronavirus causera au plus grand pays noir du monde en dehors de l'Afrique. ●

www.sindogesp.com

On vous explique *La rate*

La rate est un organe situé en haut et à gauche de l'abdomen et a pour fonction de filtrer les cellules du sang et les agents infectieux sanguins circulants.

Bien que l'on puisse vivre sans rate, c'est un organe de défense anti-infectieux très important pour certains germes comme le pneumocoque.



Cette bactérie (comme d'autres germes dits encapsulés) possède en effet une épaisse capsule et nécessite, afin d'être éliminée, d'être recouverte par des anticorps produits par des cellules spécialisées de la rate. La rate est aussi un organe responsable du contrôle qualité des globules rouges. S'ils ne sont pas normaux (trop rigides par exemple ou bien trop vieux) ils seront éliminés par des macrophages de la rate. Ceux-ci sont hautement spécialisés pour recycler le fer contenu dans les globules rouges. La rate est ainsi une importante usine de recyclage.

Au cours de la drépanocytose, les propriétés modifiées des globules rouges (rigidité accrue, vieillissement précoce, adhérence augmentée) vont fortement solliciter la rate dans son rôle de filtre, ce qui peut entraîner d'abord une dysfonction puis une destruction de l'organe. Comme la plupart des complications dans la drépanocytose, la dysfonction de la rate (ou dysfonction splénique) est variable dans le temps, selon les patients et selon le génotype. Elle s'observe particulièrement précocement chez les personnes homozygotes ou S-bé^o thalassémique.

La dysfonction splénique dans la drépanocytose associe donc une perte de fonction de défense anti-infectieuse et une atteinte de la capacité de filtration du sang. La rate peut gonfler de manière brutale, comme une éponge qui se gorgerait de sang, ou le faire plus progressivement et/ou chroniquement. Ainsi, les globules rouges se trouvent bloqués dans la rate dont le volume augmente (splénomégalie), au lieu de circuler dans les vaisseaux afin d'y distribuer l'oxygène aux cellules. L'anémie chronique est donc brutalement ou durablement aggravée. Ces manifestations sont appelées séquestration splénique aiguë ou séquestration splénique chronique (ou encore hypersplénisme) et sont potentiellement graves.

La séquestration splénique aiguë touche entre 13 % et 25% des nourrissons homozygotes (et S-bé^o thalassémiques) majoritairement avant l'âge de 3 ans. Cette manifestation par ailleurs douloureuse est souvent favorisée par un épisode infectieux. Les parents de bébés nouvellement diagnostiqués sont généralement informés du risque et apprennent à reconnaître les signes d'anémie aiguë (pâleur des paumes des mains et des plantes des pieds, des conjonctives), parfois à palper la rate, et surtout à consulter en urgence.



La transfusion sanguine permet d'apporter des globules rouges frais circulants chargés en oxygène et permet parfois à la rate de dégonfler. Cette complication récidive très souvent et peut nécessiter de retirer la rate chirurgicalement (splénectomie). De même, quand la rate est chroniquement gonflée, son ablation est souvent recommandée. On anticipe ainsi sur sa disparition programmée au cours de la maladie car on estime dans ces situations que la rate est devenue plus dangereuse que protectrice.

En effet, de manière concomitante mais aussi souvent de manière indépendante, une perte de la fonction de défense anti-pneumococcique s'installe, exposant particulièrement l'enfant, à un risque d'infection grave à pneumocoque. C'est la raison pour laquelle les enfants atteints de drépanocytose doivent prendre un antibiotique anti-pneumococcique matin et soir dès le diagnostic et être parfaitement vaccinés contre le pneumocoque. C'est aussi le cas de toutes les personnes à qui la rate a été chirurgicalement retirée car le risque d'infection pneumococcique est majoré durablement. Toute personne dont la rate est absente ou dysfonctionnelle doit consulter en urgence en cas de fièvre et recevoir des antibiotiques antipneumococciques, notamment. ●



Le sang c'est la vie!

Longues marches thérapeutiques

Deux recherches thérapeutiques emblématiques font l'objet de cette chronique : la réactivation de l'expression de l'hémoglobine foetale qui réduit la sévérité de la drépanocytose et la "chélation" du fer qui prévient ou réduit la surcharge en fer des patients transfusés chroniquement, en particulier ceux ayant une β -thalassémie majeure.

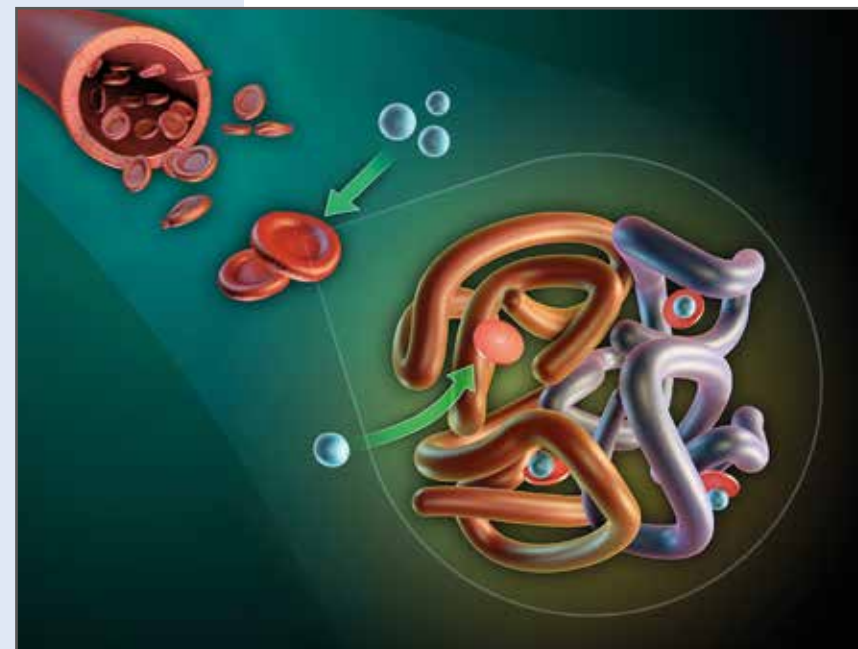
Réactivation de l'expression de l'hémoglobine foetale

1) L'approche pharmacologique

Normalement, l'hémoglobine foetale (HbF) disparaît progressivement dans l'année qui suit la naissance en étant remplacée par l'hémoglobine adulte (HbA). Curieusement, l'hémoglobine foetale persiste parfois dans une certaine proportion de globules rouges, les "globules rouges F" (GR-F). Cette augmentation de l'HbF résulte de petites variations héréditaires appelées polymorphismes génétiques, responsables d'une "Persistance Héritaire de l'Hémoglobine Foetale" (PHHF). La concentration finale de l'hémoglobine n'est pas modifiée dans les GR-F par rapport aux globules ne contenant pas d'HbF.

Il y a donc substitution d'une partie de l'hémoglobine "adulte" (HbA ou HbS) par l'HbF et non une addition de l'HbF à l'hémoglobine adulte dans les globules rouges F. L'HbF varie largement, de 1 à 30% environ dans le sang des patients drépanocytaires. L'augmentation de l'HbF atténue généralement la sévérité de la maladie (Bao et col. American Journal of Hematology, 2019). Il était donc logique d'essayer de stimuler artificiellement l'expression de l'HbF chez l'ensemble des patients.

Le succès du traitement par l'hydroxycarbamide (hydroxyurée) résulta de recherches financées par le National Institute of Health (NIH), l'organisme fédéral de la recherche médicale aux USA. Joseph DeSimone explora cette approche dès qu'on montra que les gènes gamma de l'hémoglobine foetale étaient réprimés après la naissance par une modification chimique appelée "méthylation", dans les années 1980¹. Seuls les singes du "vieux monde" d'Afrique et d'Asie ont une répression post natale des gènes de HbF, analogue à celle de l'être humain. La réactivation considérable de l'expression des gènes gamma de l'HbF fut obtenue chez le babouin anémique auquel était administré la 5-azacytidine, un inhibiteur de la méthylation de l'ADN. Puis, l'expression accrue de HbF fut induite par la 5-azacytidine chez quelques patients β -thalassémiques "témoins de Jehova", refusant les transfusions requises par leur anémie très profonde. Cependant, la 5-azacytidine, un médicament anti-cancéreux, est trop toxique pour être administrée durablement à un patient ayant une maladie génétique. Heureusement, l'activation de la production de l'HbF fut obtenue avec l'hydroxycarbamide, moins toxique, déjà utilisée pour une autre indication².



- 1) Méthylation des paires de nucléotides CpG dans le promoteur des gènes γ de globine.
- 2) Maladie de Vaquez



Le laboratoire produisant ce médicament fut sollicité afin de promouvoir un essai thérapeutique pour traiter la drépanocytose. Il déclina cette proposition. En conséquence, l'essai clinique, coordonné par le Pr Charache, fut financé par le NIH. L'efficacité de l'hydroxycarbamide fut clairement démontrée, faisant même arrêter l'essai thérapeutique à mi-parcours, car il devenait non éthique de traiter la moitié des patients avec un placebo à titre de contrôle. En effet, l'hydroxyurée réduisait de l'ordre de 60% la fréquence des hospitalisations pour des crises douloureuses "vaso-occlusives" et certaines complications de la drépanocytose. Ce résultat encourageant fut confirmé par d'autres essais chez les enfants drépanocytaires à Bruxelles et à Paris (Ferster et col. Blood, 1996; Montalembert et col. Journal of Pediatric Hematology and Oncology, 1997). Ce traitement au long cours améliore la survie des patients drépanocytaires (Voskaridou et col. Blood, 2010). Il réduit l'anémie et augmente la proportion des globules F contenant moins d'hémoglobine S. L'effet clinique bénéfique est à rapprocher des transfusions sanguines apportant des globules rouges normaux. Enfin, il réduit la fréquence de certaines complications ou les retarde. Ses mécanismes d'action sont en fait multiples³. Paradoxalement, malgré un rapport bénéfices/risques favorable, l'hydroxycarbamide n'est pas assez souvent utilisé par les patients drépanocytaires, en particulier en Afrique. Son manque d'efficacité chez certains patients et ses effets secondaires indésirables font rechercher d'autres molécules plus actives et encore mieux tolérées (Oshegale et col. Blood Cells and Molecular Diseases, 2019).

2) Réactivation de l'hémoglobine fœtale par thérapie génétique

La thérapie génique des hémoglobinopathies a fait l'objet d'un dossier dans le numéro précédent du New Globinoscope⁴. Dans le but de remplacer l'hémoglobine anormale S par l'HbF, il s'agit soit d'ajouter un gène codant la chaîne gamma de l'HbF au patrimoine génétique des cellules souches des cellules du sang, soit de réactiver spécifiquement par édition (gene editing) les gènes gamma réprimés après la naissance. Cette dernière approche est très activement explorée. Elle consiste en un ciblage précis d'un gène par des enzymes qui coupent l'ADN (ciseaux moléculaires) pour corriger une mutation ou pour réactiver l'expression d'un gène de compensation, comme la réexpression de HbF. L'avantage de l'Édition est de supprimer la production coûteuse et le risque lié à l'insertion aléatoire d'un vecteur de gènes dans le génome des cellules. Cette nouvelle ingénierie moléculaire appelée CRISPR-Cas9, a valu un prix Nobel en 2020 à Emmanuelle Charpentier et à Jennifer Doudna. L'activation des gènes gamma de l'HbF est obtenue en bloquant l'expression d'un répresseur physiologique des gènes gamma (BCL11A) (Wu et col. Nature Medicine, 2019). Emmanuelle Charpentier a créé la société CRISPR Therapeutix. Des essais de phase I/II sont en cours pour traiter la drépanocytose et la β -thalassémie majeure (90 patients en tout). Les résultats préliminaires sont très encourageants pour les premiers patients traités. Les résultats complets de ces essais sont attendus avec beaucoup d'intérêt pour leur efficacité et leur sécurité⁵.

