

ETAT GENERAL DE LA QUESTION *

Professeur Frédéric GALACTEROS

Coordonnateurs du Centre de Référence Maladies rares « Syndromes Drépanocytaires Majeurs »

La drépanocytose est une maladie chronique de prise en charge lourde dont le handicap croît avec l'âge. Elle associe une anémie, souvent profonde, de type hémolytique avec toutes les complications inhérentes à cette condition ; une pathologie vasculaire grave, systémique, pouvant se manifester soit par une artériopathie (l'atteinte cérébrale étant la plus préoccupante), soit par des infarctus tissulaires divers dont la forme intra osseuse avec sa traduction hyperalgique est la manifestation la plus fréquente et la première cause d'hospitalisation ; un risque infectieux très majoré dans les premières années de vie et qui reste une cause importante d'hospitalisation ultérieurement ; des complications très variées, en général secondaires aux infarctus tissulaires, et qui ont leur génie évolutif propre (ostéonécroses ; ulcères de jambe ; atteintes rénales, hépatiques ou cardio-respiratoires ...), le tout aboutissant, encore actuellement, à une espérance de vie qui peut être amputée de 20 à 30 ans.

Les modalités de la prise en charge varient au cours de l'existence du patient avec une première période pédiatrique très exigeante en terme d'encadrement médical et d'éducation pour la santé. Une deuxième période à cheval sur la vie pédiatrique et la vie d'adulte, où se multiplient les hospitalisations pour événements aigus et commencent à apparaître quelques complications chroniques, requiert une bonne organisation du passage de la pédiatrie vers la médecine d'adulte. Et enfin, une dernière période de vie où s'accumulent des atteintes viscérales, diverses d'un patient à l'autre, dans leur type et leur sévérité. Pendant leurs dernières une ou deux décennies (à partir de 35 ans), les drépanocytaires souffrent le plus souvent d'une multi-pathologie souvent grave, toujours handicapante.

La drépanocytose est donc une maladie à la fois chronique, handicapante, très consommatrice de temps médical dans sa prise en charge régulière. C'est aussi une maladie de l'urgence voire de l'extrême urgence, vue la rapidité avec laquelle certains processus septiques ou vaso-occlusifs peuvent déboucher sur des situations de défaillance multi viscérale gravissime.

La prise en charge doit donc articuler ces deux dimensions majeures de la maladie en faisant participer les patients à l'efficacité de la prise en charge par une bonne compréhension des problèmes et des enjeux. Cela met, en conséquence, la continuelle formation des intervenants médicaux (mais pas seulement eux) au rang d'une priorité permanente.

Malgré toute l'efficacité des soins, la drépanocytose s'inscrit dans une répétition d'évènements qui peuvent être d'un vécu particulièrement difficile, ceci d'autant plus que cette pathologie prédomine dans des familles souvent socialement défavorisées.

Il y a donc une dimension sociale et psychologique de la maladie dont la prise en compte est essentielle à la réduction des manifestations tant aiguës que chroniques et donc de la charge de travail médical qui en découle.

L'appréciation du handicap chez ces patients est assez empirique, aucune véritable étude n'ayant permis de construire et de valider l'outil de mesure adapté.

Le dispositif de soin actuel est fragile et lacunaire, situation que le nombre croissant et la longévité accrue des patients aggravent. La déclinaison de cet argumentaire ne doit pas nous éloigner de son aspect fondamental : l'intégration des actions de prévention, de recherche et de soins est la seule modalité de réduction de la morbidité pour ces patients.

*** La drépanocytose en France**

Eléments d'analyse et de propositions

31 mars 2009

Version établie suite à la réunion en présence du Dr ROSENHEIM, Conseiller du Ministre de la Santé et des Sports

LES RAISONS D'UN ENGAGEMENT

Angel DORVAN
Président de SOS GLOBI 94

« La drépanocytose est un problème de santé publique absurdement négligé » C'est en ces termes, qu'en 1991, déjà, en parlait le professeur Jean ROSA, précurseur, en France, dans la prise en charge des patients drépanocytaires.

Depuis, des avancées notables ont vu le jour. Le dépistage à la naissance a été généralisé en l'an 2000. Cependant, il repose sur le ciblage des enfants ayant des origines dites à risque... stigmatisant du même coup ces populations.

Les associations de malades, regroupées dans le collectif Alliance Maladies Rares, soutenues par l'AFM (association Française des myopathies), ont initié le Plan Maladies Rares 2005-08 et ainsi permis le début de l'organisation de la prise en charge médicale. Certaines insuffisances ont été, depuis, révélées.

