

# La drépanocytose dans les départements français d'outre-mer (Antilles, Guyane, la Réunion, Mayotte). Données descriptives et organisation de la prise en charge

Maryse Etienne-Julan (maryse.etienne-julan@chu-guadeloupe.fr)<sup>1</sup>, Gisèle Elana<sup>2</sup>, Gylna Loko<sup>3</sup>, Narcisse Elenga<sup>4</sup>, Tania Vaz<sup>4</sup>, Matthias Muszlak<sup>5</sup>

1/ Centre de référence maladies rares de la drépanocytose aux Antilles-Guyane (CRMRDAG), Unité transversale de la drépanocytose, CHU de Pointe-à-Pitre Abymes ; UMR-S Inserm U 665, Université des Antilles et de la Guyane, Pointe-à-Pitre, Guadeloupe, France

2/ CRMRDAG, CHU de Fort-de-France, Martinique, France

3/ CRMRDAG, Centre hospitalier Mangot-Vulcin, Martinique, France

4/ Centre de compétences des maladies constitutionnelles rares du globule rouge et de l'érythropoïèse (MCGRE) de la Guyane, Centre hospitalier de Cayenne, Guyane, France

5/ Centre de compétences des MCGRE de l'Océan Indien, Centre hospitalier de Mayotte, Mayotte, France

## Résumé / Abstract

**Introduction** – La drépanocytose est une priorité de santé publique dans les départements français d'outre-mer (DOM) avec la mise en place d'un dépistage néonatal (DNN) systématique et d'une prise en charge organisée dès la fin des années 1980. Cet article décrit les données épidémiologiques sur la drépanocytose dans les différents DOM et l'organisation de la prise en charge.

**Méthodes** – Les données présentées sont issues du rapport 2010 de l'Association française de dépistage et de prévention des handicaps de l'enfant (AFDPHE), des programmes de médicalisation du système d'information (PMSI) ou des rapports d'activité des différentes structures de prise en charge.

**Résultats** – L'incidence des syndromes drépanocytaires majeurs à la naissance est de 1/4 551 à la Réunion, 1/633 à Mayotte, 1/343 en Martinique, 1/297 en Guadeloupe et 1/227 en Guyane. La fréquence des porteurs du trait drépanocytair est de 5,2% pour l'ensemble des DOM versus 2,7% pour l'hexagone pour la période 2006-2010. L'évolution de l'organisation de la prise en charge, avec des structures bien identifiées, est présentée pour chacun des départements.

**Conclusion** – La drépanocytose est une pathologie fréquente dans les DOM, avec des fréquences variables d'un département à l'autre. Les flux migratoires, la non-adhésion au suivi des patients peu ou asymptomatiques, la situation administrative précaire de nombreux patients étrangers, les difficultés géographiques ou de communication sont à l'origine de nombreux perdus de vue.

## *Sickle cell disease in the French overseas territories (French West Indies, French Guiana, la Reunion, Mayotte): descriptive data and management organization*

**Introduction** – Sickle cell disease is a major public health concern in French overseas territories with the implementation of a systematic neonatal screening and a comprehensive management programme in the 1980s. The present article describes sickle cell related epidemiological data and management organization of the different overseas territories.

**Methods** – Data were collected from the 2010's annual report of the French Association for Screening and Prevention of Infant Handicaps (AFDPHE) and from the different hospital medical information system or annual reports, including PMSI.

**Results** – The incidence of major sickle cell disease syndromes at birth was 1/4,551 in la Reunion, 1/633 in Mayotte, 1/343 in Martinique, 1/297 in Guadeloupe, and 1/227 in French Guiana. The overall frequency of AS carriers was 5.2% for all the overseas territories versus 2.7% in mainland France from 2006 to 2010. The development of medical organization and the different management services identified are also presented.

**Conclusion** – Sickle cell disease is frequent in French overseas territories. Its frequency is variable from one territory to another. Too many patients are lost to follow up due to migratory flows, non compliance to treatment of patients with asymptomatic disease, deprived socioeconomic conditions of foreign patients, and geographical or communication difficulties.

