



JUIN 2023

Nos propositions pour une stratégie nationale dédiée à la drépanocytose

Objectif: mettre un terme
à la rupture d'égalité qui
frappe les patients

ASSOCIATIONS SIGNATAIRES DU LIVRE BLANC



Table des matières

À PROPOS DE LA DRÉPANOCYTOSE	-6
01. La drépanocytose : une maladie génétique héréditaire, douloureuse et stigmatisante	-6
02. Une prévalence forte et en croissance	-6
POURQUOI LA MISE EN PLACE D'UNE STRATÉGIE NATIONALE EST-ELLE URGENTE ?	-7
NOS PROPOSITIONS POUR UNE STRATÉGIE NATIONALE DÉDIÉE À LA DRÉPANOCYTOSE	-8
NOS PROPOSITIONS	-10
01. Renforcer la prévention et continuer à faire connaître la maladie	-10
02. Améliorer la prise en charge globale de la drépanocytose dans le parcours de soins	-11
03. Aider à la libération de la parole	-13
04. Permettre la réussite scolaire et professionnelle	-14
UNE UNIQUE REVENDICATION D'ÉGALITÉ	-17
ANNEXE	-19
01. Participants à l'atelier « Changer de regard sur la drépanocytose »	-19
02. Participants à l'atelier « Garantir aux patients atteints de drépanocytose l'égalité des chances sur le marché du travail »	-19

À PROPOS DE LA DRÉPANOCYTOSE

01. La drépanocytose : une maladie génétique héréditaire, douloureuse et stigmatisante

La drépanocytose est une maladie génétique rare qui affecte le sang. Cette pathologie particulièrement douloureuse et aux conséquences chroniques dévastatrices déforme et rigidifie les globules rouges, ce qui entraîne leur destruction et altère la bonne oxygénation des organes.

Certaines personnes portent le gène sans pour autant que la maladie ne se déclare ; ils sont porteurs sains mais peuvent transmettre la drépanocytose à leur descendance. Lorsque les deux parents sont porteurs sains, leur risque de concevoir un enfant souffrant de la maladie est d'un sur quatre. Lorsqu'un couple se compose d'un porteur sain et d'un malade, le risque est alors d'un sur deux.

Les patients atteints de drépanocytose présentent des symptômes variables dont la nature et la gravité dépendent de chaque patient et de leur âge et entraînent des hospitalisations fréquentes. Parmi les symptômes les plus récurrents :

- Crises vaso-occlusives, caractérisées par des douleurs aiguës dans différentes parties du corps ; d'où les passages fréquents aux urgences et l'absentéisme
- Anémie chronique ; d'où la fatigue extrême
- Accidents vasculaires cérébraux ; d'où les hospitalisations et les séquelles variables
- Sensibilité aux infections ; d'où les hospitalisations et l'absentéisme

A long terme, la drépanocytose peut causer une insuffisance rénale (40% des patients de plus de 40 ans), la nécrose de certains os ou organes, de l'hypertension (30% des patients adultes)¹, des hémorragies, ou encore de l'arthrose.

L'espérance de vie des patients est de fait réduite de 20 à 30 ans par rapport à la population générale. A la différence d'autres pathologies, la drépanocytose a peu de manifestations extérieures en dehors de son retentissement sur la vie quotidienne, ce qui ne la rend pas moins lourdement handicapante. En plus des conséquences médicales, les complications chroniques génèrent un stress important qui empêche les patients de se projeter dans leur vie professionnelle et personnelle.

02. Une prévalence forte et en croissance

Premier pays européen en nombre de patients, il y aurait en France entre 19 800 et 32 400 personnes atteintes d'un syndrome drépanocytaire majeur, selon une étude réalisée à partir de données de l'Assurance maladie².

A ce chiffre doivent s'ajouter environ 150 000 porteurs sains, **ce qui fait de la France le pays européen avec le plus fort taux de prévalence**. L'Inserm estime que 466 enfants atteints de drépanocytose ont vu le jour en 2015, soit une prévalence d'un enfant pour 1 736 naissances.

Depuis les années 2000, **cette prévalence augmente de 5 à 7% en moyenne par an sur l'ensemble du territoire**, sans que cette croissance du nombre de cas ne soit répartie de manière uniforme. L'épidémiologie de la maladie est en effet particulière puisque la prévalence est plus importante dans les départements d'outre-mer (1/499) et en région parisienne (1/765) où se concentrent les populations à risque³.

1. Syndromes drépanocytaires majeurs de l'adulte, protocole national de diagnostic et de soins pour une maladie rare, Haute autorité de santé, Janvier 2010.

