

# 15<sup>e</sup> Journée nationale de la filière MCGRE

27 janvier 2023



[illegible]

**Dr Abdourahim Chamouine**  
**Centre Constitutif de Mayotte**



# Sommaire

**01** Contexte géopolitique et  
sanitaire

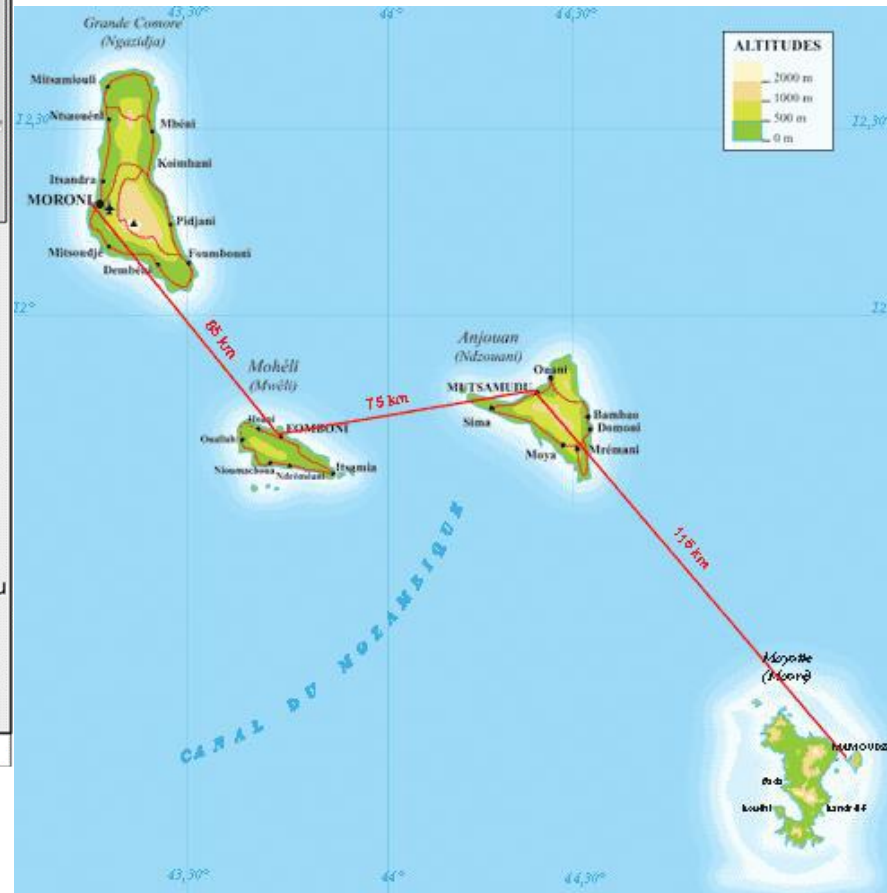
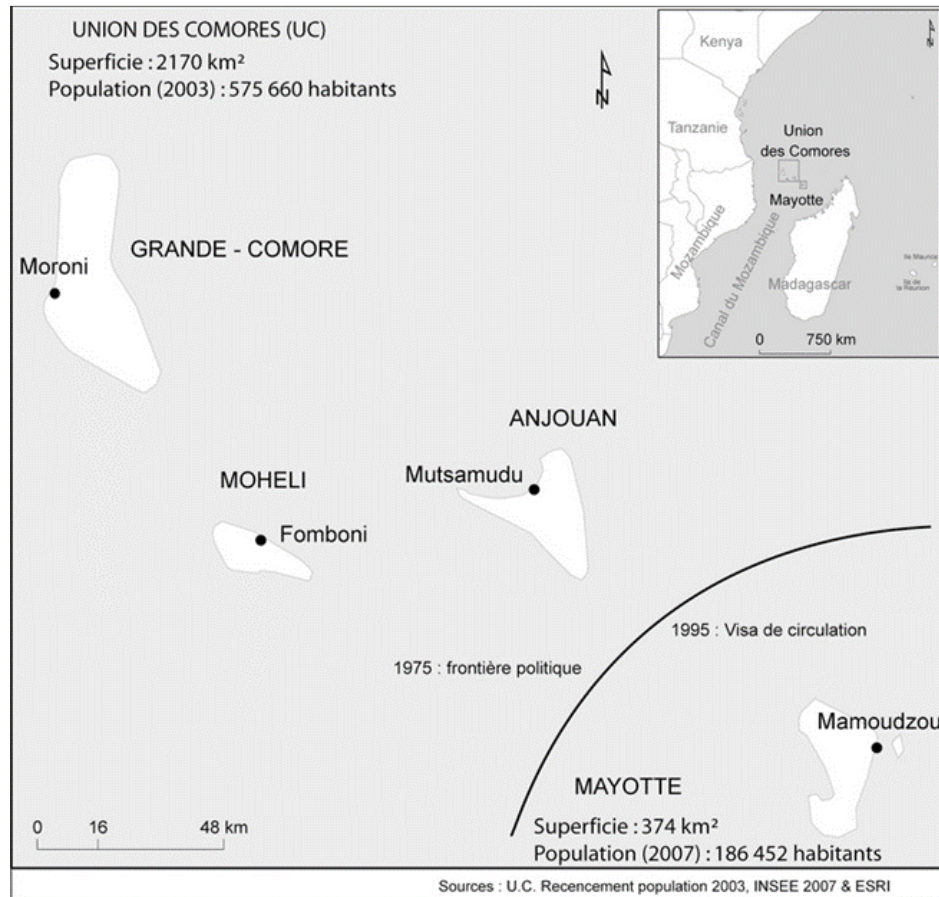
**02** Historique de la PEC