## Mots-clés / Keywords

Drépanocytose, départements français d'outre-mer, dépistage néonatal systématique, centre de référence, centres de compétences / Sickle cell disease, French overseas departments, systematic neonatal screening, reference centre, competence centres

## Introduction

De par sa haute prévalence, sa mortalité et sa morbidité élevées, la drépanocytose représente un véritable problème de santé publique dans les départements français d'outre-mer (DOM) [1]. Sa prévalence est liée à la composition des populations de ces départements. Aux Antilles françaises, la population est composée en majorité d'afrocaribéens (plus de 70%). Les autres groupes ethniques sont des indocari-béens, des habitants d'origine européenne, du Moyen-Orient ou d'autres origines. La Guyane française se caractérise par la présence en proportion plus importante de personnes d'origine asiatique, amérindienne ou sud-américaine. À la Réunion, les populations d'origine indienne tamoule correspondent à environ 25% de la population, de même que les individus d'origine européenne. Les autres composantes de cette population sont d'origine africaine ou asiatique essentiellement. À Mayotte, on retrouve majoritairement des populations d'origine comorienne ou malgache.

La place réelle de la drépanocytose n'a pu être évaluée dans ces régions que lorsque les maladies

infectieuses et infantiles ont été contrôlées. La maladie était jusqu'alors diagnostiquée lors de la survenue de complications spécifiques mettant souvent en jeu le pronostic vital.

Les premières études épidémiologiques relatives aux Antilles françaises datent des années 1980 [2;3]. La drépanocytose occupait alors 10% de l'activité du service de pédiatrie du Centre hospitalier universitaire (CHU) de Pointe-à-Pitre Abymes et le taux de létalité estimé était de 17% [4]. Ces études ont montré que l'incidence de la drépanocytose est de 1 nouveau-né drépanocytair sur 260 et que 12% de la population était porteuse d'une hémoglobine anormale, avec 9,7% de porteurs du trait S et 2,8% de porteur du trait C [2;3].

Ces travaux ont permis d'une part, la mise en place du dépistage néonatal (DNN) systématique de la drépanocytose en 1984 en Guadeloupe et en Martinique, en 1991 en Guyane française et à la Réunion et en 1992 à Mayotte. Ce DNN est coordonné par des associations régionales affiliées à l'Association française de dépistage et de prévention des handicaps de l'enfant (AFDPHE) et assuré dès l'origine par des laboratoires locaux

en Guadeloupe et en Martinique (Laboratoire de l'unité transversale de la drépanocytose du CHU de Pointe-à-Pitre Abymes et Laboratoire polyvalent du CH du Lamentin) et par le Laboratoire de dépistage de Lille pour la Guyane, la Réunion et Mayotte. D'autre part, ces travaux ont abouti à la reconnaissance locale de la drépanocytose comme priorité de santé publique.

Depuis la loi du 9 août 2004 relative à la politique de santé publique, la drépanocytose est l'une des 100 priorités nationales de santé publique. Elle est désormais incluse comme priorité dans les plans régionaux de santé publique et les schémas régionaux d'organisation sanitaire des DOM. Dans le cadre du Plan national « maladies rares » 2004-2009, un centre de référence maladies rares de la drépanocytose aux Antilles-Guyane a été labellisé en juillet 2006, d'une part, et deux centres de compétences pour la prise en charge des maladies constitutionnelles rares du globule rouge et de l'érythropoïèse (MCRGRE), d'autre part, ont été labellisés en 2008, l'un en Guyane et l'autre à la Réunion-Mayotte. Au niveau national, cette politique a permis l'élaboration de protocoles nationaux de diagnostic et de soins

pour les enfants et adolescents drépanocytaires et également pour les adultes [4;5].

Les centres de référence et de compétences ont pour missions l'élaboration de référentiels et de recommandations de pratiques cliniques, la mise en place d'actions d'information et de formation du grand public et des professionnels de santé, l'organisation de filières de soins, la participation à la surveillance épidémiologique et la participation à la recherche sur la pathologie dont ils ont la charge.

