



Lutte contre la drépanocytose

Quatrième pandémie en Afrique, la drépanocytose est une maladie négligée, ignorée par les grands programmes d'aide internationaux. C'est la raison pour laquelle la Fondation Pierre Fabre a consacré 20 % de son budget à cet axe en 2017.

Maladie génétique la plus fréquente au monde, la drépanocytose est particulièrement concentrée en Afrique subsaharienne, où on estime que 240 000 enfants naissent chaque année avec la maladie et que 50 à 90 %, selon leur lieu d'habitation, en meurent avant l'âge de 5 ans⁽¹⁾.

Zorgho, Burkina Faso. Séance d'information organisée par le Comité d'Initiative contre la Drépanocytose.



LES GRANDES ÉTAPES

	2006	2007	2008	2009	2010	2011	2012	2013	2014	2015	2016	2017
Mali	Création et développement du Centre de Recherche et de Lutte contre la Drépanocytose (CRLD)											
RDC	Soutien de l'unité de prise en charge de la drépanocytose du centre hospitalier Monkole											
Mada gascar	Soutien au programme de l'association Lutte contre la Drépanocytose (LCDM)											
République centrafricaine	Renforcement de la prise en charge de la drépanocytose au complexe pédiatrique de Bangui											
Sénégal	Étude opérationnelle sur le dépistage et la prise en charge précoces											
Cameroun, République du Congo, Madagascar, RDC	Création d'une plate-forme d'amélioration de la prise en charge des drépanocytaires											
Haiti	Programme de prise en charge des malades drépanocytaires											
Burkina Faso	Prévention, diagnostic et prise en charge de la drépanocytose											

(1) Modell B. et Darlison M., « Global epidemiology of haemoglobin disorders and derived service indicators », Bulletin of the WHO, juin 2008, 86(6). Grosse S.-D. et coll., Sickle Cell Disease in Africa, Am J Prev Med, décembre 2011, 41(6): S398-S405.



GRAND ANGLE

Agir où cela fait la différence

Parce qu'elle est la région où la prévalence de la drépanocytose est la plus élevée et qu'elle souffre cruellement d'un manque de structures médicales, de moyens et de personnels de santé formés, l'Afrique concentre les efforts de la Fondation Pierre Fabre dans la lutte contre la drépanocytose.



Séance de sensibilisation en République démocratique du Congo.

La drépanocytose est un paradoxe de la sélection naturelle. Elle est la conséquence d'une anomalie des molécules d'hémoglobine, lesquelles stockent l'oxygène dans les globules rouges afin de le distribuer dans tout l'organisme. En cas de baisse de la pression d'oxygène, les molécules d'hémoglobine anormales s'agglutinent et rigidifient les globules rouges, qui prennent une forme de faucille, raison pour laquelle la maladie est également appelée anémie falciforme, et ne peuvent plus circuler dans les petits vaisseaux sanguins. Cette anomalie est d'origine génétique, mais un enfant doit avoir hérité de cette mutation de ses deux parents pour qu'elle s'exprime chez lui et provoque la maladie. Un individu qui hérite de l'anomalie génétique d'un seul de ses parents non seulement ne souffrira pas de la drépanocytose mais sera partiellement protégé contre le paludisme, ce qui est bien sûr un avantage dans les régions fortement impaludées. Pendant des millénaires, avant la découverte de la prévention et du traitement du paludisme, ces individus vivaient plus longtemps, avaient davantage de descendants, ce qui a favorisé la propagation de la mutation. La drépanocytose est

« UN BÉBÉ QUI A LA DRÉPANOCYTOSE REFUSE LE SEIN OU S'ARRÊTE TRÈS VITE DE TÉTER. IL EST TRISTE. PARFOIS, IL SOUFFRE TERRIBLEMENT ET PLEURE QUAND ON LE PORTE. »

Professeur Gil Tchernia, hématalogue et membre du Comité Scientifique de la Fondation.

Le coût prohibitif des traitements

43 à 207 € : coût de la prise en charge, pour les parents, d'une complication de la drépanocytose d'un enfant.