3) L'hydroxycarbamide inhibe aussi l'adhérence anormale des globules rouges drépanocytaires aux vaisseaux, leur déshydratation (moins de cellules denses) et l'activation des cellules endothéliales. Elle réduit aussi l'activation et le nombre des polynucléaires neutrophiles, le rapport neutrophiles/lymphocytes et l'inflammation, ainsi que les signes biologiques de sévérité de la maladie drépanocytaire. En outre, elle est un précurseur du monoxyde d'azote induisant le cGMP augmentant localement le débit de la microcirculation et elle stimule l'expression des gènes γ de l'HbF (Cokic et col. JCI, 2003). L'augmentation du cGMP peut être aussi obtenue par l'inhibition de sa dégradation par la phosphodiesterase PD1XA. Un inhibiteur efficace est la molécule IMR-687 qui augmente aussi l'HbF à un niveau élevé dans les cultures des cellules érythroïdes des patients drépanocytaires. L'effet est bénéfique pour réduire la falciformation des cellules en culture et le syndrome drépanocytaire dans le meilleur modèle de souris drépanocytaire (modèle transgénique de Town) (McArthur et col. Haematologica, 2020). Un essai clinique est en cours (NCT04474314).

4) <https://drive.google.com/file/d/1lvVe-wVbGbjmlvavrS1gshDZKtLeKo8f/view>, Pp 16-23.

5) **Thérapies géniques ciblant le gène ou l'ARNm BCL11A** : « Cellules autologues CD34+ modifiées par CRISPR-Cas9 (CTX001) ciblant l'enhancer érythroïde spécifique du gène BCL11A » ; (ClinicalTrials.gov NCT03655678 et NCT03745287). Deux premiers patients β -thalassémiques ont été traités par édition du génome (CTX001) (génotype $\beta^0/\beta^{IVS-1-110}$ et $\beta^0/\beta^{IVS-2-645}$ respectivement et le même phénotype). Ils sont devenus rapidement indépendants des transfusions après Édition en exprimant 14,2 g/dL et 12,5 g/dL d'hémoglobine totale respectivement, essentiellement l'HbF répartie dans 100 % des GR. Un adulte drépanocytaire homozygote S, traité par CTX001, exprime 11,8 g d'Hb totale dont 46% d'HbF répartie dans 99,7% des GR. Il n'a pas eu d'épisode douloureux pendant les 9 mois qui ont suivi l'Édition du gène BCL11A. Un autre essai utilise une « Zinc Finger Protein » (ZFP) (Angela et col. Blood, 134:3544, 2019 ; Sangamo Therapeutics, NCT03432364 et NCT03653247). Enfin, un autre essai cible l'ARN messager (knockdown) de BCL11A (Brendel et col. Mol Ther Methods Clin Dev, 2020).



La longue marche des chélateurs du fer

Après 10-20 transfusions, l'accumulation du fer devient potentiellement toxique. Pour éviter les complications sévères des surcharges en fer, incluant les déficits hormonaux qui en sont souvent les premières complications (défaut de croissance, retard pubertaire, diabète, hypothyroïdie...), un traitement chélateur quotidien du fer et très rigoureusement suivi s'avère vital ! Depuis 1965, le traitement de référence de la surcharge en fer des patients ayant une β -thalassémie majeure fut longtemps la déféroxamine (Desferal®). Il s'agit d'une petite molécule sécrétée par un microorganisme pour capter le fer dans son environnement. La déféroxamine est malheureusement éliminée très rapidement dans l'urine. Pour cette raison la déféroxamine doit être perfusée quotidiennement sous la peau à l'aide d'une pompe portable pendant au moins 8 heures,

la nuit le plus souvent ! Ce traitement ralentit et même peut prévenir la surcharge en fer. Pour améliorer ce traitement, la recherche d'autres chélateurs du fer, actifs sous forme de comprimés ou de solution buvable, devint une priorité pour les patients β -thalassémiques et leurs associations regroupées dans une fédération internationale, la TIF (Thalassemia International Federation).

Le premier chélateur oral du fer Défériprone, fut synthétisé en 1981 et breveté en 1983 à Londres. Il fut obtenu au cours de sa thèse de chimie par George Kontoghiorghes, un Chypriote Grec dont la famille s'était réfugiée en Angleterre après l'invasion de la moitié de son île natale par l'armée Turque. Le développement de ce médicament n'a pas été fait par le laboratoire académique londonien où il fut trouvé, ni par la multinationale ayant acquis les droits de propriété industrielle et produisant déjà la déféroxamine injectable. Le jeune chimiste décida d'en assumer lui-même le développement en autodidacte et de traiter de manière "compassionnelle" des patients thalassémiques, dont le nombre élevé constituait un problème majeur de santé publique à Chypre. →

Ayant convaincu quelques médecins "indépendants" de l'intérêt potentiel de "sa" molécule, ce chercheur leur fournit de quoi traiter leurs patients, étant bien placé pour en assurer la synthèse chimique, la purification et le conditionnement. Contrairement aux avis négatifs de toxicologues réputés, se basant sur des études de tolérance chez le rat, les premiers résultats thérapeutiques furent encourageants et concordants, le médicament étant efficace et bien toléré généralement. Sous la pression des associations de patients thalassémiques et de médecins du monde entier, ce chercheur céda la licence à une compagnie de médicaments génériques du Canada (Apotex). Celle-ci assura un développement plus "orthodoxe" de la Défériprone, puis sa commercialisation sous le nom de Ferriprox® après avoir obtenu l'autorisation de mise sur le marché (AMM) en Europe en 1999. En raison d'une longue querelle d'experts et de procès, ce traitement ne fut autorisé que récemment en Amérique du nord. Plus efficace, moins coûteuse et moins pénible à supporter que les perfusions sous cutanées de Desferal, entrant mieux dans les cellules, en particulier du cœur, pour en extraire le fer en excès, la Défériprone s'avéra efficace pour réduire la surcharge du fer et ses complications cardiaques chez les patients β -thalassémiques.

Cependant, elle provoque quelques effets indésirables, en particulier un déficit imprévisible des polynucléaires neutrophiles chez environ 1% des patients traités avec ce chélateur oral. Heureusement, cette toxicité est réversible à l'arrêt du traitement, mais elle requiert une surveillance régulière de la numération sanguine.



Aujourd'hui, la Défériprone est produite et commercialisée par différents laboratoires pharmaceutiques dans le monde (Canada, Inde, Thaïlande...). Son coût modéré en fait le principal chélateur du fer utilisé dans les pays en voie de développement (Kontoghiorghes et col. Mediterranean Journal of Hematology and Infectious Diseases, 2020).

Un autre chélateur oral du fer, le Déférasirox (Exjade®), fut commercialisé à partir de 2007 par le laboratoire produisant la déféroxamine. Sa prescription est autorisée en première intention, mais son coût très élevé le rend inabordable aux familles non fortunées ou sans une prise en charge par la collectivité, ce qui est heureusement le cas en France. En outre, ce chélateur n'est pas exempt d'effets secondaires indésirables. Il reste inefficace chez une minorité de patients. Des améliorations de sa tolérance ont été obtenues récemment. L'association de deux chélateurs ayant des effets complémentaires s'avère le moyen le plus efficace pour réduire une surcharge en fer déjà compliquée et mortelle à brève échéance. La combinaison Ferriprox/Desferal réduit la toxicité de chacun des deux agents. En résumé, trois chélateurs du fer assurent aujourd'hui un traitement approprié de la surcharge en fer des patients β -thalassémiques. Cependant, il n'y a pas encore de chélateur parfait du fer. Des essais cliniques d'autres chélateurs oraux du fer, très actifs chez la souris thalassémique ou chez d'autres animaux surchargés en fer, sont en cours.

En conclusion, ces deux exemples historiques de thérapeutiques de maladies du globule rouge ont nécessité une grande ténacité pour surmonter les obstacles et aboutir à des résultats tangibles. La prochaine chronique sera consacrée à la course des agents ciblant de nombreux mécanismes "circulaires" de la drépanocytose ou du paludisme dont le parasite intra-globulaire devient résistant aux médicaments successifs. ●



Les syndromes drépanocytaires

un enjeu important pour mieux vivre avec la drépanocytose

La drépanocytose est une maladie génétique héréditaire de l'hémoglobine, grosse protéine contenue dans les globules rouges et servant à transporter l'oxygène des poumons à tous les tissus du corps.

L'oxygène est un gaz indispensable aux métabolismes des cellules ; il s'en suit une production de dioxyde de carbone qui à son tour va être transporté par l'hémoglobine des tissus vers les poumons. Comme la plupart des protéines indispensables à la vie, la fabrication de l'hémoglobine se produit dans les cellules, en l'occurrence dans la moelle des os, à partir de gènes hérités des deux parents biologiques.

Hémoglobine = hème + globines

Comme son nom l'indique, l'hémoglobine se compose de deux parties : hème et globine. L'hème est formé d'une porphyrine et d'un atome de fer sur lequel se fixent les gaz. La globine est constituée de quatre sous-unités protéiques deux à deux identiques, alpha (α) et bêta (β). Les syndromes drépanocytaires concernent la globine bêta. Comme toute protéine, elle se compose d'acides aminés, une chaîne de 146 maillons en l'occurrence. Comme toute protéine fabriquée par le corps lui-même, la synthèse dépend de gènes portés par le chromosome 11. Normalement, nous héritons de nos parents un chromosome 11 de notre père et un autre de notre mère, donc de deux gènes bêta. Le gène bêta normal, le plus fréquent dans la population humaine, permet la fabrication de l'hémoglobine appelée HbA ; HbA = $\alpha 2 \beta 2$. →



Les variants de l'hémoglobine

Une simple mutation génique ponctuelle du gène bêta suffit à donner naissance à une globine bêta différente de l'HbA.

Lorsque le 6^e maillon de la globine bêta, ici Glutamate est remplacé par Valine, la globine bêta voit ses propriétés fortement perturbées pour qu'on lui attribue un autre nom à savoir HbS, dite drépanocytaire en raison des manifestations qu'elle exprime, au sein des globules rouges, dans certaines circonstances pathologiques (déformation en faucille, *drepanos* en grec).

Il existe une multitude de mutations possibles soit d'un seul maillon soit de plusieurs en même temps. Les gènes victimes d'une mutation peuvent se transmettre des parents aux enfants. Plusieurs centaines sont répertoriées actuellement grâce aux techniques de laboratoire. Certains mutants ou variants génétiques ont des répercussions cliniques d'autres pas. Les principaux variants qui nous intéressent dans la drépanocytose s'appellent Hb β thal, HbC, HbD Punjab, HbO Arab et HbE.