Nous présentons ici les données épidémiologiques de la drépanocytose dans les différents départements français d'outre-mer (DOM) et l'organisation de la prise en charge de cette pathologie.

## Méthode

### Sources de données

L'AFDPHE centralise l'ensemble des données des DNN en France hexagonale et dans les départements et autres collectivités d'outre-mer. Les résultats du DNN de la drépanocytose présentés sont issus du rapport d'activité 2010 de l'AFDPHE [6]. Les incidences calculées concernent uniquement les nouveau-nés testés.

Les données d'activité hospitalière (nombre de patients hospitalisés, d'hospitalisations conventionnelles ou de jour) ont été obtenues à partir des données du programme de médicalisation des systèmes d'information (PMSI) des différents centres hospitaliers et transmises par les médecins référents des différentes structures de prise en charge.

Les nombres de patients suivis et de consultations réalisées sont issus des rapports d'activité du centre de référence et des centres de compétences.

## Résultats

### Dépistage néonatal et épidémiologie de la drépanocytose dans les DOM

Le DNN exhaustif permet de disposer de données épidémiologiques précises sur l'incidence à la naissance de la drépanocytose dans les DOM (tableau 1). La drépanocytose est donc une maladie génétique relativement fréquente dans les départements français d'Amérique et à Mayotte et beaucoup plus rare à la Réunion.

De 2006 à 2010, la fréquence globale des porteurs du trait drépanocytaire AS était de 5,24% (1 cas sur 19) des nouveau-nés testés sur l'ensemble des DOM, *versus* 2,67% (1 cas sur 37) de ceux testés en France hexagonale où le DNN est ciblé [6]. Dans ce dernier cas, les enfants testés correspondent à 31,5% des nouveau-nés en France hexagonale [6]. En effet, la fréquence de la drépanocytose étant estimée au niveau national comme inférieure à 0,5/1 000 dans la population générale et afin de réduire les coûts du dépistage, il a été décidé de limiter le DNN aux nouveau-nés à risque. Ces derniers ont été définis par le fait qu'au moins un des parents est originaire de zones à haut risque de drépanocytose à savoir, en France hexagonale, essentiellement d'Afrique subsaharienne, d'Afrique du Nord, des DOM et de la région méditerranéenne [7].

**Tableau 1** Nombre et incidence des nouveau-nés présentant un syndrome drépanocytaire majeur dans les départements français d'outre-mer / **Table 1** Number and incidence at birth of newborns with a major sickle cell disease syndrome in the French overseas territories

DOM	Nombre de nouveau-nés testés	Nombre de malades présentant un syndrome drépanocytaire majeur (SS, SC, SBthal, SOArab, SDPunjab, ASAntilles)					Incidence à la naissance
		SS	SC	SBthal	Autre	Total	
La Réunion 1990-2010	232 086	45	1	5	0	51	1/4 551
Guyane 1992-2010	95 918	259	150	13	0	422	1/227
Mayotte 1992-2010	91 767	145	0	0	0	145	1/633
Guadeloupe 1985-2010	170 010	477	82	13	0	572	1/297
Martinique 1985-2010	121 761	252	80	18	5	355	1/343
Sous-total	711 542	1 178	313	49	5	1 545	1/461
France hexagonale	2 759 964	2 504	700	307	9	3 520	1/784

Source : données de l'Association française pour le dépistage et la prévention des handicaps de l'enfant (AFDPHE).

### Organisation de la prise en charge et files actives

#### Aux Antilles

En 1990, les autorités sanitaires départementales de Guadeloupe reconnaissent la drépanocytose comme priorité de santé publique. En Martinique, le CH du Lamentin a développé, depuis de longues années, les soins aux drépanocytaires dans les services hospitaliers et dans une structure associative, le Centre d'accueil et de recherche pour la drépanocytose.