**03** Organisation actuelle

**04** Perspectives

# 01

## contexte



# contexte

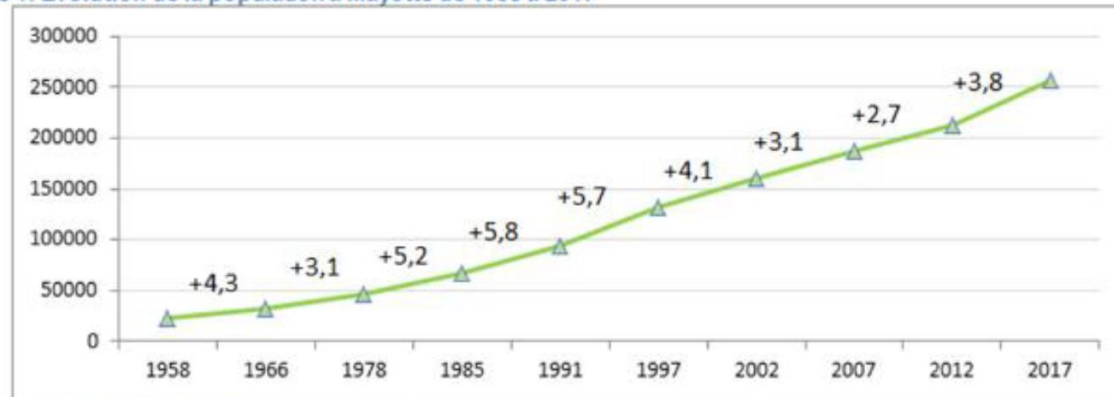
En 2017 : 256 000 personnes vivent à Mayotte

Croissance démographique soutenue par un excédent des Naissances sur les décès.

2021 : taux de fécondité 4,8 (vs 1,8 pour toute la France)

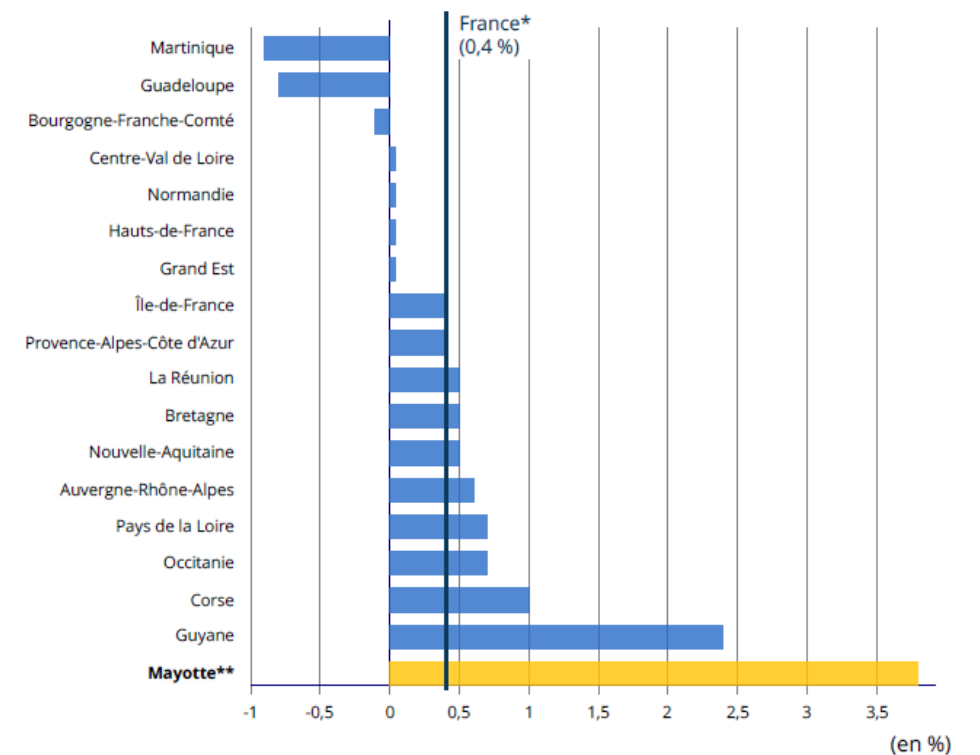
Population jeune : âge moyen 23ans (vs 41 pour l'Hexagone)

Figure 1: Evolution de la population à Mayotte de 1958 à 2017



Champs: Habitants de Mayotte

Source : INSEE, recensement de la population (2022)



Évolution annuelle moyenne de la population entre 2013 et 2019

## contexte

Forte pression démographique,  
Immigraton **Economique** mais aussi **sanitaire**.  
Cercle vertueux plutôt pénalisant

Faible démographie médicale.