Homozygotie, hétérozygotie et hétérozygotie composite

À partir des données précédentes nous pouvons trouver chez les membres des familles touchées par la drépanocytose trois types principaux de combinaisons génétiques :

- des homozygotes : AA, SS, CC, β thal/ β Thal, et plus rarement D Punjab/D Punjab, O Arab/O Arab, EE...
- des hétérozygotes : AS, AC, A β thal, AD Punjab, AO Arab, AE...
- des hétérozygotes composites : SC, S β thal, SD Punjab, SO Arab, SE mais aussi des C β thal, Punjab/ β vthal etc. Ces hétérozygotes composites n'ont reçu aucun gène de leurs parents pour fabriquer de l'HbA normal, excepté dans quelques cas de thalassémie que nous reverrons.

Ces différents variants ont une origine géographique particulière qui explique leur dénomination et leur fréquence dans différentes régions du globe.

L'HbC, deuxième variant en termes de fréquence, s'observe surtout chez les Africains de l'Ouest, les Noirs américains et les Maghrébins.

L'HbD Punjab : en Inde (environ 2 à 3% chez les Sikhs du Punjab), autour du bassin méditerranéen, chez les Noirs américains et dans plusieurs autres pays du monde comme la Turquie, l'Arabie Saoudite, les Émirats arabes Unis et le Koweït.

L'HbO Arab : Arabie Saoudite, Afrique du Nord, Soudan, pays méditerranéens et États-Unis.

L'HbE : Asie du sud-est notamment chez les khmères du Cambodge, Laos, Thaïlande et Birmanie (jusqu'à 35% de la population) et plus rarement au Viêt-Nam.

La bêta-thalassémie sévit dans les populations d'origine méditerranéenne (Italie, Sardaigne, Sicile, Grèce, Afrique du Nord) et d'Asie du Moyen-Orient jusqu'en Chine (Iran, Inde, Viêt-Nam, Thaïlande).



Les syndromes cliniques

Comme nous l'avons vu, les deux gènes β présents dans notre legs héréditaire, ayant une origine paternelle pour l'un, maternelle pour l'autre, toutes les combinaisons restent possibles. Cependant les conséquences cliniques diffèrent selon les associations.

- **Les homozygotes AA** sont normaux et ne sont pas concernés par la drépanocytose. Les SS sont les plus susceptibles de présenter un syndrome drépanocytaire majeur. Les CC ont une anémie hémolytique souvent bénigne avec légère augmentation du volume de la rate comme pour les DPunjab/DPunjab. Quelques cas d'homozygotes OArab ont été décrits. Il existe différents types de β Thal selon la quantité de globine β synthétisée par la moelle, un peu β^+ ou pas du tout β^0 . L'absence totale de chaîne β provoque une maladie grave *la thalassémie* qui impose des transfusions sanguines régulières. Les homozygotes EE ont une maladie qui s'apparente plutôt à une β -thalassémie bénigne avec anémie hémolytique et augmentation de volume de la rate.

- **Les hétérozygotes A/variant** sont généralement sains et asymptomatiques dans la grande majorité des cas.

Il en est de même pour les AS avec cependant trois remarques : il existe une hémoglobine appelée SAntilles, très rare, due à une double mutation sur la même chaîne β qui donne un syndrome majeur à l'état hétérozygote. Parfois, une hétérozygotie composite S β^+ thal est prise à tort pour une hétérozygotie AS symptomatique. Enfin, dans certaines situations exceptionnelles (mauvaise oxygénation) des vrais hétérozygotes AS peuvent présenter des complications drépanocytaires.

- **Les hétérozygotes composites**, SC, S β thal, SD Punjab, SO Arab, SE, provoquent très souvent un syndrome drépanocytaire symptomatique majeur. En dehors de leur identification génétique, il existe des particularités qui doivent les évoquer : âge d'apparition, taux d'hémoglobine sanguin relativement élevé ou bas, taux relatif d'HbS, prédominance de certaines atteintes organiques (thromboses), sévérité clinique, etc.

Certains hétérozygotes composites, sans HbS, donnent plutôt un syndrome se rapprochant d'une β -thalassémie (HbDPunjab, HbE)...

En conclusion

En présence d'un patient présentant un syndrome drépanocytaire symptomatique, majeur ou pas, il convient de faire une étude de l'hémoglobine du patient, et si possible de ses deux parents biologiques, dans un laboratoire de référence pour bien identifier le génotype. Cette précaution facilite le dépistage des couples à risques pouvant potentiellement donner naissance à des enfants drépanocytaires malades, les faire bénéficier d'un conseil génétique pour comprendre la transmission de cette maladie héréditaire et obtenir une information éclairée sur les modalités du diagnostic prénatal.

L'existence de différents génotypes explique en partie la grande variabilité clinique qui étonne parfois les familles. En sachant que d'autres facteurs influencent la symptomatologie et la sévérité comme la persistance héréditaire de l'hémoglobine fœtale F (PHHF), les déficits associés en gène alpha et les différents types de bêta-thalassémie. ●

Voyager en étant drépanocytaire, bien sûr!

Mais, êtes-vous à jour de vos vaccins?



Bonne nouvelle, dans le cadre de votre ALD les vaccins contre les méningites sont pris en charge par l'assurance maladie.

Avec l'amélioration de la prise en charge des patients, en France notamment, certaines pratiques autrefois fortement déconseillées aux personnes drépanocytaires sont aujourd'hui envisageables. Les voyages, pour raisons professionnelles, familiales ou pour des vacances font désormais partie de la vie des patients. Alors, prêt à prendre l'avion, le bus ou le bateau pour une nouvelle destination? Faisons le point sur les vaccins obligatoires ou conseillés pour que ce voyage se déroule sans encombre¹. Avant toute chose, votre voyage doit être anticipé de façon à pouvoir faire le point, deux mois avant le départ, avec votre médecin référent ou celui de votre enfant.

Cela permettra :

- que le médecin évalue, avec vous, votre état de santé général (ou celui de votre enfant), vérifie votre statut vaccinal, élimine une contre-indication au voyage, évalue les risques potentiels liés à ce voyage et vous oriente vers une consultation de conseils aux voyageurs dédiée.
 - que vous lui présentiez votre projet de voyage (motif, durée du séjour, conditions sur place...), lui demandiez vos derniers comptes rendus afin de les emporter avec vous ainsi que l'actualisation de vos traitements en cours.
- Il est essentiel de lui parler de votre lieu de destination car selon le lieu, l'étranger ou la France, les maladies endémiques, les conseils et les vaccins ne seront pas les mêmes. Chez l'enfant, et depuis 2018, 11 vaccins sont désormais obligatoires en France. A l'âge adulte, en dehors de certaines professions, il n'y a pas de vaccin obligatoire mais certains vaccins sont fortement recommandés et vous garantissent une protection que les rappels permettent de réactiver. Normalement, si vous avez suivi l'ensemble des règles vaccinales, pour vous ou votre enfant, les vaccins qui vous ont été administrés sont dans la colonne 2 du tableau ci-dessous. →

Vaccins pédiatriques obligatoires depuis 2018	Calendrier vaccinal classique et vaccins spécifiques à la drépanocytose (Adulte et enfant)
Hépatite B	Hépatite B
Méningite C	Méningite (ACYW, B)
Pneumocoque	Pneumocoque
Rougeole	Rougeole
Oreillons	Oreillons
Rubéole	Rubéole
Diphtérie	Diphtérie
Tétanos	Tétanos
Coqueluche	Coqueluche
Polio	Polio
Hémophilus influenzae	
	BCG jusqu'à 15 ans (vaccin non obligatoire depuis 2007)
	Grippe à partir de 6 mois

¹ https://gpt.sfpediatrie.com/sites/sfpediatrie.com/files/medias/documents/fiche_conseils_parents_-_enfant_drepanocytaire_1.pdf

Dans le cadre d'un projet de voyage à l'étranger, il vous est conseillé de consulter dans un Centre de vaccination international (CVI).

Ce type de structure, spécialisée, propose un service de consultations pour les voyageurs. De ce fait, les conseils des professionnels de santé qui y travaillent seront adaptés à vos besoins et ces professionnels seront également en mesure de vous proposer les vaccins adéquats. Ainsi, en fonction de votre destination, le médecin pourra ajouter à la liste des vaccins obligatoires pour la drépanocytose, des vaccins recommandés voire obligatoires pour le pays de votre choix. Peuvent ainsi s'ajouter les vaccins contre le bacille de Calmette et Guérin (BCG), la fièvre jaune, l'hépatite A, l'encéphalite à tiques, l'encéphalite japonaise, la rage ou encore la fièvre typhoïde. Attention, les vaccins contre la fièvre jaune, l'encéphalite japonaise et la méningite tétravalente (A, C, W135 et Y) sont uniquement dispensés dans les centres de vaccinations internationales.

En revanche, la vaccination contre l'hépatite A ou contre la rage peut être dispensée par le médecin généraliste ou le pédiatre de ville.

Certains vaccins nécessitent plusieurs injections comme les vaccins contre l'hépatite A et l'hépatite B (3 injections à 6 mois d'intervalle), tandis que le vaccin contre le BCG ne nécessite qu'une seule dose. Pensez à prendre en considération ces délais lorsque vous envisagez votre voyage.

Vous l'aurez compris, un séjour, à l'étranger ou en France, se prépare et s'anticipe. Mais il reste tout à fait envisageable avec une prise de risque mesurée. Une fois votre carnet vaccinal à jour et si votre médecin juge votre état de santé ou celui de votre enfant satisfaisant, allez préparer vos valises ! ●



Dans l'avion

N'oubliez pas de vous hydrater régulièrement, l'hygrométrie y est inférieure à 15% (contre 40 à 60% dans une maison par exemple).

- Pensez à prendre des vêtements confortables et chauds (certaines compagnies aériennes ne distribuent plus de couverture). Durant un vol, la température est d'environ 18°C, un peu frais pour vous !
- Déplacez-vous autant que possible et dès que vous en ressentez le besoin afin de favoriser la circulation sanguine.
- Dans votre bagage cabine, laissez une place pour votre traitement de fond, les cadeaux pour la famille ou les souvenirs peuvent aller dans la soute.



Pendant le séjour

Pour les personnes drépanocytaires, les séjours à l'étranger constituent une augmentation du risque des crises douloureuses et des complications infectieuses. Avec quelques précautions, vous diminuez ces risques :

- Se laver régulièrement les mains (avant les repas, en sortant des toilettes...);
- Laver, peler et cuire soi-même ses aliments;
- Boire de préférence de l'eau encapsulée, décontaminée avec des pastilles ou préalablement bouillie;
- Se protéger contre les infections sexuellement transmissibles;
- Désinfecter toute plaie;
- Éviter de faire des efforts intenses aux heures chaudes de la journée;
- Ne pas se baigner dans les eaux stagnantes ou si la température de l'eau est inférieure à 25 °C;
- Éviter tout acte médico-chirurgical ou transfusion sans l'aval du médecin référent de la drépanocytose local.

Quelques recommandations administratives

- Il peut être judicieux de **souscrire une police d'assurance** privée en cas de survenue d'une complication aiguë nécessitant un rapatriement en urgence ou une annulation du séjour en cas de contre-indication médicale à voyager en avion.
- **Demandez les coordonnées des médecins référents** connus dans le pays de destination, www.globalsickcellldisease.com/treat-centre-maps.

Si vous partez en vacances en Europe, **procurez-vous la carte européenne d'assurance maladie** (CEAM). Elle assure votre prise en charge médicale, selon la législation et les formalités en vigueur dans le pays de séjour.