Dans chacun de ces deux départements, un centre intégré de la drépanocytose a été créé (en 1990 en Guadeloupe [8], en 1999 en Martinique) afin de mettre en place un programme global coordonné de prise en charge de la maladie. Ces structures sont en relation directe avec les laboratoires locaux assurant le DNN et prennent en charge les nouveau-nés dépistés dans des délais moyens de l'ordre de 2 à 3 mois après leur naissance. La prise en charge assurée par ces centres inclut également un suivi médical, psychologique et social pour les enfants et les adultes, le dépistage et la prise en charge des complications spécifiques, la gestion des traitements spécifiques, l'éducation des familles et des patients, l'offre du conseil génétique et du diagnostic prénatal, le dépistage et l'information des transmetteurs, des actions d'information de la population et de formation des professionnels de la santé [8-10]. Il en a résulté une modification de la morbidité et une réduction

significative de la létalité : 17% des enfants suivis en 1986 *versus* 2,3% à la fin des années 1990 [8].

Depuis 2006, le Centre de référence de la drépanocytose aux Antilles-Guyane associe trois structures hospitalières : le CHU de Pointe-à-Pitre Abymes, le CH de la Basse-Terre, le CH du Lamentin (Martinique) avec des services dédiés à la prise en charge des patients drépanocytaires enfants et adultes (tableau 2). L'évolution actuelle de la carte sanitaire de la Martinique fera du CHU de Fort-de-France un autre site de ce centre de référence. Les priorités fixées par ce centre sont en particulier de développer ou d'optimiser :

- la prise en charge des patients drépanocytaires (dépistage de la vasculopathie cérébrale, développement de la sécurité transfusionnelle, développement des collaborations avec le Centre de référence maladies rares des syndromes drépanocytaires majeurs d'Île-de-France, développement de l'éducation thérapeutique, activité de recours formalisée au bénéfice des professionnels de santé...);
- les partenariats avec les associations de patients et de familles de drépanocytaires ;
- l'intégration scolaire ou professionnelle des patients ;
- une activité de recherche sur la maladie ;
- des collaborations internationales, en particulier dans la Caraïbe.

**Tableau 2** Composition du Centre de référence maladie rare de la drépanocytose aux Antilles-Guyane / **Table 2** Organization of the Reference Centre for Sickle Cell Disease in the French West Indies and Guiana

Siège social : Centre hospitalier universitaire (CHU) de Pointe-à-Pitre Abymes

Coordonnateur : Dr Maryse Etienne-Julan

Guadeloupe	CHU de Pointe-à-Pitre Abymes	Unité transversale de la drépanocytose, services de médecine interne rhumatologie, de pédiatrie, de chirurgie infantile, des urgences, de gynécologie-obstétrique, de chirurgie orthopédique, du Samu/Smur, de génétique médicale.
	CH de la Basse-Terre	Service de pédiatrie et néonatalogie, service de médecine interne, infectiologie, pneumologie.
Martinique	CH du Lamentin	Centre intégré de la drépanocytose, services de médecine polyvalente, des urgences, de gynécologie-obstétrique, de chirurgie viscérale, d'ophtalmologie, d'ORL.
	CHU de Fort-de-France	Service de pédiatrie.

CH : Centre hospitalier ; CHU : Centre hospitalier universitaire

En 2008, ce centre de référence prenait en charge 561 enfants et 1 102 adultes atteints de drépanocytose sur l'ensemble de ces sites à travers 5 015 consultations, 1 238 hospitalisations conventionnelles et 1 641 hospitalisations de jour.