*Turn over* de professionnels+++

| Année | Séjours | Affiliés | % affiliés | Non affiliés | % non aff. |
|-------|---------|----------|------------|--------------|------------|
| 2018  | 521019  | 242571   | 47         | 278448       | 53         |
| 2019  | 542055  | 264204   | 49         | 277851       | 51         |
| 2020  | 537120  | 249331   | 46         | 287789       | 54         |
| 2021  | 668383  | 285127   | 43         | 383256       | 57         |

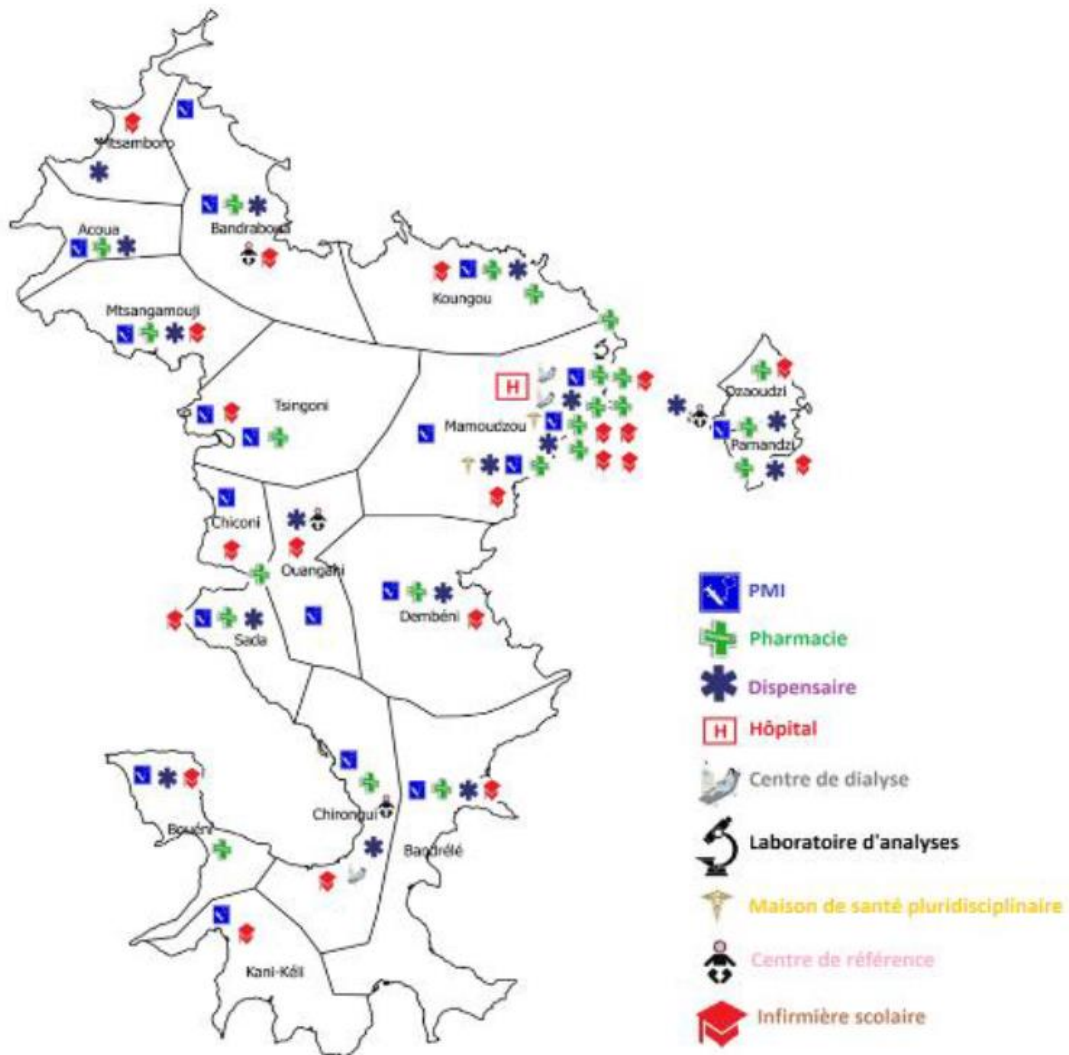
Source : BE CHM

|                                                                                               | Comores                                          | Mayotte                                                                       | France<br>Métropolitaine |
|-----------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------|--------------------------|
| Nombres d'habitants                                                                           | 782 000                                          | 213 000                                                                       | 63 126 000               |
| Part des moins de 15 ans                                                                      | 43 %                                             | 46 %                                                                          | 18 %                     |
| Densité de population<br>(habitants par km <sup>2</sup> )                                     | Mohéli : 99<br>Gde Comore : 240<br>Anjouan : 517 | 570                                                                           | 110                      |
| PIB<br>(par an par habitant)                                                                  | 600                                              | 6500 euros                                                                    | 28 000 euros             |
| Salaire moyen par mois                                                                        | 45 euros                                         | - Français non mahorais :<br>1400 euros<br>- Français mahorais :<br>290 euros | 2 450 euros              |
| Dépense de santé de l'état par<br>an et par habitant                                          | 30 euros                                         | 740 euros                                                                     | 3 300 euros              |
| Nombre de médecins<br>pour 10 000 habitants                                                   | 1                                                | 7                                                                             | 34                       |
| Taux de mortalité maternelle<br>(décès pour 100 000 accouchements)                            | 300 en moyenne<br>800 à Anjouan                  | 50                                                                            | 8                        |
| Taux de mortalité infantile<br>(décès avant l'âge de un an pour 1000<br>naissances vivantes)  | 80                                               | 14                                                                            | 4                        |
| Taux de mortalité adulte<br>(probabilité de décès entre 15 et 60 ans<br>pour 1 000 habitants) | 275 Hommes<br>229 Femmes                         | -                                                                             | 113 Hommes<br>53 Femmes  |
| Espérance de vie                                                                              | 62 ans                                           | 73 ans                                                                        | 82 ans                   |