Le Plan Maladies Rares 2, 2011-2014, annoncé en février 2011, fait ce constat et nous pouvons lire page 15 :
« Bien qu'étant devenue la maladie génétique la plus fréquente en France, la drépanocytose n'a pas bénéficié de la même attention que d'autres maladies génétiques. »

De plus nous pouvons lire également page 12 du PMR2

« Actuellement, le programme de dépistage néonatal en France, inscrit depuis 2008 dans le code de la santé publique, prévoit le dépistage de quatre maladies qui ne sont pas toutes rares (phénylcétonurie, hyperplasie congénitale des surrénales, hypothyroïdie et mucoviscidose) pour l'ensemble de la population et une maladie (drépanocytose) pour une population particulière »

A notre sens, il faut abandonner définitivement la relation « drépanocytose population particulière ». Nous sommes convaincus que c'est un écueil au développement de la prise en charge des malades et la raison du déficit d'information de la population. Par ailleurs, cette notion est en contradiction avec notre volonté de faire reconnaître la drépanocytose comme un problème de santé publique nationale.

Nous saluons, l'initiative, il y a un an déjà, d'un groupe de députés qui a déposé auprès du premier ministre, une demande pour que la drépanocytose soit reconnue « Grande cause Nationale ». Nous sommes enthousiastes à l'idée de créer un comité de soutien.

Il y a bien longtemps, madame Doris BONNET, anthropologue, écrivait **« Si une maladie est prise en compte d'un point de vue politique, les médias vont s'y intéresser »**

La drépanocytose a besoin de visibilité ainsi que les associations de malades, qui n'ont jamais baissé les bras, malgré les difficultés de toutes sortes.

Aujourd'hui, nous fêtons les 20 ans de l'association SOS Globi qui s'est structurée, dès 2007, en Fédération des Malades Drépanocytaires et Thalassémiques (FMDT SOS Globi), regroupant 15 associations de malades.

Ensemble, nous revendiquons l'amélioration du dépistage et de l'information de la population. Cela passera par :

- Le dépistage à la naissance, systématique de tous les nouveau-nés
- Le dépistage et l'information de la population adulte, en créant des centres de dépistage et d'information dans chaque département (modèle CIDD PARIS).
- Le déploiement du réseau pédiatrique hôpital ville (modèle ROFSED) en priorité étendu à l'Île-de-France et aux adultes

Toutes ces raisons énoncées ont amené

- l'association Culturelle des Ressortissants Antillo Guyanais, ACRAAG
- l'association Métropolitaine des Elus Originaires de l'Outre Mer, AMEDOM

à s'engager par solidarité, auprès des associations de malades SOS GLOBI, pour défendre la reconnaissance du problème de santé publique posé par la drépanocytose en France.

Cette aide nous est précieuse pour faire le pont entre la réalité génétique de la drépanocytose et l'amélioration du traitement social réservé aux familles accablées par cette maladie.