#### En Guyane

En Guyane, les résultats du DNN sont adressés au médecin référent et au service de la protection maternelle et infantile (PMI) départemental qui a pour mission de recueillir et de transmettre l'information auprès des professionnels de santé, de s'assurer du bon suivi médico-social des enfants drépanocytaires ainsi que la recherche des enfants « perdus de vue » [11]. Les délais de prise en charge sont parfois longs [11]. Les enfants drépanocytaires sont pris en charge essentiellement par les services de pédiatrie des CH de Cayenne et de Saint-Laurent du Maroni, du Centre médico-chirurgical de la Croix-Rouge à Kourou ou par les services de la PMI. Les patients adultes sont pris en charge par les services hospitaliers de médecine, par les généralistes de ville, par les centres de santé ou, lors d'évènements aigus, par les services hospitaliers d'accueil des urgences. Dans la région de l'ouest guyanais, la population est très mobile, avec une forte immigration et une difficulté de communication et d'accessibilité géographique [9]. Ces conditions rendent difficile l'organisation de la prise en charge des patients. La situation devrait s'améliorer avec le recrutement d'une infirmière coordinatrice dont le rôle est de retrouver les enfants dépistés.

Depuis 2008, le Centre de compétences des MCGRE et le réseau drépanocytose de Guyane associent des services et des professionnels de santé référents des centres hospitaliers de Cayenne, de Saint-Laurent du Maroni et le service de pédiatrie du Centre médico-chirurgical de Kourou. Il s'appuie sur le réseau Guyane drépanocytose créé en décembre de la même année pour assurer ses missions extrahospitalières. Ce dernier s'est fixé comme objectifs de créer, faciliter et optimiser les conditions de prise en charge de la pathologie drépanocytaire dans une relation obligatoire et formalisée avec le Centre de compétences (tableau 3).

La file active des patients suivis en 2009 est pour le CH de Cayenne de 180 enfants et 111 patients adultes. Au CH de Saint-Laurent du Maroni, 38 enfants et 72 adultes ont été admis au cours de l'année 2009. À ce jour, le réseau estime que la population de patients drépanocytaires en Guyane s'élève à 2 000 personnes.

#### À la Réunion et Mayotte

Sur l'île de la Réunion, les patients dépistés en période néonatale sont adressés au CH départemental de Saint-Denis (CHD) ou au Groupe hospitalier Sud-Réunion (GHSR) par l'association locale qui centralise les résultats, pour une consultation spécialisée d'hématologie pédiatrique, puis orientés vers les médecins impliqués dans la prise en charge de la drépanocytose pour le suivi.

À Mayotte, les résultats du DNN sont adressés au médecin référent et au service de PMI départemental et les enfants dépistés en période néonatale sont adressés, par la PMI, en consultation spécialisée de la drépanocytose au CH de Mayotte (CHM).

Le Centre de compétences des MCGRE de l'Océan Indien concerne les départements de la Réunion et de Mayotte, distants de plus de 1 500 km. Il comprend un site à Mayotte et deux à la Réunion : le CH de Mayotte, le CH général Félix-Guyon de Saint-Denis et le GHSR de Saint-Pierre, ces deux derniers étant inclus dans le CHR de la Réunion, avec un médecin coordonnateur et un médecin référent par site (tableau 3).

À Mayotte en 2009, 135 enfants et 22 adultes étaient suivis par le centre. La consultation pour les patients adultes a été mise en place au cours de l'année 2008. D'octobre 2007 à septembre 2008, 185 hospitalisations de patients drépanocytaires ont été recensées. Celles-ci concernaient dans 61% des cas des patients âgés de moins de 16 ans.

À la Réunion, 17 enfants drépanocytaires étaient suivis au CHR. Pour cette cohorte de patients, 66 hospitalisations conventionnelles et 9 hospitalisations de jour ont été enregistrées en 2009.

Le dépistage de la vasculopathie cérébrale par échodoppler transcrânien a été mis en place en 2009 sur les différents sites.

Une dizaine d'enfants présentant une  $\beta$ -thalassémie majeure, dont un ayant bénéficié d'une greffe de cellules souches hématopoïétiques et 2 ayant une hémoglobinose H, sont également suivis.

Le déficit en glucose-6-phosphate déshydrogénase est fréquent mais il n'y a pas de registre permettant d'en recenser les cas.