Données épidémiologiques comparatives (M.Gaussein, sources : OMS, données 2013, INSEE 2007)

# contexte

- Un seul Centre Hospitalier Général: le CHM avec plusieurs sites mais un seul plateau technique et spécialistes
- Financement DAF (+ dont MIG 04)



# 02

## Au début il fut...

Le dépistage néonatal systématique de la drépanocytose à Mayotte : 1992.

### PNMR 1 2005-2008:

- Les enfants sont vus en consultation de Pédiatrie.
- **Carnet rouge caractéristique**
- Dossier transfusionnel est archivé au dépôt de délivrance des PSL
- 12/2008 CCMR rattaché aux 4 Centre de Référence nationaux (PNMR 1 2005-2008)
- Pas de moyens dédiés

### PNMR 2 2011-2014 (→2016) : CCMR

- Réception par des résultats positif de l'ADPHE de Lille par fax
- Annonce en consultation pédiatrie sur rdv
- Séquençage systématique des patients suivis
- 2012 : départ du responsable du CCMR

### 2013 : année-gap

## 2014 : CCMR 2.0 Organisation de la prise en charge

Le dépistage néonatal systématique de la drépanocytose à Mayotte : 1992.

### Se fixer des objectifs graduels

- 1 Lutte contre la mortalité précoce; diminuer les délais de prise en charge
- 2 amélioration du suivi par optimisation du ratio besoins/ressources
- 3 contrôle du risque vasculaire
- 4 transition pédiatrie-adulte

### Se donner les moyens d'y parvenir

# 2014 : CCMR 2.0

## Organisation de la prise en charge

### Se donner les moyens d'y parvenir

#### Objectif 1 : diminuer la mortalité précoce

- Lien avec l'ARDPHE de Lille par mail pour tout dépistage
- Action proactive :
  - aller vers les familles ;
  - annonces faite dès que l'EDH est disponible
  - mise en route de l'antibioprophylaxie
- Éducation des familles à repérer les signes d'anémies : pâleur conjonctivale; palmaire; palpation de la rate.
- Bilan systématique x1 mois jusqu'au premier anniversaire
  - Poursuivre l'éducation thérapeutique
  - Maitriser le calendrier vaccinal

# 2014 : CCMR 2.0

## Organisation de la prise en charge

### Se donner les moyens d'y parvenir

#### Objectif 2 : amélioration du suivi et optimisation : catégorisation de patients

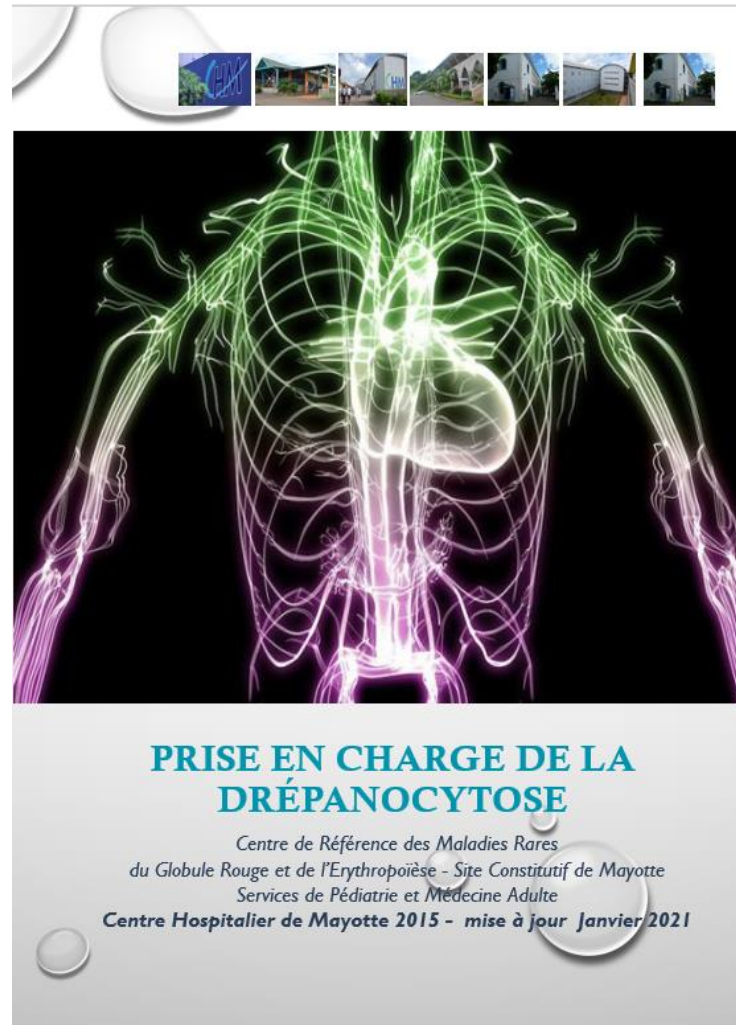
- Détermination du risque individuel au niveau du Centre
- Evaluation du rythme nécessaire du suivi spécialisé
- Information des soignants non-spécialistes sur la catégorie pour repérer les perdus de vue
- Diffusion d'un outil d'aide à la prise en charge