137 € : salaire minimum mensuel.

Données pour Brazzaville (Congo) Ngolet et Coll., Sickle Cell Disease Healthcare Cost in Africa: experience of the Congo, Anemia, 2016.

donc aujourd'hui concentrée dans les pays de forte prévalence du paludisme et relativement fréquente parmi les descendants de personnes originaires de ces pays, ailleurs dans le monde. 85 % des enfants drépanocytaires naissent en Afrique subsaharienne, où 15 à 45 % de la population est porteuse de l'anomalie génétique, selon les pays. C'est, par exemple, le cas de 24 % des adultes au Nigeria, où 20 nouveau-nés sur 1 000 sont atteints de drépanocytose⁽¹⁾.

SOUFFRANCES ET DÉCÈS

« Je ne peux plus dormir, la douleur est très forte. Ce matin, j'ai décidé de venir voir mon docteur ! », explique Fabrice Kafando, un jeune Burkinabé qui, ayant survécu à la maladie pendant sa jeune enfance, souffre périodiquement le martyr. Les violentes douleurs causées par l'accumulation de globules rouges bloqués dans des petits vaisseaux sont l'une des conséquences de la drépanocytose. Les autres manifestations sont une anémie chronique, une susceptibilité accrue aux infections et des défaillances d'organes souvent mortelles. Si les symptômes sont variables d'un individu à l'autre, la maladie est responsable, selon les pays, de 5 à 16 % des décès d'enfants de moins de cinq ans⁽²⁾. Si on est aujourd'hui incapable de guérir la drépanocytose, des solutions existent cependant pour limiter la fréquence et l'intensité des crises. L'éducation, d'abord, pour apprendre aux parents à éviter les situations qui favorisent les crises : ne pas faire d'efforts physiques brutaux, commencer et finir une activité progressivement et boire beaucoup d'eau. D'où l'importance des actions de sensibilisation du personnel de santé. Les soins, ensuite, pour soulager la douleur et espacer les crises.

PROMOUVOIR LE DÉPISTAGE

« Un bébé qui a la drépanocytose refuse le sein ou s'arrête très vite de téter », explique le Pr Gil Tchernia, hématalogue et membre du Comité Scientifique

de la Fondation. « Il est triste. Parfois, il souffre terriblement et pleure quand on le porte. Ses pieds et ses mains gonflent. » Il faut dépister ces bébés drépanocytaires le plus tôt possible, pour les soulager et donner des conseils à leurs parents. Le dépistage est donc la première étape, indispensable, de l'aide apportée aux malades. La Fondation soutient des programmes de dépistage néonatal dans plusieurs pays comme au Mali, sous l'égide du Centre de recherche et de lutte contre la drépanocytose (CRLD) créé en 2006 par plusieurs partenaires à l'initiative de la Fondation, au Sénégal, avec le Centre de recherche et de prise en charge ambulatoire de la drépanocytose (Cerpac) de l'université de Saint-Louis, ou encore au Burkina Faso où ces programmes sont mis en œuvre par le Comité d'initiative contre la drépanocytose (CID/Burkina). « Nous comptons encore toucher une autre province pour évaluer la faisabilité du diagnostic néonatal délocalisé », précise le Pr Éléonore Kafando, Responsable de la division des interventions du CID/Burkina. « Les agents de santé reconnaissent la bonne évolution des nouveau-nés dépistés. » Mais en Afrique, les femmes restent très peu de temps à la maternité ou au centre de santé et sont souvent perdues de vue après leur sortie. C'est la raison pour laquelle la Fondation conduit, avec la Fondation Mérieux et l'unité Inserm U1027, une étude au Togo, au Mali et en RDC pour évaluer les performances du test de dépistage rapide SickleScan®, qui fournit un diagnostic en quelques minutes pour un coût moitié moins élevé que celui des tests classiques (étude Drépatest portant sur près de 2 700 bébés et nouveau-nés).