## Conclusion

Les données du DNN systématique confirment la forte incidence de la drépanocytose dans les DOM. L'incidence à la naissance est variable d'un département à l'autre, en raison vraisemblablement des différences dans la composition des populations locales. Cette incidence, ramenée aux estimations de la population de janvier 2010 réalisées par l'Institut national de la statistique et des études économiques (Insee), permet d'estimer le nombre total de patients drépanocytaires aux Antilles françaises à 2 500 personnes environ. Or, moins de 2 000 personnes étaient suivies en 2008 par le centre de référence. Cette différence s'explique essentiellement par le départ vers l'Hexagone de nombreux patients ou par le refus du suivi par les patients peu symptomatiques. En Guyane ou à Mayotte, les patients perdus de vue sont fréquents en raison des difficultés de communication et géographiques, des flux migratoires ou de la situation administrative précaire de nombreux patients étrangers. La réorganisation de la filière de prise en charge avec la mise en place de réseaux devrait permettre un meilleur maillage des territoires.

#### Remerciements

Les auteurs remercient Vanessa Tarer, attachée de recherche clinique au centre de référence de la drépanocytose aux Antilles-Guyane, pour sa lecture attentive et ses corrections.

#### Références

- [1] Bardakdjian J, Wajzman H. Épidémiologie de la drépanocytose. *Rev Prat.* 2004;54:1531-33.
- [2] Monplaisir N, Galacteros F, Arous N, Rhoda MD, Delanoë-Garin J, Ouka-Montjean M, *et al.* Abnormal hemoglobins identified in Martinique. *Nouv Rev Fr Hematol.* 1985;27:11-4.
- [3] Monplaisir N, Saint-Martin C, Seytor S, Cassius de Linval J, Ouka M, Mèrault G, *et al.* Étude épidémiologique des hémoglobinopathies aux Antilles. In: *Maladies héréditaires du globule rouge.* Paris: Douin. Progrès en Hématologie. 1994;6:219-23.
- [4] Haute Autorité de santé. Syndromes drépanocytaires majeurs de l'enfant et de l'adolescent. Protocole national de diagnostic et de soins pour une maladie rare. Saint-Denis: HAS; 2010. 69 p. Disponible à : [http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2010-04/ald\\_10\\_pnds\\_drepano\\_enfant\\_web.pdf](http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2010-04/ald_10_pnds_drepano_enfant_web.pdf)
- [5] Haute Autorité de santé. Syndromes drépanocytaires majeurs de l'adulte. Protocole national de diagnostic et de soins pour une maladie rare. Saint-Denis: HAS; 2010. 86 p. Disponible à : [http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2010-04/ald\\_10\\_guide\\_drepano\\_adulte\\_web.pdf](http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2010-04/ald_10_guide_drepano_adulte_web.pdf)
- [6] Association française pour le dépistage et la prévention des handicaps de l'enfant (AFDPHE). Bilan d'activité 2010. Paris: AFDPE; 2010. 96 p. Disponible à : [http://www.afdphe.org/ewb\\_pages/a/administration-1347.php](http://www.afdphe.org/ewb_pages/a/administration-1347.php)
- [7] Thuret I, Sarles J, Merono F, Suzineau E, Collomb J, Lena-Russo D, *et al.* Neonatal screening for sickle cell

**Tableau 3** Composition des centres de compétences des syndromes drépanocytaires majeurs, maladies constitutionnelles rares du globule rouge et de l'érythropoïèse de la Guyane et de l'Océan indien / **Table 3** Organization of the competence centres for major sickle disease syndromes, rare constitutive disease of erythrocytes and erythropoiesis in French Guiana and French territories of the Indian Ocean