Renseignez-vous : www.ameli.fr/assure/droits-demarches/europe-international/protection-sociale-etranger/vacances-etranger

Centres de vaccination internationale ayant au moins 1 médecin formé à la prise en charge des patients drépanocytaires :

CVI de Bordeaux (Service Santé-Voyages)
CHU St-André - 86 Cours d'Albret - 33000 Bordeaux - France (Dr Thierry PISTONE)
Tel : 05 56 79 58 17

Institut Pasteur
209 rue de Vaugirard - 75015 Paris - France (Pr Paul-Henri CONSIGNY)
Tel (serveur vocal) : 01 45 68 80 88

CVI Bertheau
13 rue Charles Bertheau - 75013 Paris - France (Dr Assa NIAKATE-TALL)
Secrétariat du centre d'information et de dépistage de la drépanocytose (CIDD)
Tel : 01 45 82 50 14

Hôpital Saint-Antoine
184 rue du Faubourg Saint-Antoine
75012 Paris - France (Dr Pauline CAMPA)
Tel (standard) : 01 49 28 20 00
Tel (consultations) : 01 49 28 29 02
ou 01 49 28 26 82

CVI uniquement pédiatrique :
CVI Robert Debré : 48 boulevard Sérurier - 75019 Paris (Dr Frédéric SORGE) : Tel (Service des maladies infectieuses) : 01 40 03 22 32

COVID-19

En tant que personne drépanocytaire, la filière MCGRE vous recommande de vous faire vacciner contre la COVID-19, tout en maintenant les gestes barrières puisqu'à ce jour, il n'y a pas de certitude quant à l'impact de la vaccination sur la transmission du virus.

Avant votre voyage à l'étranger, rendez-vous sur le site du ministère de l'Europe et des Affaires étrangères à la rubrique Conseils aux Voyageurs

www.diplomatie.gouv.fr/fr/conseils-aux-voyageurs

afin de connaître les règles qui s'appliquent dans votre pays de destination.

La Drépanocytose, je l'évoque, oui j'ose

Poème de O. Les Coeurs

La Drépanocytose,
je l'évoque, oui j'ose,
parler de cette pathologie
qui aujourd'hui meurtrit
dans le silence et en héritage.
Sachez-le, passez le message.

Dans notre combat pour la vie des Noirs,
unissons-nous encore pour reflleurir l'espoir.
Sensibilisons l'Humanité
sur ce qui touche exclusivement les peaux basanées.

La Drépanocytose,
je l'évoque, oui j'ose,
parler de toi l'incurable associée au mauvais présage.
Celle qui tue faute de dépistage,
faute de traitement,
et par le sang,
à la fois ton ennemi et carburant.

J'ai lu que le silence est synonyme de mépris,
alors ailleurs et ici,
élevons nos voix et associons nous à leur cri,
afin que tous ces corps meurtris,
par tant de pleurs
et de douleurs,
ne restent pas dans l'oubli.

La Drépanocytose,
je l'évoque, oui j'ose,
pour ceux qui ne courbent jamais l'échine,
et ce avec ou sans morphine.

Oui, parlons-en et donnons notre sang.

Ma maman est drépanocytaire SS

Très tôt j'ai été confrontée à sa maladie



Je m'appelle Ckéandra,
j'ai 13 ans et je suis en classe de 4^{ème}.
Je pratique la gymnastique
et je suis fille unique.

A l'âge de 3 ans, je m'en souviens comme si c'était hier, ma mère a fait sa première crise. Je lui ai demandé si elle allait bien, elle m'a répondu "oui" mais je sentais bien à sa voix que ça n'allait pas, alors je lui ai apporté son sachet de médicaments. Auparavant elle m'avait montré ses médicaments. Grâce à des codes couleurs, elle me disait d'aller chercher le Dafalgan codéiné (le blanc et le rouge) ainsi que l'Acupan avec la lettre A. Elle a pris ce dont elle avait besoin et c'est alors que j'ai réalisé que ma maman n'était pas comme les autres et qu'elle était malade. Je voulais connaître cette maladie. Elle m'a dit que ce n'était pas une maladie mortelle comme le cancer et que ce n'était pas comme ma maladie qui est l'asthme. Depuis ce moment je vis la maladie en même temps que maman. →



“ Je fais beaucoup d'activité avec ma mère : du shopping, des parcs d'attractions comme Disneyland, des musées... ”



A chaque fois que ma mère allait se faire transfuser, je stressais et pleurais car j'avais peur qu'elle meure malgré ses mots rassurants quand elle me disait que justement le but de l'hôpital était de la soigner. Mais moi je pensais, et même encore maintenant, je pense qu'ils peuvent se tromper et que la moindre erreur pourrait lui être fatale. Lorsque j'ai eu 9 ans, ma mère m'a proposé de rencontrer son médecin le Docteur Bachir. J'ai immédiatement accepté, trop contente de m'investir. Arrivées à l'hôpital Henri Mondor, je stressais malgré le fait que maman m'avait prévenue que j'allais en savoir plus sur la drépanocytose. En voyant le docteur Bachir j'ai eu envie de lui faire confiance et j'ai exprimé tous mes stress, mes pleurs, mes peurs par rapport au risque de décès de ma mère, donc je lui ai posé plein de questions : la drépanocytose est-elle réversible ? A quel âge peut se déclencher la maladie ? Comment la maladie va évoluer ?

J'ai ainsi mieux compris ce que ressentait maman, ses douleurs, ses angoisses et j'étais là pour l'aider, pour l'accompagner. Après plusieurs séances avec le Docteur Bachir et la rencontre récente avec le docteur Driss, je suis plus confiante, je stresse beaucoup moins. Cependant, lorsque ma mère va à l'hôpital, ce qui arrive de moins en moins, j'ai toujours cette appréhension de la voir mourir. Maintenant, à 13 ans, je comprends mieux et en apprends de plus en plus sur la drépanocytose grâce à certains documentaires.

Un jour à une séance avec le docteur Driss où il y avait d'autres enfants plus jeunes que moi avec leur maman drépanocytaire, un des enfants m'a dit qu'il avait peur que sa mère meure.

Je l'ai rassuré en lui disant que sa mère ne pouvait pas mourir ; que moi aussi j'avais eu les mêmes peurs, mais que grâce aux docteurs Bachir et Driss, je suis rassurée. Je lui ai aussi dit que la maladie n'est pas mortelle, ensuite j'ai pu expliquer à ces enfants la maladie grâce à mes connaissances et au livret sur la drépanocytose. En les regardant, je me suis dit que moi aussi j'avais été à leur place, mais que maintenant grâce à mes connaissances de la maladie je gère beaucoup mieux mes angoisses et je peux encore mieux aider ma maman. Mais à part cela je fais beaucoup d'activité avec ma mère : du shopping, des parcs d'attractions comme Disneyland et le Futuroscope, des musées comme le Louvre, le musée du Quai Branly ou le musée d'Orsay Et depuis 3 ans, à l'occasion des journées européennes du patrimoine, maman et moi avons visité l'Assemblée Nationale, l'Institut de France, les ministères des Armées et de l'Intérieur, l'Elysée etc. Nous faisons également des promenades à Paris. Ma mère fait tout son mieux et malgré la maladie pour me faire plaisir et pour cela je ne la remercierai jamais assez. ●

“ Je m'appelle Mahutin Cakpo,

j'ai 44 ans et je veux réagir au témoignage de ma fille Ckéandra Cakpo qui a 13 ans et est très courageuse de me supporter avec cette maladie qu'est la drépanocytose.

Je ne souhaite pas que cela la perturbe lors de ses études ; car elle ne le montre pas mais en pense pas moins. Mais elle a la capacité de prendre certaines décisions comme séparer sa vie de préadolescente de la maladie en m'encourageant : “ça ira mieux demain, ça ira tu verras”. C'est elle ma fille et si elle n'existait pas... il faudrait me l'inventer, car je ne lui dis peut-être pas assez mais je l'aime avec un grand A. Voici ce que je pourrais dire concernant ma très chère et adorable fille. ”

Mlle Ckéandra Cakpo.

Alexandra Rivière



PSYCHOLOGUE CLINICIENNE
PÉDIATRIE - CHU SUD RÉUNION

Grandir avec un parent malade n'est pas anodin

Pour l'enfant, la drépanocytose de son parent est là, dès sa naissance. Que va-t-il en percevoir au fur et à mesure ? Quels sont les effets pour lui ? Comment l'accompagner dans son cheminement ?

Les crises vaso-occlusives de la drépanocytose se manifestant par des douleurs intenses et imprévisibles, l'enfant y est inévitablement confronté, par le repérage de l'inhabituel et de vives émotions.

Face aux signes de la maladie, aux départs pour hospitalisation, il est impressionné, ressent de la peur pour son parent et pour lui-même. Il a besoin de comprendre ; le savoir est un recours précieux pour l'aider à se représenter la situation, là où le traumatisme fige sa pensée. Il a également besoin de dire, d'être entendu surtout ; c'est ainsi qu'on lui reconnaît sa dimension de sujet à part entière. Il élabore ses propres théories, une réflexion qui lui est personnelle.

Dans sa construction, tout enfant éprouve des sentiments ambivalents à l'égard de ses parents,

et il n'est pas rare par exemple qu'il imagine leur mort. Cette pensée, quand elle rencontre un écho dans la réalité -comme ce peut être le cas lorsque le parent est malade-, devient difficile à accepter pour lui. Puisque le tout petit croit que ses pensées sont magiques, qu'elles influencent les faits, il peut facilement imaginer qu'il a induit la douleur de son parent. S'ensuivent une culpabilité féroce ou encore des angoisses massives. La réalité entre en collusion avec sa vie psychique et fantasmatique, avec son processus de séparation-individuation d'enfant, puis d'adolescent.

Voulant les préserver de toute inquiétude, les adultes ont tendance à éviter les sujets graves avec les plus jeunes.

Or, celui qui écoute les enfants sait que le monde idéalisé qu'on leur attribue volontiers n'est pas le leur. Chaque enfant, même le plus joyeux, a ses peurs normales et ses préoccupations. Dans le quotidien de la famille, la prise de médicaments ou les rendez-vous médicaux sont des occasions de parler de la maladie, avec des mots simples, adaptés à l'âge de l'enfant. Il revient aux adultes d'ouvrir le dialogue. Pour autant, cet échange est en fait difficile car il met en jeu le vécu de celui qui s'adresse à l'enfant.

Un tiers est souvent nécessaire, et Ckéandra témoigne bien des effets positifs d'avoir rencontré les médecins de sa mère.

Aussi, elle montre que les échanges, avec ceux qui vivent une situation similaire, peuvent être très soutenant.

In fine, l'enfant et sa famille composent de façon singulière avec la maladie, dans une temporalité et un désir de savoir propres à chacun. Je n'ai pas rencontré Ckéandra, mais je la remercie de la sincérité de son récit ; elle nous enseigne combien il est essentiel que la vie ne se résume pas à la maladie !

COVID-19 et maladies rares du globule rouge

Le vrai, le faux...

Depuis le début de l'épidémie de la COVID-19, les recherches avancent et permettent d'acquérir de meilleures connaissances sur le virus ainsi que sur sa prise en charge. L'accès au vaccin se rapproche. Cependant, toutes les réponses ne sont pas encore trouvées et l'épidémie n'est pas terminée. Cela peut être très angoissant pour les personnes atteintes de maladies rares du globule rouge, leurs familles et leur entourage. Des informations sont diffusées en masse, notamment par les médias et les réseaux sociaux. Il est parfois difficile de savoir lesquelles sont fiables, et si elles s'adaptent à notre situation personnelle. Cet article reprend des questions posées par des associations de patients, afin d'y voir plus clair.