SOIGNER LES MALADES

« Depuis l'ouverture du centre, nous comptons 8 500 malades suivis, avec très peu de perdus de vue et une très faible mortalité », se félicite le Pr Dapa Diallo, Directeur Général du CRLD à Bamako, soutenu par la Fondation depuis sa création. Le centre a multiplié par dix le nombre de malades suivis au Mali. Ceux-ci y reçoivent des antalgiques et des médicaments prophylactiques dont l'hydroxycarbamide, qui réduit la fréquence et l'intensité des crises, et si besoin des transfusions sanguines. Le centre de Bamako a ouvert une antenne à Kayes, dans l'ouest du pays, et la Fondation soutient des programmes similaires dans huit autres pays. Les traitements sont, malheureusement, chers pour les familles et les systèmes de santé africains.

FORMATION ET RECHERCHE

« Nous sommes quotidiennement face à des patients atteints de drépanocytose », témoigne le Dr Drissa Coulibaly, médecin à Banamba, au nord de Bamako. « Nous-mêmes ne connaissons pas tellement cette maladie. Nous ignorons toujours la douleur.

Or, c'est la douleur qui tue nos malades, sans que nous nous en rendions compte... » Les personnels de santé doivent être

en mesure de conseiller les parents et d'administrer les traitements lorsqu'ils sont disponibles, d'autant plus que le développement du dépistage se traduira par un afflux de malades. L'une des réussites du CRLD, soutenu par la Fondation, est la création d'un Diplôme Universitaire Drépanocytose, dont les enseignements se déroulent pendant deux semaines au CRLD. La quatrième promotion a réuni 26 médecins de six pays en novembre 2017. Comme souvent en Afrique, les données précises font défaut sur la mortalité de la maladie et l'impact des mesures de santé publique mises en œuvre. Avec le soutien de la Fondation, le Cerpac de Saint-Louis-du-

LA RECHERCHE DE TRAITEMENTS ISSUS DES PRATIQUES LOCALES

La Fondation Pierre Fabre soutient l'institut Malgache de Recherches Appliquées, qui évalue l'efficacité et l'innocuité de deux plantes locales, utilisées par les tradipraticiens et guérisseurs pour soigner les drépanocytaires. Des observations cliniques ont démontré que l'une d'elles atténue la fatigue des malades et diminuait la fréquence des hospitalisations. Très abondante dans le sud-est de l'île, elle offrirait une alternative intéressante aux populations privées de médicaments. Des recherches ont été lancées pour évaluer de nouveaux spécimens au nord-est de Madagascar.

Sénégal mène une étude d'évaluation de l'efficacité du dépistage et de la prise en charge précoce des nouveau-nés, afin d'appuyer une proposition de stratégie de lutte contre la maladie, tandis qu'une étude multipays (Midas) en cours dans les zones d'intervention de la Fondation porte sur la mortalité infantile due à la drépanocytose. Aidant simultanément la recherche, le dépistage et la prise en charge dans les pays à forte prévalence, la Fondation est le premier acteur mondial de la lutte contre la drépanocytose dans les pays du Sud.

(1) Drépanocytose, Rapport du Secrétariat, 24 avril 2006, OMS.



PROGRAMMES DE LUTTE CONTRE LA DRÉPANOCYTOSE

Dépistage, soin, formation et recherche

En 2017, la Fondation a soutenu des extensions en province des centres de soins qu'elle soutient dans les capitales du Mali et du Burkina Faso, et appuyé des programmes de dépistage et de soins dans plusieurs autres pays.



Examen d'un patient drépanocytaire à l'Hôpital de Saint-Damien, en Haïti.

HAÏTI

Un pilote pour le dépistage précoce

En 2017, la Fondation Pierre Fabre a consolidé son projet de lutte contre la drépanocytose en Haïti, en faisant de l'Hôpital pédiatrique Saint-Damien un centre pilote du dépistage néonatal et précoce de la maladie. Cohorte, stratégie de dépistage et formation du personnel ont été passées en revue, avant le lancement des opérations en 2018. L'Hôpital Saint-Damien assumera également la prise en charge des patients. Il pourrait être rejoint en 2019 par l'Hôpital Universitaire de la Paix (HUP) et l'Hôpital Universitaire d'État d'Haïti (HUEH).