#### 2015 : Création de l'association des parents Mayotte drep'Action

| Catégories                                                       | A                                                                                                                                                                                                 | B                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                            | C                                                                                                                                                                                        | D                                                                                 |
|------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------|
| <b>Critères de catégorisation</b>                                | <ul style="list-style-type: none"> <li>• Nourrisson de moins de 12 mois</li> <li>• Antécédent d'AVC</li> <li>• Doppler Trans-Crânien (DTC) anormal</li> <li>❖ Programme Transfusionnel</li> </ul> | <ul style="list-style-type: none"> <li>• Au moins 2 épisodes de STA/an</li> <li>• Au moins 3 épisodes de CVO/an</li> <li>• Syndrome pieds-mains</li> <li>❖ Anémie chronique inférieure à 7 g/dl</li> <li>❖ Anémie avec transfusion avant l'âge de 1 an</li> <li>❖ Hospitalisations fréquentes ou transfusions fréquentes</li> <li>❖ Patients sous Siklos®/Hydrea®</li> </ul> | <ul style="list-style-type: none"> <li>• 1 STA</li> <li>• Splénomégalie</li> <li>❖ Antécédent de séquestration splénique</li> <li>❖ 1<sup>ère</sup> transfusion avant 18 mois</li> </ul> | <ul style="list-style-type: none"> <li>• Patients pauci-symptomatiques</li> </ul> |
| <b>Suivi spécialisé Au CR MRGRE Voir FC dans le carnet rouge</b> | Mensuel                                                                                                                                                                                           | Trimestriel                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                  | Semestriel                                                                                                                                                                               | Annuel                                                                            |
| <b>Calendrier vaccinal</b>                                       | Cf. tableau des vaccinations                                                                                                                                                                      |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                              |                                                                                                                                                                                          |                                                                                   |

# Outil d'aide à la prise en charge

Se donner les moyens d'y parvenir



# Outil d'aide à la prise en charge

## URGENCES Drépanocytaires

- 1- Diagramme de décision
- 2- Particularités : nourrissons et enfants de moins de 2 ans
- 3- Critères d'hospitalisation

## PRISE EN CHARGE THÉRAPEUTIQUE

- 1- Prise en charge d'une douleur thoracique
- 2- Prise en charge de douleurs abdominales
- 3- Prise en charge de la fièvre
- 4- Prise en charge du priapisme
- 5- Prise en charge d'une anémie aigue
- 6- Prise en charge des douleurs articulaires
- 7- Surveillance des patients sous tt morphinique
- 8- Intervention chirurgicale
- 9- Maintien à domicile des patients drépanocytaires

## SUIVI DES PATIENTS DRÉPANOCYTAIRES HORS COMPLICATIONS

- 1- Bilan initial si test de Guthrie positif
- 2- Examen clinique systématique
- 3- Classification et suivi des enfants selon la gravité
- 4- Bilan annuel : patients drépanocytaires majeurs (catégories A à D)
- 5- Traitements recommandés
- 6- Conseils de prévention à chaque consultation : les RÈGLES d'OR
- 7- Calendrier vaccinal 2021

# Se donner les moyens

## Se donner les moyens d'y parvenir

### Objectif 3 : contrôle du risque vasculaire

- Formation DPC à la réalisation de l'EDTC en 2014 (Dr Suzanne VERLHAC; RDB)
- 2016 : mise en place erythraphérèse
- *Refresh* en 2017
- Labélisation CRMR site constitutif (MRGRE) en 2017 avec financement

# 03

## Non intervenants

### Personnels:

- Pas de médecin maladies rares dédié 100% : 1 pédiatre coordinateur + 3 pédiatres consultants, 1 médecin adulte (0,7ETP) et 1 anesthésiste pour le suivi des parturientes et intervention chir.
- 0,5 ETP chef de projet
- 1 ETP IPDE Coordinatrice
- 1,5 IPDE Référente/Soins
- 1 secrétaire
- psychologue + assistance sociale...

### Moyens:

- Dotation globale; FIR, formation DPC, FMC, AAP

# Notre organisation

Consultations regroupées sur 1 semaines toutes les 5 semaines :

annonce, suivi, PEC spécialisée...

Rythmicité du suivi au CRMR adapté à la gravité selon une gradation locale (min: 1/an):

- Cat A: mensuel, Cat B : trimestriel, Cat C : semestriel, Cat D : annuel.
- Le suivi intermédiaire: médecin traitant, dispensaire, PMI,...

Collaboration avec les centres périphériques;

consultations externalisées

DTC réalisés au CRMR

pour les surveillances rapprochées et contrôle par radiologue.