2. Leleu H, Arlet JB, Habibi A, Etienne-Julan M, Khellaf M, Adjibi Y, et al. (2021) Epidemiology and disease burden of sickle cell disease in France: A descriptive study based on a French nationwide claim database. PLoS ONE 16(7): e0253986. <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0253986>.

3. "Drépanocytose, la maladie génétique la plus fréquente en France", Inserm, 26 octobre 2020.

POURQUOI LA MISE EN PLACE D'UNE STRATÉGIE NATIONALE EST-ELLE URGENTE ?

Malgré le travail des associations de patients, des centres de référence et de compétence labellisés lors du 1er plan national maladies rares, de la filière santé maladies rares MCGRE et malgré l'attention grandissante des médias et des pouvoirs publics, la méconnaissance de la drépanocytose a des conséquences majeures sur la prise en charge physique et psychique, le parcours scolaire, l'insertion professionnelle et tous les aspects de la vie quotidienne.

Parvenir à une juste inclusion des patients requiert un changement profond que seules des politiques publiques ambitieuses pourront impulser.

Face au nombre et à la diversité des enjeux, une stratégie nationale propre à la drépanocytose, pilotée par un délégué inter-ministériel et assortie d'un budget à la hauteur des besoins, est un impératif.

Il est nécessaire de mettre en place une telle stratégie, à l'instar de la stratégie nationale de l'autisme (7 500 naissances par an), afin de travailler sur tous les aspects liés à la drépanocytose, et in fine d'améliorer concrètement le quotidien des patients.

Les propositions du présent document sont le résultat d'une concertation interdisciplinaire menée en 2022 à l'occasion de deux ateliers sur les thématiques suivantes :

CHANGER DE REGARD SUR LA DRÉPANOCYTOSE :

- Dans le parcours de soins
- Dans le milieu scolaire
- Par l'approche psychologique et sociale

GARANTIR AUX PATIENTS ATTEINTS DE DRÉPANOCYTOSE L'ÉGALITÉ DES CHANCES SUR LE MARCHÉ DU TRAVAIL :

- Par l'orientation et l'accès à des formations adaptées
- Par l'aide à la recherche d'emploi et la qualité de vie au travail

Chaque atelier a permis de recueillir le point de vue des associations de patients, proches aidants, soignants, personnels de l'administration, élus et conseillers ministériels afin de définir des mesures concrètes en faveur des patients atteints de drépanocytose.

Ce livre blanc a été réalisé par des associations de patients indépendantes grâce au soutien institutionnel apporté par Pfizer.



NOS PROPOSITIONS POUR UNE STRATÉGIE NATIONALE DÉDIÉE À LA DRÉPANOCYTOSE

Renforcer la prévention et faire connaître la maladie

1. Publier un arrêté mettant en œuvre le dépistage systématique et universel de la drépanocytose, à la suite de l'avis rendu par la Haute autorité de santé puis de l'engagement de François Braun, ministre de la Santé et de la Prévention, de « généraliser » le dépistage néonatal à cette pathologie dès la naissance.
2. Que le ministère de la Santé et de la Prévention saisisse la Haute autorité de santé afin que cette dernière évalue la pertinence d'un dépistage systématique et universel de l'ensemble des hémoglobinopathies.
3. En collaboration avec les associations de patients, mettre en œuvre et soutenir des campagnes nationales d'information et de sensibilisation sur la drépanocytose et ses répercussions chroniques.

Améliorer la prise en charge globale dans le parcours de soin

4. Assurer que l'ensemble des professionnels de santé ait un nombre d'heures suffisant consacré à la drépanocytose dans leur cycle initial de formation.
5. Intégrer des patients experts dans les modules d'enseignement consacrés à la pathologie.
6. Sensibiliser les formateurs d'assistant de régulation médicale à la spécificité de la prise en charge des crises vaso-occlusives.
7. Améliorer l'application du protocole de prise en charge rapide des patients atteints de drépanocytose lors de leur arrivée aux urgences, notamment en organisant de courtes visioconférences à l'occasion des changements d'internes aux urgences (tous les six mois) animées par les spécialistes de la filière et les patients experts.
8. Mieux faire connaître les dispositifs d'assistants spécialisés à temps partagés (ASTP) et la prise en charge par les agences régionales de Santé (ARS), afin de permettre au patient d'être signalé avant son arrivée dans un service d'urgence.
9. Favoriser l'hospitalisation à domicile et étendre l'expérimentation des dispositifs Drepa'dom.
10. Impliquer davantage le médecin traitant et les services sociaux dans l'accompagnement des jeunes patients pour éviter toute rupture dans le suivi des soins.
11. Encourager les réunions interdisciplinaires dans les centres hospitaliers, notamment entre les services hospitaliers qui prennent en charge des patients atteints de drépanocytose (urgences, pédiatrie, médecine adulte, interne). Associer les laboratoires de biologie et les pharmacies à ce suivi pourrait également réduire le risque de rupture des soins.
12. Encourager la recherche, adapter les procédures de mise sur le marché de traitements innovants et garantir leur accès sur l'ensemble du territoire français.

