

# **La Lutte contre la Drépanocytose**

**Monaco Octobre 2013**

**Gil TCHERNIA**

# Une lutte politique...

- **1910 : première description par Herrick**
- *Esclavage aboli 45 ans plus tôt, remplacé par la ségrégation dont le Ku Klux Klan est le garant*
- *Prolétariat noir sans recours médical adapté*
- *Le Droit de vote « théorique » a 40 ans (Jim Crow)*
- *Le NAACP a un an (National Association for Advancement of Coloured people)*

# 1917: Emmel

Ampleur du phénomène (10-20%) et marqueur racial  
Fragilité et donc « infériorité raciale »

Test d'Emmel positif/blanc :

erreur technique ou « impureté raciale »

*« ...the sickling trait is found in the negro race only... in all cases in which the members of a white family have such a trait an admixture of negro blood has taken place »*

*Ogden, 1943*

*« Apparently white individuals »*

- Aggravation de la maladie par « *mongrelisation, dysgenic effects of race mixing* »

# Lutte contre la ségrégation et Science mêlées

**1949 : Pauling « Sickle cell anemia, a molecular disease »**

***1955 : Rosa Parks, Emmett Till***

***1963 : « I have a dream... »***

***1964 : Civil Right Act, 1965: Voting Right Act  
(JFK/Johnson)***

***1965 : Malcom X ; 1968 : MLK ; 1969 : Hampton***

**L. Pauling : 2 prix Nobel (1954, 1962) et un dérapage.**

**1968 : « There should be tattoed on the forehead of every young person a symbol showing possession of the sickle gene..... »**

# **SPECIAL MESSAGE TO THE CONGRESS PROPOSING A HEALTH STRATEGY**

**Pdt Nixon 02/18/1971**

**« It is a sad and shameful fact that the causes of this disease have been largely neglected in our history. We cannot rewrite this record of neglect, but we can reverse it. To this end, this administration is increasing its budget for research and treatment of sickle cell anemia »**