Accueil des parents, activité d'éducation thérapeutique, contact direct avec le CRDN

Livret drépanocytose: diffusion à tous les professionnels de l'île

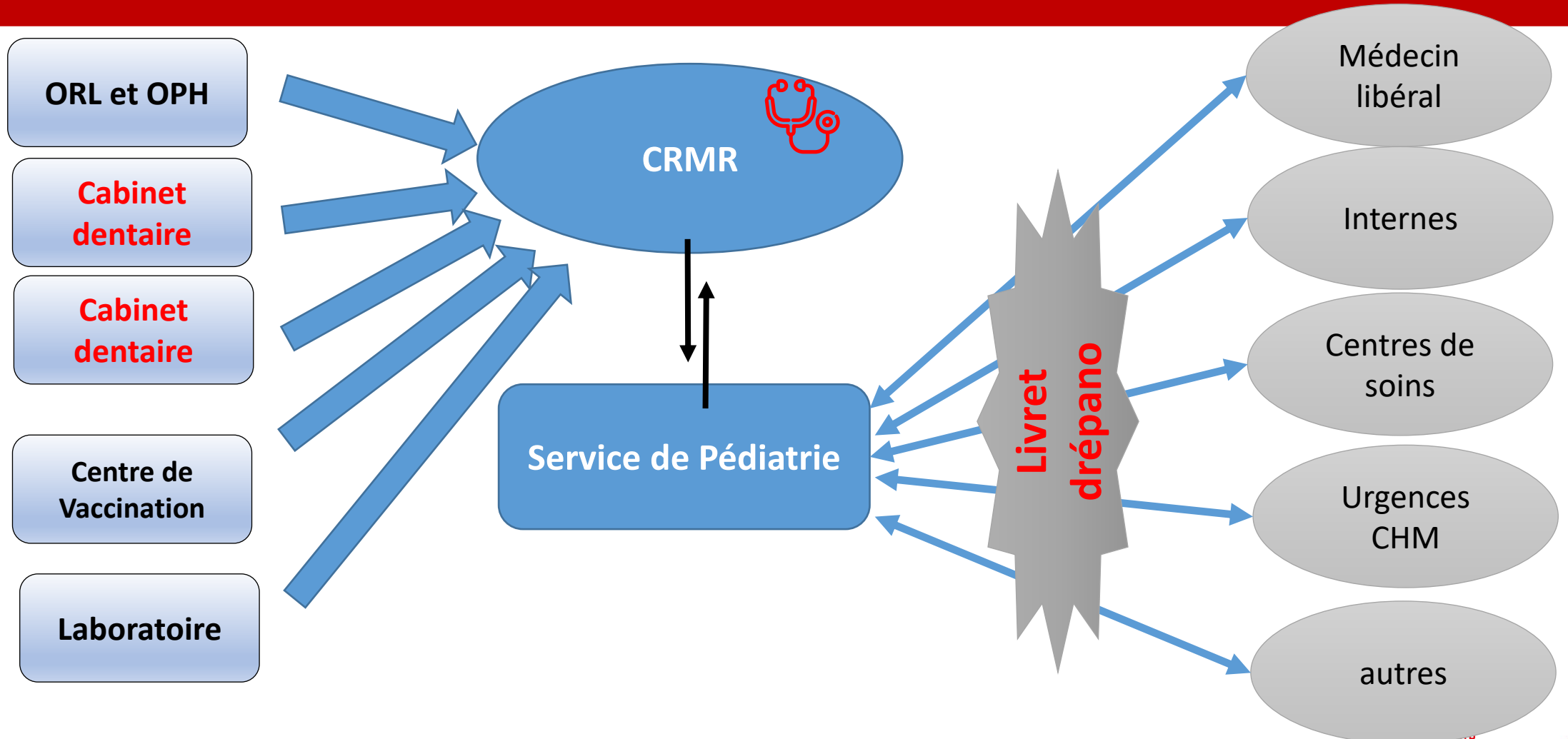
Création d'une association

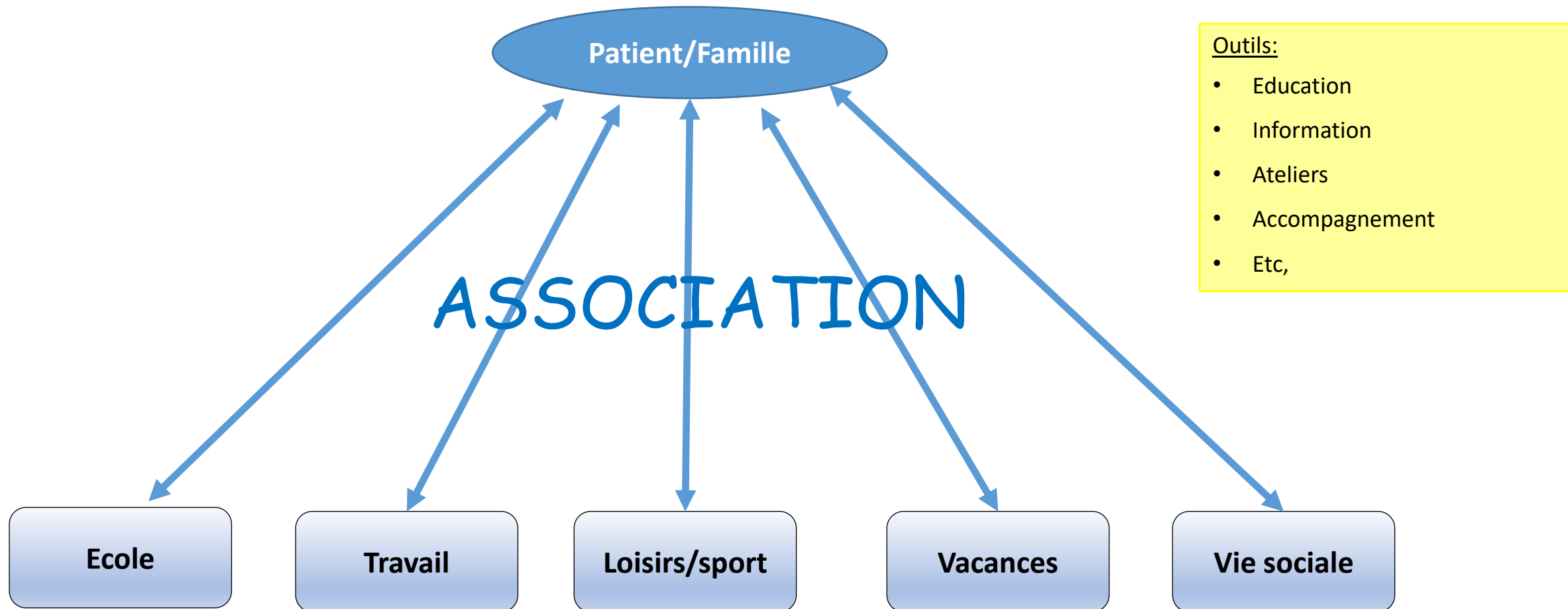
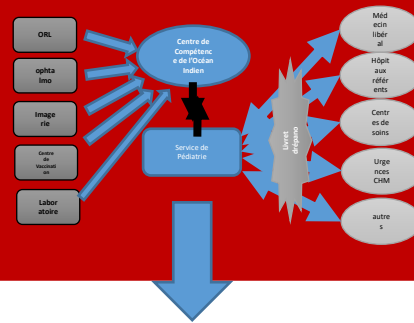
...

# Notre organisation

| file active                       | 2013 | 2014  | 2015  | 2016  | 2017  | 2018  | 2019 | 2020 | 2021  | 2022  |
|-----------------------------------|------|-------|-------|-------|-------|-------|------|------|-------|-------|
| <b>Enfants suivis :</b>           |      |       |       |       |       |       |      |      |       |       |
| Drép SS/Sbeta                     | -    | 183   | 173   | 188   | 199   | 184   | 203  | 261  | 169   | 225   |
| Beta-thal                         |      | 8     | 14    | 14    | 17    | 17    | 18   | 20   | 22    | 26    |
| Alpha-thal (Hémogl. H)            |      |       | 6     | 8     | 9     | 10    | 9    | 14   | 14    | 14    |
| Déficit en G6PD                   |      |       |       |       | 54    | 91    | 62   | 90   | 42    | 7     |
| Sphérocytose                      |      |       |       |       | 1     | 1     | 1    | 1    | 1     | 3     |
| Dyserthropoïèse                   |      |       |       |       |       |       |      |      |       | 1     |
| <b>Adultes suivis</b>             |      |       |       |       |       |       |      |      |       |       |
| Drépanocytose                     | -    | 52    | 54    | 51    | 64    | 72    | 75   | 77   | 85    | 88    |