Le Centre de compétences de la Guyane		
Coordonnateur : Dr Tania Vaz, Centre hospitalier de Cayenne		
Composantes du Centre de compétences de la Guyane	CH André Rosemon de Cayenne	Service de pédiatrie, d'hospitalisation de jour, des maladies infectieuses.
	CH de l'Ouest Guyanais	Services de pédiatrie, service de médecine, service de gynécologie obstétrique.
	Centre médicochirurgical de Kourou	Consultations de pédiatrie.
Le Centre de compétences de l'Océan Indien		
Coordonnateur : Dr Matthias Muszlak, Centre hospitalier de Mayotte		
Composantes du Centre de compétences à la Réunion	CH Régional de la Réunion-CH général Félix Guyon de Saint-Denis	Services de pédiatrie, de génétique médicale, d'hématologie médicale, des urgences pédiatriques.
	CH régional de la Réunion-GHSR de Saint-Pierre	Services de pédiatrie, d'hématologie, d'accueil des urgences.
Composantes du Centre de compétences à Mayotte	CH de Mayotte	Services des urgences, de médecine, de pédiatrie.
CH : Centre hospitalier ; CHU : Centre hospitalier universitaire ; GHSR : Groupe hospitalier Sud-Réunion.		

disease in France: evaluation of the selective process. *J Clin Pathol*. 2010;63(6):548-51.

[8] Diara JP, Bibrac A, Saint-Martin C, Keclard L, Etienne-Julan M. Intérêt de la prise en charge précoce de la drépanocytose : expérience de la Guadeloupe. In: Girot R, Bégue P, Galactéros F. La drépanocytose. John Libbey Eurotext, 2003. pp. 303-15.

[9] Zohoun LS, Merault G, Reinette P, Rosa J. Politiques de santé et drépanocytose. *Rev Prat*. 1992;42:1873-7.

[10] Mbou FM, Martineau L, Eischen A, Elana G, Dupuis E. Clinical course (ten years) of sickle cell disease in Martinique after neonatal screening. *Arch Pediatr*. 2004;11(1):57-8.

[11] Boukhari R, Perennou V, Carles G. Dépistage néonatal de la drépanocytose dans l'ouest guyanais. Cinquième réunion du comité local de la Société de pathologie exotique Antilles-Guyane. Couplée à la première Journée scientifique du CIC-EC Antilles-Guyane CIE 802 Inserm; 31 octobre 2008, Cayenne. *Bull Soc Pathol Exot*. 2009;102(3):199-205. Disponible à : <http://www.pathexo.fr/documents/articles-bull/T102-3-3427-7p.pdf>

# Drépanocytose et transfusion sanguine : la politique de l'Établissement français du sang

France Noizat-Pirenne (france.noizat-pirenne@efs.sante.fr)<sup>1,2</sup>, Philippe Bierling<sup>1</sup>

1/ Établissement français du sang (EFS) Île-de-France, Hôpital Henri Mondor, Créteil, France  
2/ Inserm U955, Créteil, France

## Résumé / Abstract

Le traitement transfusionnel reste un élément majeur de la prise en charge thérapeutique de la drépanocytose. Sachant qu'il existe des différences au niveau des groupes sanguins en fonction de l'origine géographique des individus, le traitement transfusionnel peut se heurter à des problèmes d'incompatibilité. En effet, en France métropolitaine, les donneurs sont à près de 95% d'origine européenne, alors que les patients sont très majoritairement d'origine afro-antillaise. Les incompatibilités érythrocytaires peuvent entraîner une cascade de réactions chez le receveur, pouvant dans certains cas mettre en jeu le pronostic vital. L'Établissement français du sang œuvre à tous les niveaux de la chaîne transfusionnelle pour optimiser la transfusion des patients, depuis le prélèvement jusqu'à la délivrance des produits sanguins et le suivi post-transfusionnel. La promotion du don de sang, dans les populations de même origine géographique que les patients, est un élément clé pour l'optimisation de la transfusion.