Tout d'abord, il convient de faire un petit « état des lieux »

ENFANTS ATTEINTS DE MALADIES DES GLOBULES ROUGES :

La COVID-19 ne touche pas plus les enfants atteints de maladies du globule rouge, que les autres. Ils sont alors le plus souvent très peu symptomatiques et les formes graves sont très rares.

C'est dangereux de venir à l'hôpital en consultation

FAUX

Interrompre le suivi médical d'une maladie chronique peut être dangereux !

À l'hôpital, les circuits des patients sont sécurisés, avec une hygiène renforcée. Les consultations et examens médicaux indispensables sont ainsi maintenus en présentiel pendant l'épidémie.

Et la maladie de Kawasaki ?

C'est une maladie rare de l'enfant pouvant survenir après tout type d'infection virale. Des formes secondaires au SARS-CoV-2 ont été décrites à partir d'avril 2020. Elles sont sévères mais restent heureusement rares, y compris chez les enfants ayant une maladie du globule rouge, et évoluent très favorablement une fois traitées. Ces données sont donc rassurantes.

ADULTES ATTEINTS DE MALADIES DES GLOBULES ROUGES :

Comme dans la population générale, l'incidence des infections à SARS-CoV-2 et le nombre d'hospitalisations sont plus élevés chez les adultes. Depuis le début de l'épidémie, des études spécifiques sont en cours sur la COVID-19 et les maladies du globule rouge. Les experts de la filière MCGRE se concertent régulièrement afin d'adapter les recommandations, les soins, et aussi pour poursuivre en toute sécurité le suivi habituel de ces patients.

Les symptômes de la COVID-19 sont plus graves chez les personnes ayant une maladie rare du globule rouge

FAUX

Mais les personnes ayant une maladie du globule rouge ont très souvent des atteintes mineures de la COVID-19 ou peuvent même être asymptomatiques. En revanche, il est possible qu'elles développent en plus des complications spécifiques à leur maladie chronique (ex : crise vaso-occlusive chez un patient drépanocytaire, anémie aigüe chez un patient ayant un déficit en G6PD). Cela n'est heureusement pas systématique mais justifie d'être strict sur les gestes barrières pour se protéger.

Il est recommandé de se faire vacciner contre la COVID-19 dès que possible.

VRAI

Toutes les personnes atteintes de maladies du globule rouge devraient idéalement se faire vacciner. L'accès au vaccin se fait par ordre de priorité, en fonction des critères de vulnérabilité de chacun aux formes sévères de COVID-19. Depuis le 1^{er} mai 2021 toutes les personnes de plus de 18 ans atteintes de drépanocytose peuvent se faire vacciner. Pour les autres malades de la filière, l'accès à la vaccination se fait en fonction des décisions du ministère de la santé.

Il n'y a de contre-indication à aucun des vaccins qui vont être délivrés. Il faut utiliser celui qui sera le plus rapidement disponible en France, puis continuer à suivre les recommandations françaises qui évolueront encore.

INFIRMIERE, SICKLE CELL CENTER APHP
CENTRE UNIVERSITE DE PARIS
HOPITAL NECKER ENFANTS MALADES
HOPITAL EUROPEEN GEORGES POMPIDOU

J'ai rendez-vous en consultation ou en hôpital de jour et j'ai des symptômes évocateurs de la COVID-19 : je peux me faire dépister à l'hôpital.

**Techniquement VRAI
MAIS À ÉVITER!**

Pour éviter de propager davantage le virus, dès le début des symptômes ou si vous avez été en contact direct et rapproché avec une personne positive à la COVID-19, il est indispensable d'informer le secrétariat du lieu de rendez-vous à l'hôpital et de le reporter. Faites-vous rapidement tester en laboratoire ou en centre de dépistage de ville. Si vous êtes gêné(e) pour respirer, contactez votre médecin. Si ce n'est pas possible, allez aux urgences : l'équipe soignante vous fera le test et vérifiera que vous ne présentez pas une forme nécessitant des soins à l'hôpital.



INFORMATIONS
SUR LA COVID-19,
SITES À CONSULTER

SANTÉ

www.gouvernement.fr/info-coronavirus
www.solidarites-sante.gouv.fr

TRAVAIL

www.ravail-emploi.gouv.fr
www.service-public.fr
www.ameli.fr

COVID-19 ET MALADIES RARES DU GLOBULE ROUGE
www.filiere-mcgre.fr

Le numéro vert 0 800 130 000 est aussi à votre écoute et apporte des réponses à vos questions. Il est anonyme, gratuit depuis tous les téléphones et disponible 7j/7, 24h/24.



Une publication française démontre que la drépanocytose ne constitue pas un risque de développer une forme sévère de COVID-19 et que les patients atteints de forme SS sont protégés du virus.

FAUX

Attention aux malentendus, ce n'est pas ce que décrit l'article (Arlet et al, juin 2020).

Cette étude nationale est toujours en cours, et inclut actuellement plus de 300 patients drépanocytaires ayant une COVID-19 prouvée. Les premières analyses indiquent qu'en France, la drépanocytose n'exposerait à priori pas à un risque de développer plus de formes graves de COVID-19 que dans la population générale chez les personnes de moins de 45 ans. Cela ne signifie pas qu'il y ait zéro risque : les patients atteints de drépanocytose SS et âgés de moins de 45 ans peuvent aussi être atteints de la COVID-19, y compris sous une forme sévère

nécessitant d'aller en réanimation, bien que cela soit rare. L'infection, même sous une forme mineure, provoque aussi parfois une crise vaso-occlusive nécessitant une hospitalisation. Il ne faut donc en aucun cas baisser la garde pour se protéger contre le virus. Parallèlement, cette étude montre que pour les patients drépanocytaires de plus de 45 ans et les personnes ayant une forme SC, l'infection pourrait être plus grave que dans la population générale (donnée qui semble confirmée par des études anglaises et américaines).

Que doit-on faire en cas de symptômes évocateurs de la COVID-19 ?

SYMPTÔMES « MINEURS »

- | | | |
|------------------------|-----------------------------------|--|
| - Température > 37,8°C | - Mal de gorge, de tête | - S'isoler et se faire dépister par PCR près de chez soi. |
| - Toux / rhume | - Diminution de l'odorat /du goût | - Contacter votre médecin traitant. |
| - Fatigue importante | - Diarrhée, vomissements | - Prévenir votre médecin référent par mail ou via son secrétariat. |
| - Douleurs musculaires | - Éruption cutanée | |

SYMPTÔMES GRAVES :

- | | |
|--|-------------------------------|
| - Fréquence respiratoire ≥25 inspirations par minute | - Appeler le SAMU (15) |
| - Et / ou difficultés à respirer | |
| - Et / ou malaise | |

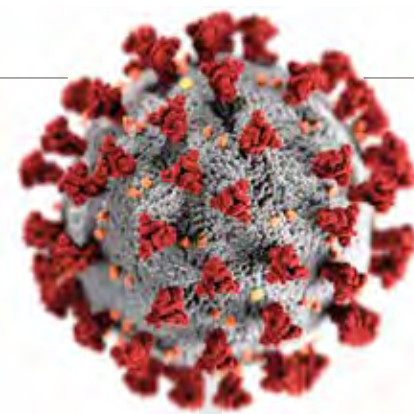
Dans tous les cas, précisez aux médecins qui vous prennent en charge votre maladie rare du globule rouge. En cas d'hospitalisation, demandez à ce que votre médecin référent soit contacté, des recommandations spécifiques peuvent s'appliquer selon votre maladie.

Les patients drépanocytaires en crise vaso-occlusive (CVO) doivent céder leurs places aux patients atteints de la COVID-19.

ARCHI FAUX !

Côté pédiatrique, les services de soins et urgences ne sont pas saturés. Pour les adultes, la prise en charge des patients en CVO se poursuit, même en période de pic épidémique. Il ne faut surtout pas hésiter ni tarder à aller à l'hôpital en cas de crise douloureuse non gérable à la maison. **Conseils généraux pour éviter certaines hospitalisations en cette période pandémique :**

- Se faire vacciner contre la grippe.
- Vérifier que les autres vaccinations sont à jour, notamment celles contre le pneumocoque pour les patients drépanocytaires et les patients splénectomisés (sans rate).
- Poursuivre le suivi médical de la maladie rare du globule rouge
- Prendre sans oublier son traitement de fond habituel.
- Si programme de transfusions, échanges transfusionnels ou saignées : le continuer.



Quotidien, vie professionnelle

« De nombreux patients atteints de maladies du globule rouge ont choisi de s'auto-confiner : est-ce excessif ? Quelle attitude serait à votre avis la plus raisonnable ? »

Il est difficile d'apporter une réponse valable pour tout le monde, chaque situation étant différente. Avant tout, il est important de suivre les recommandations fixées par le gouvernement, approuvées par un conseil scientifique, et les mesures de l'étape de déconfinement en cours. Le virus se transmettant principalement par les gouttelettes, il est cohérent de limiter les situations sans masque (ex : éviter les repas entre amis, famille ne vivant pas dans le même logement). Cela ne signifie pas pour autant un auto-confinement. Par exemple, en respectant les gestes barrière, il est possible de se promener en plein air, d'aller faire ses courses, rendre visite à quelqu'un etc... Il ne faut pas hésiter à solliciter l'avis de son médecin référent en cas de doute.

PUIS-JE ALLER TRAVAILLER EN PRÉSENTIEL ?

Les personnes atteintes de drépanocytose, de maladie rare ou ayant un antécédent de splénectomie sont considérées par le gouvernement comme vulnérables à la COVID-19. Le télétravail doit, chez ces patients, être favorisé et le cas échéant, le chômage partiel est possible. Ces recommandations peuvent être adaptées au cas par cas, suivant l'état de santé général de la personne au cours des derniers mois, et selon le poste de travail. Elles vont évoluer en fonction de la tendance épidémique et de la possibilité d'être vacciné.

EST-CE DANGEREUX DE METTRE MON ENFANT À L'ÉCOLE ?

Comme évoqué en début d'article, les données sont rassurantes chez les enfants. Le consensus de l'ensemble des experts de la filière MCGRE est donc clair : il n'y a pas de contre-indication de scolarisation en présentiel pour les enfants atteints de maladies du globule rouge (drépanocytose y compris). Parallèlement, les écoles, les collèges et lycées ont maintenant des aménagements spécifiques pour éviter les risques de transmission du SARS-CoV-2.

Conséquences fréquentes pour un enfant qui ne va plus à l'école :

- Perte de repères.
- Source d'inégalités.
- Apparition /aggravation de difficultés scolaires voire décrochage scolaire.
- Diminution voire rupture de liens sociaux indispensables au développement de l'enfant.
- Troubles du sommeil, de l'alimentation (surpoids).
- Anxiété, dépression.

Etc...

La scolarité est importante pour la santé, le bien-être et l'avenir de l'enfant et de l'adolescent.

D'autres questions peuvent être importantes, n'hésitez pas à vous mettre en contact avec votre équipe soignante.

Nous continuons tous ensemble le combat contre la COVID-19!



Vivre mieux avec sa maladie

L'éducation thérapeutique du patient
intégrée dans les soins:
Une alliance soignant soigné

Depuis la nuit des temps, nous avons confié notre santé à des mages, des sorciers, des médecins, dont le rôle était de soigner et de guérir. Dans beaucoup de civilisations, les nombreuses images, sculptures et bas-reliefs en témoignent. Un document important et magnifique est le Serment d'Hippocrate, qui au quatrième siècle avant notre ère, disait ce que devait être la probité du médecin, et son respect de la vie humaine. Au fil des siècles, sur tous les continents, de nombreuses écoles et universités de médecine et de chirurgie ont vu le jour ; elles enseignaient l'anatomie, la physiologie en précisant des méthodes pour soigner les malades et le rôle de ceux qui soignent.