| Thalassémie                       |      |       |       |       | 1     | 4     | 4    | 3    | 2     | 2     |
| Pathol memb                       |      |       |       |       |       |       |      |      |       | 1     |
| Naissances à Mayotte              | 6651 | 7 357 | 9 023 | 9 514 | 9 674 | 9 440 | 9675 | 9145 | 10517 | 10795 |
| Nnés testés (Guthrie)             | 6367 | 6 867 | 8 734 | 9 330 | 9 494 | 9 190 | 9621 | 8897 | 10342 | ND    |
| Dépistage néonatal                | 11   | 8     | 7     | 19    | 17    | 8     | 16   | 13   | 11    | 11    |
| Délai prise en charge Nnés (mois) | 6,1  | 5,0   | 2,5   | 2,7   | 2,0   | 2,5   | 2,5  | 3    | 2,5   | 1,9   |
| Nouveaux cas hors Guthrie         |      | 19    | 14    | 12    | 5     | 16    | 18   | 7    | 7     | 9     |
| Décès                             | -    | -     | -     | -     | -     | -     | 0    | 2    | 0     | 0     |

# Notre organisation





## Acute Hemolytic Anemia Caused by G6PD Deficiency in Children in Mayotte A Frequent and Severe Complication

Boyadjian, Marie MD<sup>†</sup>; Follenfant, Emilie MD<sup>†</sup>; Chamouine, Abdourahim MD<sup>‡</sup>; Maillard, Olivier MD<sup>‡</sup>; Durasnel, Philippe MD<sup>†</sup>; Collet, Louis MD<sup>§</sup>; Blonde[Combining Acute Accent], Renaud MD<sup>†</sup>

Author Information

i-0020.

SULT

[Plant Traditional Treatment with *Acalypha indica* Inducing Haemolysis in Patients with G6PD Deficiency: A Frequent Circumstance in Mayotte?]