## Sickle cell disease and blood transfusion: the strategy of the French Blood Agency

*Transfusion remains a major treatment in sickle cell disease (SCD) management. Transfusion in these patients may be difficult to achieve because of the differences in blood groups between the individuals of different ethnic backgrounds, inducing compatibility problems. In metropolitan France, donors are mainly of European descent as compared to patients who are mainly of African descent. Absence of compatibility leads to serious consequences in SCD patients, some of them can be life threatening. The French Blood Agency (EFS) works at all levels of the transfusion process (from donation to delivery of blood products, and post-transfusion monitoring) to optimize transfusion safety in SCD patients. The promotion of blood donation in populations of the same geographical origin as patients is a key element for optimizing transfusion.*

## Mots-clés / Keywords

Drépanocytose, groupes sanguins, polymorphismes, allo-immunisation, trait drépanocytaire, accidents transfusionnels / Sickle cell disease, blood groups, polymorphisms, alloimmunization, sickle cell trait, transfusion accidents

## Introduction

La transfusion sanguine demeure un traitement essentiel de la maladie drépanocytaire. En 2010 en Île-de-France, si l'on se réfère au logiciel médico-technique de l'Établissement français du sang (EFS)<sup>1</sup>, 1 500 patients ont été transfusés une ou plusieurs fois, ce qui correspond à l'utilisation de près de 18 000 concentrés de globules rouges (CGR). Ce chiffre est cependant sous-estimé car un certain nombre de patients ne sont pas renseignés comme drépanocytaires, et d'autres sont transfusés avec des CGR par des dépôts conventionnés des établissements de soins, non reliés au logiciel de l'EFS.

La transfusion permet de traiter les symptômes de la maladie, mais aussi de prévenir des complications, notamment la vasculopathie cérébrale chez les enfants [1]. Du fait du nombre croissant de malades, de l'augmentation des indications transfusionnelles et des effets secondaires observés (*cf. infra*), la transfusion des patients drépanocytaires est devenue un véritable enjeu de santé publique.

Au travers de ses missions, l'EFS est un partenaire majeur de la prise en charge thérapeutique

de la drépanocytose. L'EFS organise la collecte et la qualification biologique des dons de sang, prépare les CGR, réalise les examens pré-transfusionnels des patients, choisit et distribue les CGR les plus compatibles, réalise les échanges transfusionnels<sup>2</sup>, surveille le bon déroulement des transfusions<sup>2</sup> et enfin développe des axes de recherche en lien étroit avec la problématique transfusionnelle des patients.

L'EFS, au travers de ses actions et de ses métiers, exerce en permanence un travail d'optimisation de la sécurité transfusionnelle des patients drépanocytaires.

## Caractéristiques de la transfusion des drépanocytaires

Les problèmes majeurs de la transfusion au cours de la drépanocytose concernent la surcharge en fer et les réactions hémolytiques post-transfusionnelles [2]. La transmission d'agents infectieux, risque extrêmement faible, ne présente aucune particularité liée à la pathologie du receveur.

Les hémolyses post-transfusionnelles constituent l'accident le plus grave. Elles sont caractérisées par la destruction des GR transfusés.

Cet accident peut mettre en jeu le pronostic vital et avoir des conséquences sur le cours de la maladie drépanocytaire. La cause essentielle de ces hémolyses est la production par le patient d'anticorps dirigés contre les globules rouges du donneur. On parle d'allo-immunisation. Celle-ci est beaucoup plus fréquente chez les patients drépanocytaires, car il existe des différences importantes de groupes sanguins entre des donneurs, d'origine essentiellement européenne en France métropolitaine, et des patients d'origine africaine ou antillaise [3].

Pour diminuer l'incidence de l'allo-immunisation et ses conséquences, il serait important de pouvoir transfuser à ces patients des CGR provenant de donneurs de même origine géographique, car c'est parmi leurs dons que se trouveront les unités de sang les plus compatibles. Il existe malheureusement, pour différentes raisons, un déséquilibre entre les besoins et les ressources en sang provenant de donneurs natifs de ces régions. L'EFS a donc une politique active de promotion du don vis-à-vis des populations africaines et antillaises.

Enfin, les équipes des laboratoires de routine de l'EFS, ainsi que les équipes de recherche, mettent tout en œuvre pour diminuer l'allo-immunisation et ses conséquences.

<sup>1</sup> <http://www.donusang.net>

<sup>2</sup> À l'exception des transfusions réalisées dans des unités d'aphérese thérapeutique.