# **EBONY MAGAZINE; 1971**

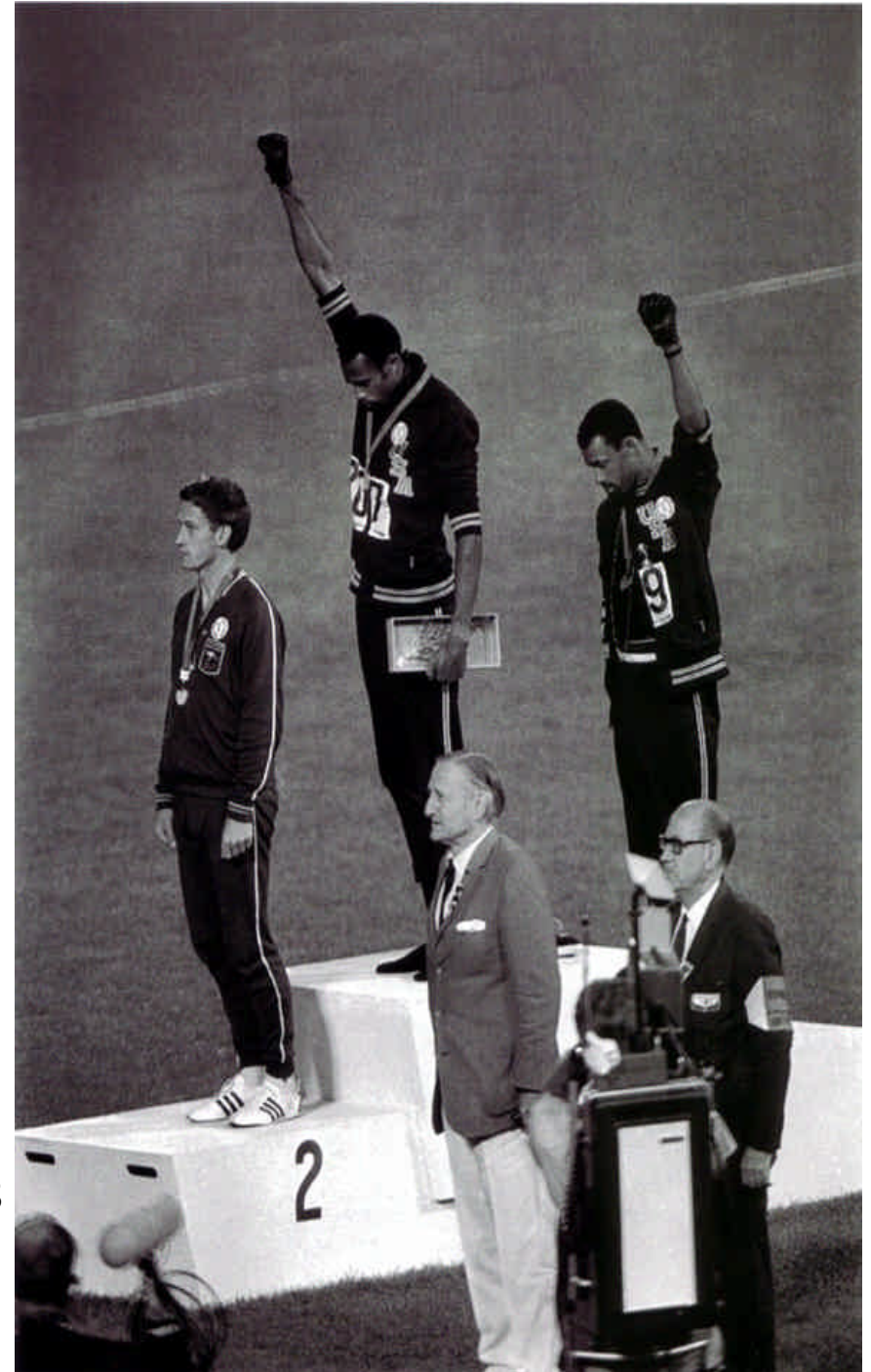
**IT IS  
IN OUR BLOOD TO FIGHT**

- **10 percent of us carry the sickling trait.**
- **100 percent of us must fight to end it.**



Alabama.1930

JO de Mexico. 1968  
T Smith & J Carlos



# La vigilance s'impose encore (tea party) Mais le front de la lutte s'est déplacé

- Drépanocytose reconnue comme priorité de Santé Publique par UA, UNESCO, ONU, OMS
- Estimation et projection (Piel, Lancet 2011; PLOS 2013)

**2010 : Naissance de 305.000 SDM**

**(et 5,5 millions Hb AS)**

**2050 : 404.000 naissances de SDM/an**

**>75% en Afrique subsaharienne**

« le poids de l'Hb S sur les systèmes de santé va augmenter. Des programmes spécifiques appropriés doivent être mis en œuvre en particulier dans les pays pauvres »



# **Lutte pour l'équité dans l'accès aux soins**

**Les progrès thérapeutiques ne  
profitent guère qu'aux malades  
des pays riches ou aux malades  
riches des pays pauvres.**

**Financement des urgences+++**

# Lutte contre les Complications

- Diagnostic précoce : néonatal ou 1<sup>er</sup> PEV, suivi d'une prise en charge.
- Infections : PEV élargi « drépanocytose »? (Typhoïde, Méningo, Pneumo)
- Sécurité transfusionnelle (Infections, Immunologie, Surcharge en fer)
- CVO : **Hydroxycarbamide**  
**Morphine**

# Hydroxycarbamide

- Molécule découverte en 1869
- Développée pour les SMP (1960)
- Effet/fréquence et intensité des CVO:1990-1995
- Pas d'AMM/ drépanocytose
- Supplantée par inhibiteurs de la tyrosine-kinase pour les SMP
- En Afrique pas d'équité dans l'accès à l'HU

# **Pharmacorama** (13 4 2008)

- **Faut-il, à chaque fois qu'un « vieux » principe actif déjà commercialisé trouve une nouvelle indication thérapeutique, accorder une AMM à une nouvelle spécialité pharmaceutique contenant le même principe actif ?**
- **Faut-il que cette nouvelle spécialité coûte 10, 20 ou 30 fois plus que l'ancienne spécialité et soit considérée comme un médicament « orphelin » ?**