[Article in French]

P Durasnel<sup>1</sup>, C Tantet<sup>2</sup>, A Chamouine<sup>3</sup>, R Blondé<sup>1</sup>

Affiliations + expand

PMID: 30789247 DOI: 10.3166/hscn-2018-0020

## Evaluation of Outcomes and Quality of Care in Children with Sickle Cell Disease Diagnosed by Newborn Screening: A Real-World Nation-Wide Study in France

Valentine Brousse<sup>1</sup>, Cécile Arnaud<sup>2</sup>, Emmanuelle Lesprit<sup>3</sup>, Béatrice Quinet<sup>3</sup>, Marie-Hélène Odièvre<sup>4</sup>, Maryse Etienne-Julan<sup>5</sup>, Cécile Guillaumat<sup>6</sup>, Gisèle Elana<sup>7</sup>, Marie Belloy<sup>8</sup>, Nathalie Garnier<sup>9</sup>, Abdourahim Chamouine<sup>10</sup>, Cécile Dumesnil<sup>11</sup>, Mariane De Montalembert<sup>12</sup>, Corinne Pondarre<sup>2,9</sup>, Françoise Bernaudin<sup>2</sup>, Nathalie Couque<sup>13</sup>, Emmanuelle Boutin<sup>14</sup>, Josiane Bardakjian<sup>15</sup>, Fatiha Djennaoui<sup>16</sup>, Ghislaine Ithier<sup>17</sup>, Malika Benkerrou<sup>17</sup>, Isabelle Thuret<sup>18</sup>

## Risk factors for severe COVID-19 in hospitalized sickle cell disease patients: A study of 319 patients in France

Jean-Benoît Arlet<sup>1,2,3</sup>, François Lionnet<sup>3,4</sup>, Djamal Khimoud<sup>1,2,3</sup>, Laure Joseph<sup>1,3,5</sup>, Mariane de Montalembert<sup>1,3,6</sup>, Stéphane Morisset<sup>7</sup>, Alain Garou<sup>1,8</sup>, Giovanna Cannas<sup>1,9</sup>, Pierre Cougoul<sup>1,10</sup>, Corinne Guitton<sup>1,11</sup>, Laurent Holvoet<sup>1,2,12</sup>, Marie-Hélène Odièvre<sup>1,2,13</sup>, Geoffrey Cheminet<sup>1,2,3</sup>, Pablo Bartolucci<sup>1,3,14</sup>, Aline Santin<sup>3,4</sup>, Emmanuelle Bernit<sup>1,15</sup>, Gonzalo de Luna<sup>1,3,14</sup>, DREANO COVID-19 Collaborative Group

# Publications

## High fetal hemoglobin level is associated with increased risk of cerebral vasculopathy in children with sickle cell disease in Mayotte

Abdourahim Chamouine<sup>1</sup>, Thoueiba Saandi<sup>2</sup>, Mathias Muszlak<sup>2</sup>, Juliette Larmaraud<sup>2</sup>, Laurent Lambrecht<sup>2</sup>, Jean Poisson<sup>2</sup>, Julien Balicchi<sup>2</sup>, Serge Pissard<sup>3</sup>, Narcisse Elenga<sup>4</sup>

## HbF-promoting polymorphisms may specifically reduce the residual risk of cerebral vasculopathy in SCA children with alpha-thalassemia

Philippe Joly<sup>1,2,3</sup>, Nathalie Bonello-Palot<sup>4</sup>, Catherine Badens<sup>4</sup>, Serge Pissard<sup>5</sup>, Abdourahim Chamouine<sup>6</sup>, Françoise Bernaudin<sup>7</sup>, Yves Bertrand<sup>8</sup>, Philippe Connes<sup>1,2,3</sup>, Céline Renoux<sup>1,2,3</sup>

09/03630269.2015.1023897. epub 2015 mar 23.

## Genetic Modifiers of Sickle Cell Disease: A Genotype-Phenotype Relationship Study in a Cohort of 82 Children on Mayotte Island

Mathias Muszlak<sup>1</sup>, Serge Pissard, Catherine Badens, Abdourahim Chamouine, Olivier Maillard, Isabelle Thuret

# Recours/Expertise

## Participation aux RCP nationaux:

- Thalassémie
- Allogreffe de mo
- Drépanocytose
- Neurovasculaire drépanocytose
- Transfusion complexes
- neuroAVC

## Discussion de dossiers, avis :

- Sphérocytose héréditaire (AP-HP)
- Drépanocytose, hypersplénisme et Willebrand acquis (AP-HP, CRTH OI)
- Drépanocytose et déficit en VII (CRTH OI)
- DHTR

# 04

## Perspectives...et limitations

### Améliorations et progrès :

- Coopération régionale : le CHU de recours : discussion de dossiers, prises en charge spécialisée, transition Ped/Ad, ...
- Coopération régionale internationale : mise en place d'un Centre de prise en charge de la drépanocytose à Mohéli (UC)
- 01/2023 : information des hétérozygotes (coopération avec la PMI)
- Drépanocytose

### ... difficultés :

- *Turn over* du personnel
- Prise en charge différenciée des patients : accès aux soins, aux thérapeutiques innovants, Recherche Clinique...
  - problème éthiques et déontologiques
- Coopération Régionale : financer la formation des confrères en UC