Au début du vingtième siècle, une véritable mutation s'opère avec l'amélioration des thérapeutiques et la diminution des complications aiguës infectieuses. Une place de plus en plus importante est prise par les **maladies chroniques**. Le patient doit apprendre à vivre plusieurs années voire toute son existence avec sa maladie. Dans le même temps, l'idée de soin a progressivement évolué : au rôle vertical classique du médecin, qui prodigue informations, conseils et injonctions, va s'ajouter l'implication active du patient lui-même. C'est l'avènement de l'Education Thérapeutique du Patient (ETP) **qui s'entend comme un processus de renforcement des capacités du patient à participer à sa prise en charge.** →

Programme d'**ETP EVAD et VOUS** agréé par l'ARS IDF 07/2016;
renouvellement et extension aux thalassémies 07/2021

1 Historique de l'éducation thérapeutique

L'éducation thérapeutique dans les maladies chroniques

L'éducation thérapeutique du patient (ETP) vise à rendre plus autonome la personne atteinte d'une pathologie chronique. Grâce à la reconnaissance de son expérience du vécu de sa maladie, et à la valorisation des stratégies qu'elle a mises en place, la personne va acquérir un rôle central dans sa prise en soin. Elle devient acteur de son état de santé au sens large, aux côtés du médecin et d'autres professionnels de santé, avec pour objectif final une meilleure qualité de vie. Cette démarche pédagogique partait d'un constat alarmant : un très fort pourcentage de patients éprouvait de **grandes difficultés à suivre les prescriptions et conseils donnés**. Les informations données par les médecins apparaissaient donc insuffisantes pour aider les patients à gérer au quotidien leur maladie.

L'ETP est apparue tout d'abord dans les années 1920-1930, en particulier dans le cadre de la prise en charge du diabète de type I, le traitement par l'insuline bouleversant le pronostic de la maladie mais aussi la vie quotidienne du patient diabétique.

Définition de l'ETP selon l'organisation mondiale de la santé (OMS) 1996

L'ETP a pour but de former les patients à l'autogestion et à l'adaptation à leur maladie chronique, dans tous les aspects de la vie quotidienne. Elle est essentielle pour une autogestion efficace et pour la qualité des soins des maladies de longue durée, même si les patients souffrant de maladies aiguës ne doivent pas en être exclus.

Elle contribue à réduire les coûts des soins de longue durée pour les patients et la société.



Dans les années 1970, l'ETP a été mise en place pour d'autres maladies chroniques graves de l'enfant et de l'adolescent : asthme, épilepsie, hémophilie, troubles du comportement alimentaire, donnant une place plus importante à l'autonomie du malade. Enfin, l'ETP s'est développée considérablement dans les années 1990 avec la prise en charge du SIDA devenu chronique grâce aux antirétroviraux. Il est intéressant de noter les influences successives, et parfois contradictoires, sur les approches méthodologiques de l'ETP (Grimaldi, 2017). Au départ, l'influence dominante était l'expérience du clinicien lui-même (qui associait à son soin une intention éducative) ; puis la place centrale du patient en tant qu'acteur de santé a été reconnue, comme énoncé plus haut.

À chaque étape, le professionnel de santé doit être capable de guider le patient en adoptant une posture éducative (écoute active, empathie, non jugement), et les techniques relationnelles (questions ouvertes, reformulation) afin de faire ressortir ses craintes et les obstacles qu'il rencontre pour gérer au quotidien sa maladie ; il doit aussi valoriser ses compétences concernant l'organisation et le vécu de son traitement, ses "leviers" de motivation, et l'aider à repérer les ressources qui lui sont propres ou qu'il peut mobiliser dans son environnement.

Une formation minimale de 40h pour pratiquer l'ETP est requise, que ce soit pour les professionnels de santé quels qu'ils soient (et la multidisciplinarité en ETP est gage de succès pour une équipe) ou pour les patients qui acquièrent ainsi, au terme de la formation, la qualification de patient ressource ou expert. Cette formation vise à rendre les acteurs de l'ETP capables, à chacune des étapes, d'écouter sans juger et d'accompagner la personne malade afin qu'elle prenne pour elle-même les décisions bénéfiques pour sa santé. C'est une philosophie de la santé, nouveau paradigme rarement abordé au cours des études médicales, un accompagnement centré sur la personne malade, ses besoins, ses attentes, son environnement et ses projets de vie.

En conclusion, l'ETP est partie intégrante du soin de toute maladie chronique.

C'est une nouvelle "posture" du soignant formé à l'ETP : la relation hiérarchique (enseignant / enseigné ; médecin ou soignant "expert" délivrant l'information / malade passif) fait place à une véritable "alliance thérapeutique" entre les soignants avec leurs compétences propres (médecin, infirmière, aide-soignante, psychologue, assistante sociale) et le patient, en impliquant aussi son entourage dans la prise en charge. L'ETP a prouvé son efficacité dans de nombreuses pathologies chroniques : diminution des complications en fréquence et sévérité ; amélioration de la qualité de vie de la personne malade et de sa famille. →

Recommandations de l'HAS, en collaboration avec l'INPES (2007)

La Haute Autorité de Santé a publié avec l'INPES (Institut National de Prévention et d'Éducation pour la Santé) des recommandations et un guide méthodologique pour les programmes d'ETP dans le cadre des maladies chroniques : Ce document, très complet, s'intitule "Structuration d'un programme d'éducation thérapeutique du patient dans le cadre des maladies chroniques". Après avoir informé le patient de la possibilité, prévue par la loi, de bénéficier d'une ETP, et recueilli son accord, le programme va se dérouler en quatre étapes.

- La première, appelée **diagnostic éducatif ou bilan éducatif partagé est préalable à la participation au programme** ; elle repose sur un entretien individuel du professionnel de santé formé à l'ETP avec le patient. Elle vise à évaluer les besoins spécifiques de chaque personne, ses attentes, et les difficultés rencontrées dans son environnement quotidien.
- La deuxième étape a pour but **de formuler avec le patient les compétences à acquérir en vue d'un programme personnalisé d'ETP** ; de l'aider à identifier et mobiliser les ressources qui lui permettent de mieux accepter les contraintes de la maladie. Le suivi proposé peut être individuel, et / ou collectif (participation à des ateliers).
- La troisième étape explicite le **déroulement des séances d'ETP** selon les contenus proposés.
- La quatrième étape revient sur **l'évaluation des compétences acquises par le patient** : ce qu'il sait, ce qu'il a compris, ce qu'il applique et ce que ce programme lui a permis de prendre conscience et en quoi il a amélioré sa qualité de vie.

2 L'éducation thérapeutique dans la drépanocytose : Tout au long de la vie, un partenariat soignant/soigné

Le dépistage à la naissance de la drépanocytose et la prise en charge précoce qui en découle permettent à la quasi-majorité des enfants atteints de drépanocytose d'atteindre l'âge adulte, du moins dans les pays occidentaux, avec des gestes relativement simples que l'on enseigne aux parents. Mais, en même temps, la drépanocytose est devenue une maladie chronique, avec la survenue de complications aiguës douloureuses : les crises vaso-occlusives (CVO) et avec des atteintes d'organes qui se développent silencieusement. Sa prise en charge, instituée dès le plus jeune âge, requiert souvent des intervenants de diverses spécialités médicales, mais également des travailleurs sociaux, des psychologues, et de plus en plus de nouveaux acteurs (éducateurs "sport santé", sophrologues...).

Il faut souligner d'emblée les multiples facettes de la drépanocytose, maladie de toute une vie, inscrite dans une histoire singulière, familiale, culturelle, sociale, et si différente dans ses particularités cliniques d'évolution et de choix de vie d'un patient à l'autre.

La pratique de l'ETP

Schématiquement il existe deux approches de la pratique de l'ETP : une approche "pédagogique" (école de Bobigny, Grenier et al 2007), qui insiste sur l'importance de l'acquisition de compétences pour gérer en autonomie la maladie et une approche plus humaniste d'accompagnement du patient et / ou de son entourage prenant en compte son vécu (école de Genève, Lacroix et Assal, 2003, Chambouleyron et al Golay 2007, Lacroix 2007).

Ce modèle tient le plus grand compte par exemple du bouleversement lié à l'annonce de la maladie et aux conséquences qui en résultent : il y a un "avant" et un "après" à cette annonce. Les adeptes de cette méthode insistent sur le danger d'une ETP où les patients devraient avant tout obéir à des objectifs normés, alors que celle-ci devrait se faire selon des objectifs personnels spécifiques fixés en accord avec les patients selon leurs besoins qu'ils identifient eux-mêmes.

Le patient se pose de nombreuses questions : il se sait atteint d'une maladie génétique invisible, potentiellement grave au caractère imprévisible. En fonction de son histoire, de la façon selon laquelle il s'est construit, de ses valeurs, de ses ressources psychiques, il oscille entre : faire comme si la maladie n'existait pas, se laisser porter par elle, sans investir l'avenir, ou au contraire construire son projet de vie avec la maladie : quelle est la vérité de son corps ? Sera-t-il apte à faire des études, exercer une profession ? Avoir des enfants ? Doit-il ou non révéler sa pathologie à son entourage, à ses employeurs ?

Bref, comment envisager son existence ? Pour tenter de répondre à ces multiples interrogations, l'ETP constitue une ressource précieuse, autant pour les soignants que pour les patients. Des formations spécialisées d'ETP dédiées à la drépanocytose ont été mises en place. La pratique de l'ETP et son développement ont amené une autre dimension dans la prise en charge : pour le soignant, une autre "posture", au carrefour de la médecine et des sciences sociales ; pour le patient, une reconnaissance progressive de son histoire singulière, inscrite dans son corps douloureux et vulnérable, objet de frustration, prélude à une reconstruction psychique qui lui permettra de vivre au mieux avec sa maladie. (Lacroix 2007, Grimaldi 2017).



Structuration de l'ETP pour la drépanocytose en France : de l'enfant à l'adulte (Dreux, 2012, Concours médical, 2016)

En 2005, l'Hôpital Necker des Enfants malades a été le pionnier de l'ETP chez l'enfant atteint de drépanocytose, avec la création du RoFSED (Réseau Francilien de soins aux enfants drépanocytaires). Dans les réunions qui regroupaient médecins, infirmiers, psychologues, étaient définies les acquisitions souhaitées et possibles à chaque âge de l'enfant, et les outils (jeux éducatifs : Professeur drépano ; malle des savoirs, films) permettant ces acquisitions. Le programme a été agréé, financé et validé dans son renouvellement tous les 4 ans par l'Agence régionale de santé (ARS) d'Ile de France. En 2013, l'association EVAD (Et Vivre Adulte avec la Drépanocytose) a été créée par des médecins et des infirmières engagés depuis longtemps dans la prise en charge de patients adultes drépanocytaires et participant régulièrement au groupe de travail ETP de la filière MCGRE. Elle regroupe maintenant des professionnels de santé variés (internistes, pédiatres, pharmaciens, infirmières, aides-soignantes, assistantes sociales, kinésithérapeutes, psychologues) issus de onze sites hospitaliers d'Ile-de-France, tous convaincus de la nécessité de l'apport de l'ETP pour leurs patients. Une quinzaine de patients ressource ont été formés à l'ETP. →



LES ÉTAPES DE LA POLITIQUE DE L'ETP EN FRANCE

La France est le seul pays dans le monde où l'ETP est inscrite dans la loi. C'est un **droit du patient** de bénéficier de l'ETP. (Réf HAS/INRS 2007)

2007, HAS : Structuration d'un programme d'Education Thérapeutique du patient dans le champ des maladies chroniques.

