

## **Prise en charge de la drépanocytose en Aquitaine**

***La Drépanocytose est une pathologie qui affecte l'hémoglobine des globules rouges. Maladie génétique la plus fréquente en France, elle concerne actuellement environ 11 000 personnes. Elle est dépistée systématiquement à la naissance de façon ciblée depuis l'année 2000. Ainsi, naissent environ 400 enfants drépanocytaires par an – notamment en Ile de France - principalement issus de la communauté africaine ou antillaise. En Aquitaine, cela représente environ 8 nouveau-nés malades par an.***

***Au CHU de Bordeaux les patients, enfants ou adultes, sont pris en charge par une équipe de spécialistes au sein d'un centre de compétences dédié.***

**Les symptômes** : cette maladie génétique très répandue se manifeste notamment par une anémie, des crises douloureuses et un risque d'infections bactériennes sévères. Les autres complications fréquentes sont les risques d'accidents vasculaires cérébraux, les risques rénaux et les risques de rétinopathie et biliaires.

La drépanocytose est particulièrement fréquente dans les populations d'origine antillaise, africaine et méditerranéenne. Elle est également présente en Inde et en Amérique du Sud (surtout au Brésil).

**Les traitements** actuels ont permis d'augmenter significativement l'espérance de vie des patients affectés, mais ils restent limités. La mise en place du dépistage néonatal a permis de diminuer la mortalité infantile liée à la maladie, permettant à plus de 95% des enfants d'atteindre l'âge adulte (Galacteros Rev Med Int 2015) – grâce notamment – à l'instauration de mesures de prévention dès les premiers mois de vie. Malgré cela l'espérance de vie actuelle reste plutôt stable par rapport à il y a 10 ans.

Le seul traitement curatif actuel est la greffe de moelle osseuse intrafamiliale qui est proposée dans les formes sévères de la maladie et qu'un donneur est « compatible ». Des études en thérapie génique ont débuté en 2016.

Comme pour la mucoviscidose et d'autres maladies rares, il est essentiel de centraliser la prise en charge des patients. Ont ainsi été créés des Centres de Références et de Compétences pour la drépanocytose et les maladies héréditaires des globules rouges.

### **La prise en charge des enfants au CHU de Bordeaux**

Depuis 2008, le **CHU de Bordeaux (Service d'hématologie biologique {adultes et enfants} – groupe hospitalier Pellegrin)** est labellisé « **Centre de compétences des maladies constitutionnelles du globule rouge et de l'érythroïse** »\*.

- **Le centre de compétences pédiatrique**, basé à l'hôpital des Enfants, est géré par le Dr Camille RUNEL-BELLIARD ; il assure le dépistage et le suivi de tous les enfants atteints de drépanocytose en Aquitaine. Il assure également la mise en réseau des soins et des professionnels ainsi que le développement de protocoles de prise en charge. L'organisation du suivi des patients est encadrée par un protocole national sous l'égide de l'HAS.

*« Le centre de compétences pédiatrique a organisé la prise en charge des patients et développé des collaborations avec les intervenants locaux (médecins traitants, paramédicaux...) et les services de pédiatrie des hôpitaux de la région, aboutissant à un véritable travail en réseau permettant des soins de qualité. Une prise en charge plus « systématisée » a été instaurée afin que chaque patient puisse bénéficier des soins proposés. Un lien important avec les hôpitaux périphériques permet une prise en charge de qualité malgré la complexité de la maladie et son caractère rare. »*

Dr Camille Runel Belliard

- Grâce à la systématisation de la proposition de soin, la file active des patients pédiatriques pris en charge a augmenté de 10% par an et la cohorte compte actuellement **120 patients (croissance de 50% en 5 ans)**.
- Les patients sont suivis en consultations tous les 3 à 4 mois et sont hospitalisés dans divers services de pédiatrie lors de crises vaso-occlusives, d'infections bactériennes ou de complications.
- Dans le cadre de la prise en charge des vasculopathies cérébrales (Le risque d'AVC chez ces enfants est plus de 300 fois supérieur à celui des enfants non drépanocytaires du même âge) un certain nombre d'enfants sont convoqués mensuellement en hôpital de jour pour des échanges transfusionnels.
- Un programme d'éducation thérapeutique est en cours avec les différents intervenants auprès des patients.
- En termes de recherches :
  - Organisation annuelle de journées dédiées aux personnels médicaux et paramédicaux de la région – en lien avec les services d'adultes.
  - Formations des internes et puéricultrices pour améliorer la connaissance de la maladie et sa prise en charge
  - Recherches PHRC (Programme Hospitalier de Recherche Clinique) nationaux : EVADREP, DREPAGREFFE, MADREPIEC...

#### - **La prise en charge adulte**

- Une centaine de patients sont suivis par le centre de compétence chez les adultes (service des maladies infectieuses et tropicales), essentiellement par les Dr Pistone et Receveur.
- Les patients sont vus en hospitalisation de jour pour les bilans annuels nécessaires (notamment au niveau cardiaque et ophtalmologique). Ils sont régulièrement suivis en consultation pour leur traitement de fond qui contribue à limiter le nombre et l'intensité des crises douloureuses. Et, quand cela est nécessaire ils sont également pris en charge en hospitalisation conventionnelle de façon à calmer le plus rapidement possible la douleur ou les autres symptômes.
- Un programme d'éducation thérapeutique a été mis en place fin 2014, et en 2015 ont également commencé des ateliers collectifs qui contribuent à sortir le patient d'un isolement parfois lourdement ressenti.
- L'équipe contribue également actuellement à deux programmes de recherche multicentriques et s'insère dans le réseau national de prise en charge, en lien permanent avec les centres nationaux de référence.

*\*Le dispositif des centres de référence a été complété en 2008 par celui des centres de compétences. Ils ont été identifiés par les centres de références et désignés par les agences régionales de l'hospitalisation (ARH).*

*Certains centres de référence se sont associés pour proposer une structuration de leur filière de soins avec des centres de compétences communs. Ces centres de compétences ont vocation à assurer la prise en charge et le suivi des patients, à proximité de leur domicile, et à participer à l'ensemble des missions des centres de référence. Ils travaillent dans le cadre d'un travail en réseau, permettant ainsi de compléter le maillage territorial. Source : Les cahiers d'Orphanet*

[http://social-sante.gouv.fr/IMG/pdf/Liste\\_des\\_centres\\_de\\_compétences\\_et\\_de\\_reférences\\_par\\_groupe.pdf](http://social-sante.gouv.fr/IMG/pdf/Liste_des_centres_de_compétences_et_de_reférences_par_groupe.pdf)

#### **Contacts presse - Direction de la communication du CHU de Bordeaux**

Caroline Péret – chargée de projet communication presse – 05 57 82 03 21 / 06 27 43 46 75

Frédérique Albertoni – Directrice de la communication - 05 56 79 53 42 / 06 10 17 14 20

Lydie Gillard – chargée de projet communication presse – 05 57 82 08 69 / 06 10 17 13 64