LE PROGRAMME DU COLLOQUE

8H 30	<p>Accueil des participants :</p> <p>Allocution d'ouverture :</p> <ul style="list-style-type: none"> • M. Serge LAGAUCHE, Sénateur du Val-de-Marne
9H 00	<p>Mot d'introduction :</p> <ul style="list-style-type: none"> • M. Angel DORVAN Président de SOS GLOBI 94 • Mme Janine MAURICE-BELLAY Conseillère régionale et Présidente de l' AMEDOM <p>Propos introductifs :</p> <ul style="list-style-type: none"> • Modérateur M. Rio MARIE-MAGDELAINE Journaliste Tropiques FM
9H 30	<p>La drépanocytose, Un problème de santé publique</p> <ul style="list-style-type: none"> • Pr. Frédéric GALACTEROS <p>Coordonnateur Centre de référence Maladies Rares Syndromes drépanocytaires majeures, Professeur des universités – Praticien hospitalier hôpital Henri Mondor</p> <p>Les constructions sociales de la drépanocytose : retour sur le siècle</p> <ul style="list-style-type: none"> • Dr. Agnès LAINE <p>Historienne Université de Paris-I, Chercheuse associée au Centre d'études des mondes africains, C.N.R.S. 8171</p> <p>Parole à la salle</p> <p>Premier retour de la veille sanitaire</p> <ul style="list-style-type: none"> • Dr. Florence SUZAN <p>Institut national de veille sanitaire</p> <p>Perspectives de recherche</p> <ul style="list-style-type: none"> • Pr. Yves BEUZARD <p>Professeur des universités - Praticien hospitalier Consultant – Manager BlueBirdBio France</p> <p>Parole à la salle</p>
Pause 11H 00	<p>exposition tableaux Cyril REGUERRE, dédicace de la BD par Kristijan CVEJIC</p> <p>Drépanocytose et transfusion</p> <ul style="list-style-type: none"> • Dr. France NOIZAT-PIRENNE <p>Directeur Scientifique, Etablissement Français du Sang Île-de-France</p> <p>Un modèle de réseaux de soins</p> <ul style="list-style-type: none"> • Pr. Mariane de MONTALEMBERT <p>Présidente du Réseau Ouest Francilien de Soins des Enfants Drépanocytaires, Professeur des universités – Praticien hospitalier Hôpital Necker</p> <p>Parole à la salle</p> <p>Dépistage néonatal national</p> <ul style="list-style-type: none"> • Pr. Michel ROUSSEY <p>Président de l'association Française de Dépistage et de Prévention du Handicap de l'Enfant Professeur des universités – Praticien hospitalier RENNES</p> <p>Information et Prévention des familles</p> <ul style="list-style-type: none"> • Pr. Robert GIROT <p>Coordonnateur Centre de référence Maladies Rares Syndromes Drépanocytaires Majeures, Professeur des universités – Praticien hospitalier hôpital Tenon, Conseiller scientifique du Centre d'Information et de Dépistage de la Drépanocytose</p> <p>Parole à la salle</p>
12H 15	<p>Suspension de séance,</p> <p>Dédicace de la BD par M. kristijan CVEJIC - exposition Cyril REGUERRE</p>
14H 15	<p>Reprise des travaux :</p> <ul style="list-style-type: none"> • Modérateur M. Rio MARIE-MAGDALEINE Journaliste Tropiques FM <p>Aspects multi géniques</p> <ul style="list-style-type: none"> • Pr. Jacques ELION <p>Professeur des universités – Praticien hospitalier – Hôpital Robert Debré Directeur d'unité de recherche INSERM U 763</p> <p>Dimension associative</p> <ul style="list-style-type: none"> • Mme Viviane VIOLLET <p>Présidente du collectif Alliance Maladies Rares</p> <p>Politique régionale</p> <ul style="list-style-type: none"> • M. Laurent CHAMBAUD <p>Directeur de l'Agence Régionale de Santé de l'Île-de-France</p> <p>Parole à la salle</p>
15H 10	<p>Interventions politiques</p> <ul style="list-style-type: none"> • M. Laurent CATHALA Député Maire de CRETEIL • Mme Joëlle CECCALDI-RAYNAUD Député Maire de PUTEAUX <p>Groupe « Grande Cause nationale » (à confirmer)</p> <ul style="list-style-type: none"> • M. Claudy SIAR <p>Délégué Interministériel à l'égalité des chances des français de l'outre-mer (à confirmer)</p>
16H 00	<p>Projection du film « les lances de Sickle Cell » Cutkiwi production</p>
16H 20	<p>Synthèse par le grand témoin,</p> <ul style="list-style-type: none"> • Pr. Jean ROSA <p>Professeur des Universités – Praticien hospitalier - Membre de l'académie des sciences</p> <p>Clôture</p> <ul style="list-style-type: none"> • Monsieur Xavier BERTRAND <p>Ministre du travail, de l'emploi et de la santé</p>

INFORMATIONS PRATIQUES

Pour assister à ce colloque, merci de nous retourner impérativement le coupon-réponse, par courrier, ou e-mail :

Avant le lundi 6 juin 2011

Par courrier : SOS globi, Hôpital Henri Mondor
51, avenue du Maréchal de Lattre de Tassigny
94000 CRETEIL


Par e-mail : sos.globi@hmn.aphp.fr

Lieu du colloque :

Palais du Luxembourg Salle Monnerville et salle Vaugirard
26, rue de Vaugirard – 75006 PARIS

 Luxembourg

 Métro : [Odéon](#), lignes 4 et 10

 : 82/84/85/89

Parkings : Soufflot Panthéon 5e, St Sulpice 6e, Marché St Germain 6e,

Pour le déjeuner, salle René Coty

Merci d'adresser un chèque de participation aux frais de 15 euros par personne à l'ordre de :
SOS Globi 94, Hôpital Henri Mondor, Laboratoire de biochimie
51, av du Mal de Lattre de Tassigny 94000 CRETEIL

Pour commander les actes du colloque

Merci d'adresser un chèque de 15 euros par acte à l'ordre de :
SOS Globi 94, Hôpital Henri Mondor, Laboratoire de biochimie
51, av du Mal de Lattre de Tassigny 94000 CRETEIL

Pour tout renseignement

Par téléphone : 06 71 37 59 54

Par e-mail : sos.globi@hmn.aphp.fr

Les partenaires du colloque

Centre de référence Syndromes Drépanocytaires Majeurs APHP, Etablissements Français du Sang Île-de-France, INSERM, CNRS, Réseau Ouest Francilien de Soins des Enfants Drépanocytaires ROFSED, Centre d'Information et de Dépistage de la Drépanocytose CIDD, Association Française de Dépistage et de Prévention du Handicap de l'Enfant AFDPHE, Institut National de Veille Sanitaire, Alliance Maladies Rares, Agence Régionale de Santé Île-de-France ARS IDF.

Pour des raisons de sécurité, merci de vous munir de votre pièce d'identité.

Les inscriptions seront prises en compte dans la limite des places disponibles

Les confirmations d'inscription seront adressées uniquement par e-mail.

SOS GLOBI 94 : Chez Monsieur Angel Dorvan, 32 bd de Stalingrad, 94600 CHOISY-LE-ROI

ACRAG : 2 rue du Clos saint Denis, 94000 CRETEIL

Conception et réalisation : BIO-RAD