# Prix

- **Produit brut (Chine) : 885 € / Kg (négociable)**
- **Médicaments**
- **Hydréa (France) : 6,18 €/500mgX 20 soit 0,30 € /500mg**
- **Siklos (France) : 84,12 € /1000mgX30 soit 1,4 €/500mg**
- **Brésil : distribution gratuite**
- **Inde (Cytodrox) : 7-13.5 Rs (0,10 €/500mg)**
- **Mali : 500mgX20 : 5800 CFA soit 0,44 €/500mg**
- **Nécessité urgente de résoudre le problème en Afrique sub-saharienne**

**Dans quelques pays, à vrai dire très peu nombreux, des firmes pharmaceutiques ont décidé de ne plus faire de bénéfice sur la fabrication de certains médicaments.**

**Ce sont là des exemples qui doivent être suivis...**

**Comment garantir qu'au cours des inévitables débats entre profit et santé, la santé sera toujours prioritaire?**

Jean Bernard 1978

# **Lutte contre la douleur : Morphine**

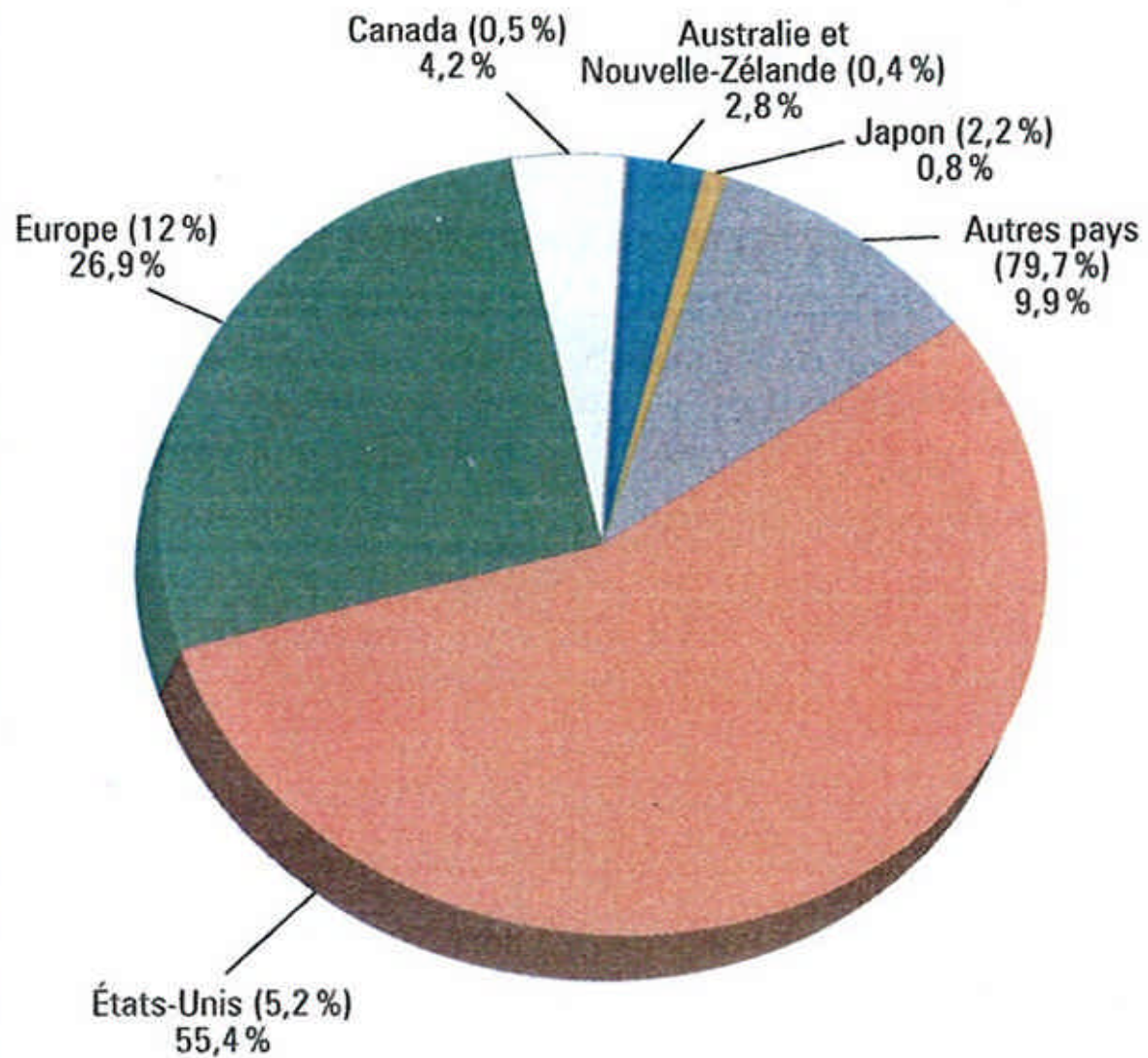
- **« Accès aux médicaments contrôlés » secrétariat de l'OMS en collaboration avec l'OICS (Organe International de Contrôle des Stupéfiants)**
- **La consommation mondiale de morphine a considérablement augmenté entre 1999 et 2010 (de 7,2 à 41 tonnes)**