Étude Présev2

Second volet d'une étude, élargie au Mali, au Togo, au Burkina Faso et à la RDC, d'évaluation de la pertinence d'un score de prédiction de la survenue d'un syndrome thoracique aigu (STA) – l'une des complications classiques de la drépanocytose. Sur 400 patients, 250 avaient été enrôlés fin 2017.

Étude Midas

Étude épidémiologique pour évaluer la mortalité infanto-juvénile attribuable à la drépanocytose. En 2017, les pays participants (Mali, Côte d'Ivoire, Sénégal, RDC, Burkina Faso) étaient en pleins préparatifs.



Familles suivies au CRLD de Bamako, au Mali.

MALI

RENFORCEMENT DU CENTRE DE BAMAKO

À Bamako, la Fondation Pierre Fabre soutient le Centre de Recherche et de Lutte contre la Drépanocytose (CRLD) depuis sa création, en 2010. Le personnel de santé reçoit une formation et les patients bénéficient d'une prise en charge globale : information, dépistage, suivi, accueil en hôpital de jour... Véritable modèle, ce centre accueille un nombre croissant de drépanocytaires de tout le pays (environ 1 200 nouveaux patients inscrits en 2017). Le Diplôme Universitaire préparé dans ses murs a formé, en 2017, 26 médecins venus de six pays d'Afrique subsaharienne. L'enjeu du CRLD est d'essaimer et de décentraliser les soins. À 600 km à l'Ouest, l'unité de Kayes, qui couvre une région à forte prévalence, a été renforcée en 2017. 22 sages-femmes et 2 gynécologues ont été formés au dépistage néonatal et 37 médecins communautaires, à la prise en charge. Dans le domaine de la recherche, autre pilier de sa démarche, le CRLD a poursuivi sa participation à l'étude multicentrique d'évaluation de l'efficacité d'un test de diagnostic rapide sur les patients âgés de plus de 6 mois (étude Drépatest) et s'est organisé en vue de l'étude Midas. La Fondation a signé en 2017 une nouvelle convention avec le ministère de la Santé malien, pour un soutien renforcé dans les trois ans à venir.

SÉNÉGAL

Vers un dépistage néonatal systématique

À Saint-Louis, la Fondation Pierre Fabre et l'Université Gaston-Berger ont créé le Centre de Recherche et de Prise en Charge Ambulatoire de la Drépanocytose (Cerpap). Objectif : prouver l'efficacité du dépistage néonatal systématique et de la prise en charge précoce des enfants dans la lutte contre la maladie. Le dépistage a commencé en 2017 : sur 1 987 naissances enregistrées à la maternité de l'Hôpital Saint-Louis, 1 536 (77 %) ont fait l'objet d'un test. À terme, l'expérience devrait être étendue à la région alentour, avec un objectif de 6 000 dépistages annuels.



Équipe médicale devant le Centre de Recherche et de Prise en Charge Ambulatoire de la Drépanocytose à Saint-Louis-du-Sénégal.

BURKINA FASO

UN SOUTIEN ACTIF AU COMITÉ D'INITIATIVE CONTRE LA DRÉPANOCYTOSE (CID)

La Fondation intervient au Burkina Faso depuis 2014. Elle a soutenu le Comité d'initiative contre la drépanocytose (CID/Burkina) pour la mise en place d'un centre d'information à Ouagadougou et d'une unité de prise en charge à l'Hôpital Saint-Camille et pour le déploiement du diagnostic néonatal. Les interventions ont été étendues à Bobo-Dioulasso, à l'Ouest, en 2016. Un dépistage de masse a été organisé dans les écoles maternelles et les orphelinats des dix zones d'intervention du CID/Burkina : 3 537 enfants ont été dépistés, dont 123 cas positifs qui ont été pris en charge. Cent internes des facultés de médecine des universités de Ouahigouya, au Nord, et de Bobo-Dioulasso, à l'Ouest, ont été formés à la prise en charge de la maladie et 120 personnels hospitaliers de Ouagadougou et Bobo-Dioulasso, à celle de la douleur. La Fondation et le CID/Burkina prévoient de poursuivre leur action conjointe, notamment sur les complications liées à la drépanocytose.