2008, Rapport Bachelot. Pour une politique nationale d'éducation thérapeutique du patient

2009, Ministère de la santé, de la jeunesse et des sports : Loi HPST (Hôpital, Patients, Santé, Territoire,) inscrite dans le code de Santé Publique.

2010, Ministère de la santé, de la jeunesse et des sports : Décrets d'application de la loi
En janvier 2018, plus de 4000 programmes sont concernés. C'est le rôle des ARS d'agréer un programme d'ETP et son renouvellement. En 2021, seule une déclaration sera suffisante. Le diabète est la pathologie la plus représentée (31 %), suivi des maladies cardiovasculaires (14 %), respiratoires (10 %) et de l'obésité (7,1 %). Quatorze pourcent des programmes sont destinés à des patients porteurs de poly-pathologies. Dans près de 75% des cas, c'est un hôpital qui est promoteur du programme. Seulement 3,9 % des programmes d'ETP sont assurés en ville.

Les programmes d'ETP de la filière MCGRE

Patients-ressource et patients-experts pour la drépanocytose

Le patient-ressource est un patient qui a acquis une expertise personnelle de la maladie, grâce justement aux ressources qu'il a trouvées en lui-même sur le plan existentiel, émotionnel, et mental. Il a un certain recul face à la maladie. Formé à l'ETP en même temps que des soignants de diverses spécialités impliqués dans la prise en charge de la drépanocytose, il participe ensuite activement aux ateliers collectifs d'ETP, aux sessions interactives, conviviales avec discussions, aux partages et échanges entre patients sous la responsabilité de soignants formés à l'ETP, en aidant à définir les thèmes proches des préoccupations des patients ; et pour certains, en aidant les soignants, au sein du groupe ETP filière, à créer des outils pour mieux comprendre la maladie (malle DREPACURE, cartes à thème, brochure grossesse...).

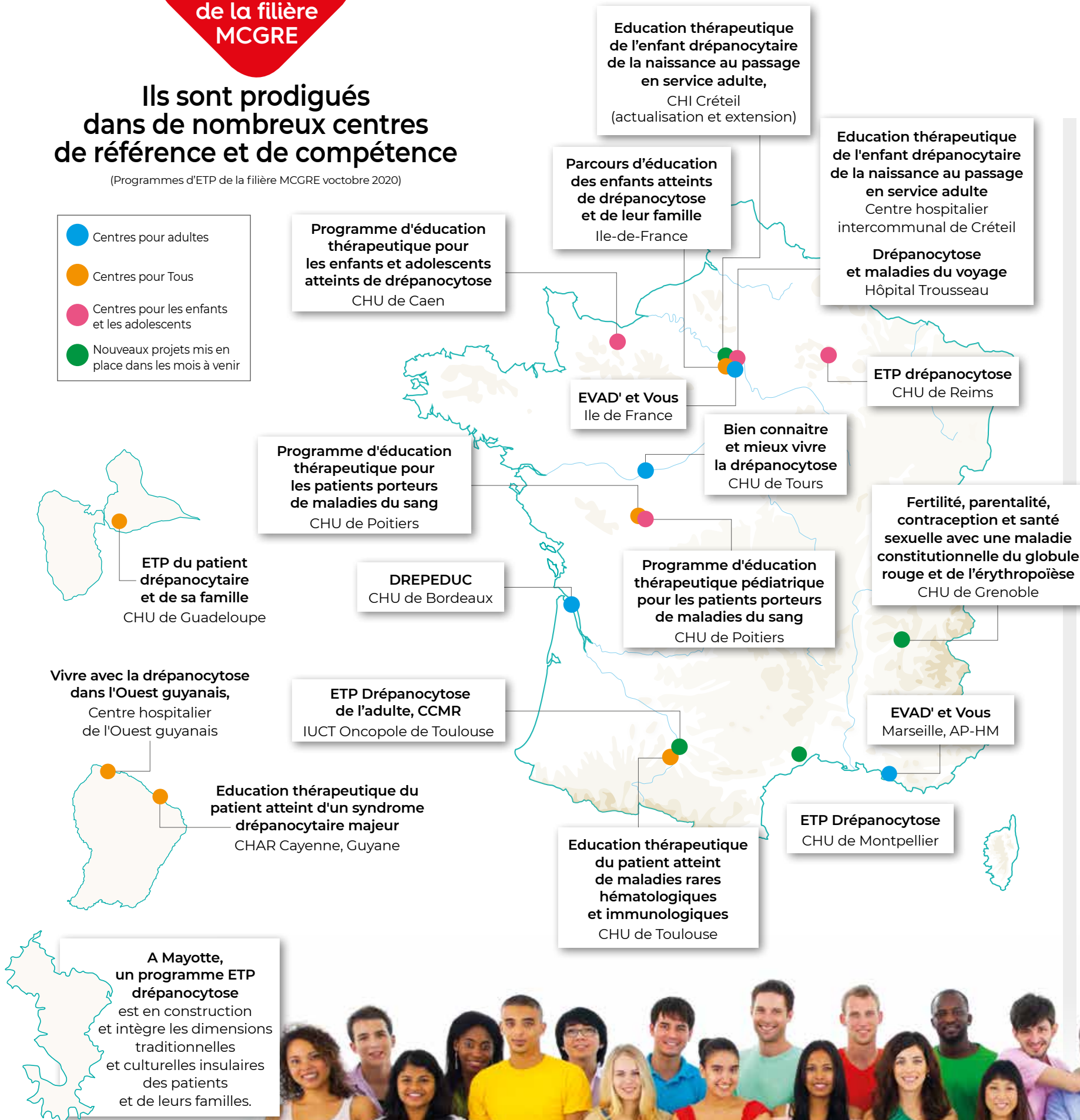
Ces outils ont été financés par la filière MCGRE et distribués gratuitement aux acteurs de l'ETP drépanocytose sur le territoire national. L'implication dans l'ETP auprès des soignants des patients ressource vise à compléter et nuancer l'expertise médicale.

Par ailleurs, certains patients experts souhaitent, grâce à leur expertise, et à une formation à la communication complémentaire au sein de l'Université des patients, intervenir auprès des pouvoirs publics sous forme de plaidoyers sur la maladie (Sittler *et al*, 2012). Certains peuvent également animer des ateliers, notamment dans le cadre de leurs associations et à distance.

Avec des variantes, l'objectif de tous les centres est le même : améliorer les connaissances et identifier les représentations des participants au programme ETP sur la maladie et ses traitements, permettre la réalisation d'un projet de vie de l'enfant à l'adulte avec la maladie, en renforçant leur confiance dans leurs propres capacités. Il est à noter que ces programmes concernent essentiellement la drépanocytose ; un seul programme est actuellement dédié à la thalassémie (celui de Marseille, en 2015 avec projet de l'étendre vers les patients d'autres centres via des outils numériques). L'extension du programme EVAD' et VOUS aux patients atteints de thalassémies, nombreux en Ile de France, est en marche. Elle fera l'objet d'un futur numéro du New Globinoscope. →

Ils sont prodigués dans de nombreux centres de référence et de compétence

(Programmes d'ETP de la filière MCGRE octobre 2020)



L'apparition des patients-experts

On peut faire remonter l'origine des patients experts aux années 80, en lien avec l'épidémie du SIDA : ces patients, confrontés à l'horreur, avaient appris à connaître les symptômes de cette maladie émergente ; en raison de l'absence de traitement disponible, l'accompagnement des malades par d'autres malades devenaient une ressource pour soulager "l'indicible inéluctable".

Ces patients "accompagnants" se sont alors totalement investis dans la voie de la prévention et des traitements, souvent en éperonnant les pouvoirs publics, les laboratoires pharmaceutiques (film 120 battements par minute). Ce type d'investissement des patients, relayé par leurs associations concerne maintenant la quasi-totalité des maladies chroniques. A côté de la formation minimale de 40 h en ETP exigée, d'autres formations spécifiques ont vu le jour, proposant plusieurs niveaux d'expertise, de courte durée, jusqu'à des diplômes universitaires (DU), Master, ou même thèse, pour ceux qui souhaitent devenir professionnels. Dans ce cadre, il faut citer l'Université des Patients, créée par Catherine Tourette-Turgis en 2009 ; celle-ci, confrontée à l'épidémie du SIDA, a été pionnière dans le domaine ; elle a maintenant formé dans plusieurs universités des centaines de patients experts pour les maladies chroniques, incluant depuis peu des patients atteints de drépanocytose. Pour elle, "être malade est une révolution pour soi-même, une nouvelle naissance à soi". (Catherine Tourette, 2012)



En conclusion,

L'ETP est devenue une ressource indispensable pour accompagner les patients atteints de drépanocytose dans leur parcours de soins et de vie dès l'enfance. Cette "posture" qu'acquiescent au fil du temps les professionnels de santé en pratiquant l'ETP, instaure une relation inédite bienveillante et humaniste, "sur un pied d'égalité avec les patients", qui se nourrit sans cesse au cours des échanges individuels et lors des ateliers collectifs. L'ETP fédère les professionnels de santé impliqués dans l'équipe, donne aux patients et aux associations la place qui leur est due, avec son corollaire la liberté de choix pour gérer au mieux sa santé.

Elle offre aussi la possibilité d'informer différemment sur la drépanocytose mais aussi sur les autres pathologies rares du globe rouge et de l'érythropoïèse.