**Augmentation liée à la consommation des pays riches .**

**Pays en voie de développement :**

- **80% de la population mondiale**
- **6% de la consommation mondiale de morphine**

**Figure 13. Morphine: répartition de la consommation, 2010**



*Note:* Les chiffres entre parenthèses indiquent la part correspondante de la population mondiale (c'est-à-dire de la population de tous les pays déclarants).



# Classement mondial de 184 pays :

## Consommation de stupéfiants par million d'habitants et par jour

<b>Etats-Unis : 1</b>	<b>Madagascar : 148</b>
<b>Canada : 2</b>	<b>RDC : 162</b>
<b>Allemagne : 3</b>	<b>Sénégal : 164</b>
<b>France : 18</b>	<b>Niger, Mali : 169</b>
	<b>Burkina-Faso : 176</b>

# **Utilisation des opioïdes : conforme aux normes médicales actuelles**

**Pourquoi cette sous-utilisation?**

- **Réglementation trop stricte?**
- **Attitudes réticentes des prescripteurs par manque de connaissances?**
- **Obstacles économiques et/ou liés à l'approvisionnement?**

# **Lutte contre l'ignorance et l'indifférence**

- **Les soignants**
- **Les associations**
- **Les medias**
- **Formation des formateurs**

# Lutte par la recherche

## Guérison :

- Greffes : les progrès réalisés sont majeurs
- Thérapie génique
- Critères de pronostic (Cohortes+++)

## Facteurs « modificateurs »

- Regadenoson (JJ Field Blood 2013)
- Action sur l'Hb F (DE Bauer Science 2013)

**Nécessité de coopération Sud/Sud et Nord/Sud**

# **La lutte contre la maladie : les choix des hétérozygotes**

**L'information des hétérozygotes peut concerner :**

- Un individu en amont des projets d'union**
- Un couple en voie de formation**
- Un couple déjà formé**
- Une femme enceinte**
- Un couple après la naissance d'un enfant malade ou hétérozygote**

**Tout choix est respectable. Informer sans conseiller**

# Expérience du CIDDD (Paris)

- **4000 dossiers**
- **50% anomalies**
- **63% 18-45ans**
- **50 couples à risque dont 22 AS/ AS**

# **L'avenir de la lutte dépend des drépanocytaires...**

- **Dans la communauté**
- **Au niveau national**
- « **La démocratie, ce n'est pas la loi de la majorité mais la protection de la minorité** » (Albert Camus)
- **Au niveau international**

**La drépanocytose doit trouver sa place entre les 3 maladies prioritaires (Paludisme, VIH/Sida, Tuberculose) et les « 17 maladies tropicales négligées »**

# **Is Sickle Cell Anemia a Neglected Tropical Disease?**

- **This life-threatening disease has been long overlooked by almost all medical organizations and governments.....With better awareness and funding, SCA can change from an invisible killer of children to a neglected one, which will help promote the need for life-saving diagnostic and treatment...(RE Ware PLOS 2013)**



# ***LES LANCES DE SICKLE CELL***

- Auteurs *Gil Tchernia, Agnès Lainé*
- Réalisateur *Renan Mouren, Stéphane Indjeyan*
- Images Mali *Marthe Bolda, Zoumana Diakite*
- Montage/Etalonnage *Renan Mouren*
- Musique *LBThomas, Conrad Nixon*
- Production *CutKiwi productions*
- *Mairie de Paris*
- *Association DREPAVIE*
- *Fondation Pierre Fabre*