Famille en consultation à Zorgho au Burkina Faso.

Étude Drépatest

Étude d'évaluation des performances du test de diagnostic rapide NickleScan® dans le contexte africain. Offrant de très bons résultats sur des bébés âgés de plus de 6 mois au Mali et au Togo, elle s'est poursuivie sur des nouveau-nés en RDC.

Formation du personnel médical sur la prise en charge des patients drépanocytaires au Cameroun.



AFRIQUE CENTRALE/MADAGASCAR

Améliorer la prise en charge à l'échelle régionale

Soutenu par la Fondation Pierre Fabre, l'IECD⁽¹⁾ mène depuis 2014 un programme de prise en charge des patients drépanocytaires en RDC, en République du Congo, au Cameroun et à Madagascar, pour accompagner les structures sanitaires et les associations de patients de ces pays dans le dépistage néonatal, les soins, la formation du personnel de santé et la sensibilisation du public. Fin 2017, alors que s'achevait la phase 1 du programme, 110 000 enfants avaient été dépistés, 3 800 patients suivis et 1 600 personnels formés. La Côte d'Ivoire sera intégrée à la deuxième phase du programme, qui se poursuivra jusqu'en 2020 selon les mêmes axes, avec un renforcement de la prise en charge et de la formation.

(1) Institut européen de coopération et de développement.



TÉMOIGNAGES

La parole aux experts et aux acteurs de terrain

Quotidiennement confrontés à la drépanocytose, les spécialistes en mesurent la complexité. Ils témoignent des progrès accomplis dans la lutte contre la maladie grâce au soutien de la Fondation Pierre Fabre.

PR DAPA DIALLO,
Directeur Général du Centre de recherche
et de lutte contre la drépanocytose (CRLD)
de Bamako (Mali)



Comment jugez-vous le chemin parcouru par le CRLD ?

À sa création, le CRLD visait une prise en charge holistique, intégrant des missions d'organisation des soins, de formation, de communication, de collaborations nationales et internationales en recherche. L'expérience acquise en sept ans autorise à penser que cette vision est justifiée et que le programme mérite d'être dupliqué ailleurs.

Quelle sera la prochaine étape ?

Il faut systématiser le dépistage néonatal et sensibiliser les populations en vue de diminuer le nombre d'unions entre porteurs du gène drépanocytaire. La prochaine étape sera donc de développer les compétences à tous les niveaux de la pyramide sanitaire du pays, au plus près des malades, et de communiquer efficacement sur les risques liés au mariage entre porteurs du gène drépanocytaire.

Et sur le volet de la recherche ?

L'histoire naturelle de la drépanocytose mérite d'être revisitée dans notre contexte. Pour la première fois, par exemple, nous avons pu démontrer que certaines complications étaient plus précoces qu'on ne le pensait ; c'est le cas par exemple des atteintes rétinienne et rénale. L'enjeu est de développer nos capacités de recherche clinique et fondamentale. Le CRLD doit s'ériger en centre d'excellence.



DR JACQUELINE GAUTIER,
Directrice Générale de l'Hôpital
Saint-Damien (Haïti)

« La situation sanitaire en Haïti est très précaire. Bien que ce soit l'une des régions à forte prévalence de drépanocytose, à part quelques rares initiatives récentes et isolées d'institutions privées de santé, il n'existe aucun programme national pour la prise en charge de cette pathologie. En 2017, à l'Hôpital Saint-Damien, 4 % des hospitalisations concernaient des enfants drépanocytaires. Grâce au programme de dépistage systématique que nous allons mener sur les nourrissons de la naissance à six semaines ou même jusqu'à cinq ans de vie, nous espérons améliorer la prise en charge et la qualité de vie à court et long termes, et ainsi diminuer la morbi-mortalité due à la drépanocytose. »