Partout en France, dans les centres de référence ou de compétence de la filière MCGRE, chaque équipe, de l'enfant à l'adulte, a une pratique de l'ETP particulière ; elle est fondée sur la sensibilité de chaque intervenant, les ressources disponibles en termes de compétences, et sur l'implication des patients et des associations. Plutôt qu'une impossible synthèse effaçant les différences, nous voudrions au contraire montrer ces différences, les mettre en lumière, constituant ainsi une sorte de kaléidoscope pour les numéros suivants du New Globinoscope, où une rubrique leur sera à chaque fois consacrée. Chaque soignant sollicité pourra dire en quelques phrases quelle est sa conception de l'ETP, quelles en sont les conséquences dans sa pratique, et ce que cela change dans ses relations avec les patients ; la parole sera donnée aussi évidemment aux patients. Plus que de l'éducation thérapeutique classique -le mot est d'ailleurs contesté par beaucoup pour sa connotation verticale-, il s'agit véritablement d'une **alliance thérapeutique** entre soignants et patients. L'ETP apprend aux soignants à instaurer une relation d'accompagnement et d'empathie durable avec les patients et les familles, en percevant mieux leurs besoins et leurs attentes. Ceux-ci évoluent d'ailleurs, en même temps que le patient se découvre mieux lui-même et prend conscience de ses très grandes capacités d'adaptation. ●

REFERENCES

Rapport du Groupe expert de l'OMS Europe (1998). Considérations sur la formation et l'éducation.
 HAS/INRES (2007) Structuration d'un programme d'Education thérapeutique du patient dans le champ des maladies chroniques.
 B.Grenier, F.Bourdillon, R.Gagnayre. (2007) Santé publique vol18 n°4 :283-292. Le développement de l'ETP en France : politiques publiques et offres de soins actuelles
 A.Lacroix, JP Assal (2003), Therapeutic education of patients. New approach to chronic illness. Paris Editions. Maloine.rapeutic
 A. Lacroix, Santé publique (2007/4) 19 :271-282. Quels fondements théoriques pour l'éducation thérapeutique ?
 M. Chambouleyron et al (A. Golay) (2007), Pédagogie médicale 8 :199- 206 : Un nouveau programme en Education thérapeutique : Former des soignants pour favoriser la résilience des patients.
 O.Dreux Thèse (Grenoble, 2012). Education thérapeutique des enfants drépanocytaires : justification à la mise en place et initiation de ce projet au CHU de Grenoble.
 L. Avenet Thèse (2016). Troubles du comportement alimentaire de l'adulte. Réalisation d'une vidéo de psychoéducation.
 Pr Grimaldi (2017) Revue Médecine des maladies métaboliques. "Si l'histoire de l'éducation thérapeutique du patient m'était contée".
 Le Concours Médical vol 138 (2016). Le parcours de soins. Articles de Dora Bachir et d'Elena Fois. Article de Sandrine Mensah.
 Interview de Catherine Tourette-Turgis sur RCF (2012) : La maladie, lieu d'apprentissage.
 Catalogue 2020 des formations IPCEM (Institut pour le développement de l'ETP)
 Programmes d'ETP de la filière MGCGR en 2019.
 Sittler, Sordet, Roussel (2012). Le patient expert.pdf (Reconnaître l'expérience et l'expertise des malades : un enjeu pour la Santé Publique. ANDAR

2020 LE DEFI DES ASSOCIATIONS SOS GLOBI

Un challenge connecté, la Course des Héros



Organisée autour du mois de juin, la Course des Héros est une formidable opportunité de communiquer sur la drépanocytose et la bêta thalassémie. Depuis 2017, notre participation permet à nos associations de proximité de sensibiliser le grand public et de collecter des fonds. Cet événement sportif, festif, convivial est aussi l'occasion d'un rassemblement des associations SOS GLOBI sur Paris, Lyon et Bordeaux. Communiquer ensemble, rendre visible notre réseau et notre cohésion associative au bénéfice de notre combat contre la drépanocytose et la thalassémie.

Cet évènement a été menacé par la crise sanitaire liée au COVID-19.

La course ne pouvait être organisée de manière habituelle, classique pour un évènement sportif. La proposition d'un challenge connecté a été relevée. Il n'était pas question de rester dans l'ombre, d'étouffer notre cause. Aussi, un comité de pilotage fédératif a su aider les associations à s'adapter avec succès à ce nouveau format. Sensibiliser sans relâche via les réseaux sociaux, mobiliser le plus grand nombre de bénévoles, de donateurs, communiquer massivement autour de cet évènement.



DÉFI RELEVÉ, CHALLENGE RÉUSSI

Pour beaucoup de drépanocytaires et thalassémiques la pratique du sport est un challenge, et pourtant bon nombre d'entre eux ont su repousser leurs limites pour la cause. L'investissement de six associations de proximité (SOS GLOBI Grand Est ; SOS GLOBI Auvergne, SOS GLOBI Occitanie, SOS GLOBI Nouvelle-Aquitaine, SOS GLOBI Paca et SOS GLOBI 94), d'Elodie, alias DrépaSmile toujours présente à nos côtés, et pour la 1^{ère} année la collaboration, de la FMDT SOS GLOBI et de l'AFLT (Association Française de Lutte contre la Thalassémie) a porté ses fruits.

Plus de 16 000 € de collecte de dons, avec une mention spéciale aux équipes de Dary G. pour SOS GLOBI Occitanie, David M. pour SOS GLOBI Grand Est et aux coureurs de Djena B. pour SOS GLOBI PACA. Dons, que chacune des associations participantes mettra à profit pour faire vivre ses actions sur le terrain. La course des héros, cet évènement emblématique, est aussi une grande satisfaction des dirigeants SOS GLOBI qui ont su trouver les ressources et rassembler les warriors dans une belle unité.



2020 fut un bon cru malgré les difficultés, et c'est également la réussite collective de nos bénévoles, de nos participants, qui ont su partager notre défi et convaincre plus largement qu'il ne fallait pas baisser les bras.

Rendez-vous l'année prochaine, continuons le combat.

Vive SOS GLOBI

Lyne Ruelle Et Michelle Adjibi, SOS GLOBI PACA

Cité des associations, 93 rue la Canebière, 13001 Marseille

TÉL 06 34 38 09 51

COURRIEL paca@sosglobi.fr

INTERNET www.hema13.fr



SOS GLOBI GRAND EST

« La fin de l'isolement pour les malades drépanocytaires du Grand Est »

Après de nombreuses années de solitude face à leurs souffrances, les malades drépanocytaires du Grand Est et leurs familles pourront désormais et depuis le 26 octobre 2019 **retrouver soutien et accompagnement auprès de l'association SOS Globi Grand Est**. Une association de proximité s'inscrivant dans la lutte et la prévention, de la drépanocytose et la thalassémie, et qui a rejoint la fédération FMDT SOS Globi, et ses 18 autres associations répandues dans toute la France. **David MALLICA** président de l'association et ses six membres de direction sont accompagnés et soutenus par une équipe de médecins spécialistes très engagés dans la lutte contre la drépanocytose et la thalassémie: **Professeur Catherine PAILLARD**, service médecine pédiatrique Hôpital Hautepierre, **Dr Shanti AME**, service hématologie oncologie hôpital ICANS, **Dr Murielle RONDEAU-LUTZ**, service médecine interne au NHC de Strasbourg,

- Les objectifs de l'association sont :**
- le soutien des patients et leurs familles à travers diverses actions (recenser et répondre aux besoins en collaboration avec les professionnels de santé),
 - l'amélioration de la prise en charge médicale et sociale (maintenir une qualité de vie optimale),
 - l'information et la sensibilisation à la drépanocytose et à la thalassémie (à travers de multiples campagnes d'information de terrain),
 - et enfin soutenir le progrès médical et la recherche scientifique.

Depuis 2019 et malgré les contraintes sanitaires liées à la COVID-19, **SOS Globi Grand Est a mené plusieurs actions** comme, la course des héros 2020 et des conférences au sein de collèges et lycées de la Moselle en partenariat avec l'ADOT 57 (l'association des greffés de la Moselle). Elle a aussi témoigné de la souffrance des patients et sur la nécessité d'une meilleure et surtout plus rapide prise en charge des crises vaso-occlusive aux

urgences à l'occasion d'un cours donné par le docteur Murielle Rondeau-Lutz devant les médecins internes du Nouvel Hôpital Civil de Strasbourg.

L'association a aussi organisé une grande collecte de fournitures scolaire, dont la distribution à destination d'enfants drépanocytaires a été coordonnée par le professeur Catherine Paillard. Enfin, un groupe Whatsapp et une page Facebook « SOS Globi Grand Est » à la portée de tous les malades permettent de mieux véhiculer l'information en temps réel.



Nous comptons aujourd'hui 23 membres SOS Globi Grand Est et espérons grossir nos rangs avec de nombreux nouveaux membres dans un proche avenir.

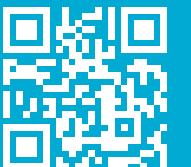


IL N'Y A JAMAIS EU DE MEILLEUR MOMENT POUR NOUS REJOINDRE. DEVENEZ DONNEUR.



PARTAGEZ VOTRE POUVOIR, DONNEZ VOTRE SANG !

RENDEZ-VOUS SUR NOTRE SITE



dondesang.sante.fr

SOS globi Grand Est

Maison des associations de Strasbourg - 375 rue de Gaubiving 57600 OETING

TÉL 06 23 01 63 88

COURRIEL grand-est@sosglobi.fr

INTERNET www.sosglobi.fr

LES PATHOLOGIES DE LA FILIÈRE MCGRE

SYNDROMES
DRÉPANOCYTAIRES MAJEURS

THALASSÉMIES

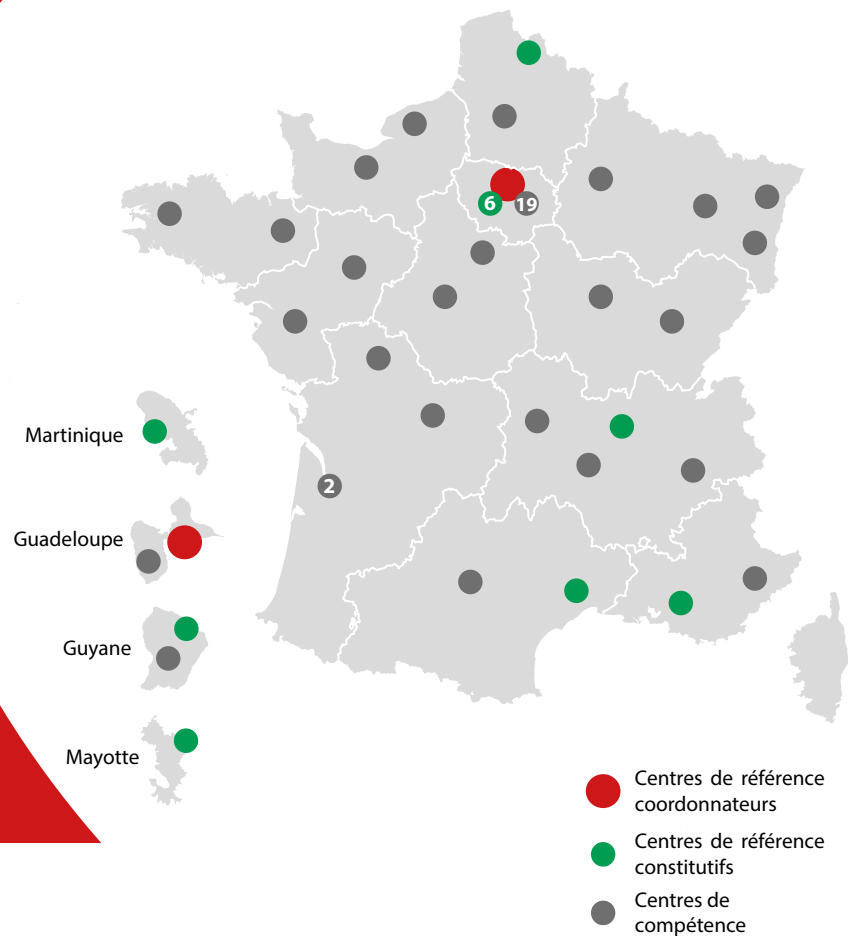
PATHOLOGIES
DE LA MEMBRANE
DU GLOBULE ROUGE

DÉFAUTS ENZYMATIQUES
DU GLOBULE ROUGE

POLYGLOBULIES
GÉNÉTIQUES

DYSÉRYTHROPOÏÈSES
CONGÉNITALES

UN RÉSEAU NATIONAL
DE CENTRES DE SOIN



NOS MISSIONS



CONTACTEZ-NOUS

Animateur :
Professeur Frédéric Galactéros
01 45 17 82 12
contact@filiere-mcgre.fr

Assistance Publique - Hôpitaux de Paris
Gestionnaire GHU Henri Mondor
Service de médecine interne
Unité des Maladies Génétiques du Globule Rouge
51, avenue du Maréchal de Lattre de Tassigny
94010 Créteil

www.filiere-mcgre.fr