« Développer des compétences à tous les niveaux de la pyramide sanitaire et au plus près des malades. » **PR DAPA DIALLO**



PR ROBERT GIROT,
Fondateur du Centre
de la drépanocytose,
Hôpital Tenon (France)

« En 2017, je faisais partie des enseignants de la 4^e session du Diplôme Universitaire (DU) Drépanocytose du CRLD de Bamako. J'ai enseigné à 26 professionnels de santé venant de six pays d'Afrique de l'Ouest, pleinement investis sur le terrain dans la prise en charge de cette maladie. La lutte contre la drépanocytose a bien changé ! J'ai connu une époque où une dizaine de médecins seulement étaient investis dans la maladie dans toute la sous-région. J'ai découvert un réseau qui relie les capitales et des villes secondaires. Les spécialités des participants étaient très différentes. Ce qui est intéressant c'est que parmi eux, 15 étaient généralistes, parce que si dans les pays du Nord la prise en charge est uniquement hospitalière, en Afrique ce sont souvent les généralistes qui s'occupent des malades, quand les hôpitaux ne sont pas adaptés ou trop éloignés. Le DU correspond à la réalité du terrain, avec des enseignants conscients des contraintes de leurs élèves, ouverts au dialogue et qui consacrent beaucoup de temps aux échanges sur des solutions pratiques. »

PR ÉLÉONORE KAFANDO,
Responsable de la division Intervention
du Comité d'initiative contre la drépanocytose
au Burkina (CID/Burkina)



En quoi votre action et celle de la Fondation sont-elles complémentaires ?

Le CID/Burkina a en son sein un réseau de médecins référents qui propose une prise en charge pluridisciplinaire de la drépanocytose : pédiatrie, gynécologie-obstétrique, ophtalmologie, orthopédie, hématologie... Le Burkina Faso ne disposant pas d'un programme de lutte contre cette pathologie et n'ayant donc pas de centre de prise en charge dédié, nous avons proposé un modèle synergique faisant appel aux structures déjà existantes. La convention de partenariat avec la Fondation a été une bouffée d'oxygène, qui a notamment permis de renforcer les plateaux techniques et d'ouvrir un centre secondaire d'information et de prise en charge à Bobo-Dioulasso.

Quel est le bilan ?

Le programme a permis de prendre la mesure de l'ignorance sur cette maladie et son bilan est très positif. Nos actions de sensibilisation ont touché un large public : personnels de santé, instituteurs, élèves, malades et familles. Les soins dispensés satisfont les malades, qui sont encouragés pour leur suivi. La prise en charge des nouveau-nés va certainement changer l'évolution naturelle de la drépanocytose.

DR ABDOUL KARIM DEMBELÉ,
Médecin hématologue au CRLD de Bamako,
doctorant en physiologie-physiopathologie
à l'école doctorale Bio Sorbonne Paris Cité,
Université Paris-Diderot

« La drépanocytose, dans sa forme majeure, est généralement découverte chez l'enfant en bas âge, à l'occasion d'un gonflement chaud et douloureux des mains et des pieds, d'une anémie,



d'un ictère, ou de crises liées à des douleurs abdominales, osseuses ou articulaires... Il nous arrive de la découvrir aussi à l'âge adulte, lors de complications multiples et variées. En plus des souffrances endurées par les malades, la maladie a un coût élevé pour les familles car l'assurance maladie n'est pas développée au Mali. Au CRLD de Bamako, tout patient hospitalisé pour une crise sévère est soigné pour un forfait de 7,6 euros la journée, réglé au moment de la sortie d'hospitalisation. Les consultations de suivi à titre préventif sont, quant à elles, payées selon un forfait annuel pris en charge partiellement par le malade. Ce forfait couvre les frais de prestations du personnel soignant, des analyses (hémogramme, doppler transcrânien), les vaccins et médicaments. La douleur est calmée en fonction de son niveau d'intensité, avec de la morphine ou des antalgiques de paliers I et II, selon un circuit d'approvisionnement qui nécessite d'être amélioré. »