Aider à la libération de la parole

13. Lors d'une prise en charge à l'hôpital, inciter le patient à être suivi par un psychologue ou un psychiatre.
14. Instaurer une prise en charge par l'Assurance maladie des consultations chez le psychologue pour les personnes atteintes de drépanocytose.

15. Soutenir techniquement et financièrement le déploiement de solutions numériques destinées aux patients et aux professionnels de santé, à l'exemple de Drepacare.

16. Promouvoir les ateliers d'éducation thérapeutique du patient (ETP) notamment en répertoriant les lieux et dates des sessions sur le site de l'Assurance maladie.

Permettre la réussite scolaire et professionnelle

17. Promouvoir et simplifier le recours à l'ensemble des programmes développés par l'Éducation nationale et les associations de patients visant une bonne inclusion des élèves atteints de drépanocytose tout au long de leur scolarité (PAI ; PPS ; PAP).
18. Sur le modèle du Réseau Handicap Orientation (Académie de Paris) et du Centre ressource orientation et handicap (Académie de Lille), étendre à l'ensemble du territoire les réseaux de psychologues chargés d'accompagner dans leur orientation les élèves atteints de handicap.
19. Dans la perspective de la construction du projet d'orientation de l'élève, mettre en place des réunions trimestrielles entre le médecin de l'Éducation nationale, le médecin en charge du suivi de la pathologie, l'infirmier de l'établissement, le professeur principal et un membre de la famille.
20. Diffuser de courtes vidéos d'information (présentation de la maladie, attitude à adopter en cas de crise) sur Eduscol.
21. Renforcer le partage d'expertise entre l'établissement éducatif d'accueil et le médecin traitant pour mieux prendre en compte les caractéristiques de la pathologie lors de l'orientation d'une personne atteinte de drépanocytose.
22. Ajouter un espace dédié à l'information sur les formations adaptées aux élèves souffrant d'une maladie chronique, dont la drépanocytose, sur les sites d'orientation.
23. Créer un parcours Magistère spécifique à la drépanocytose. Accessible à tout personnel rattaché à l'Éducation nationale, il permettrait aux enseignants de renforcer leur connaissance de la pathologie et aux patients de bénéficier d'un suivi renforcé.
24. Adapter la procédure d'attribution de la reconnaissance qualité travailleur handicapé pour que les personnes atteintes de drépanocytose puissent effectivement en bénéficier (adapter le questionnaire, solliciter la présence d'une association de patients lors de l'examen du dossier).
25. Soutenir le rapprochement entre les agences Cap emploi et Pôle emploi, notamment pour favoriser l'accompagnement de personnes touchées par une maladie chronique, dont la drépanocytose.
26. Demander que les associations de patients soient auditionnées par le comité interministériel d'évaluation des textes encadrant l'accès au marché du travail des personnes atteintes de maladies chroniques pour alerter de l'incompatibilité de formations visant un retour à l'emploi proposées aux personnes atteintes de drépanocytose.
27. Soutenir le ministère du Travail, du Plein emploi et de l'Insertion dans l'établissement de critères de repérage des salariés en risque de désinsertion professionnelle pour faciliter le travail d'accompagnement des services de prévention et de santé au travail (SPST).



NOS PROPOSITIONS

01. Renforcer la prévention et continuer à faire connaître la maladie

VERS UN DÉPISTAGE SYSTÉMATIQUE ET UNIVERSEL POUR METTRE FIN À UNE FORME DE STIGMATISATION

Le dépistage néonatal de la drépanocytose concerne actuellement de manière systématique les nouveau-nés des départements et des régions d'outre-mer. En métropole, le dépistage concerne uniquement les nouveau-nés « présentant un risque particulier de développer la maladie »⁴.

A moins d'antécédents familiaux qui peuvent aiguiller les praticiens hospitaliers dans les tests à réaliser, ces derniers, souvent mal informés, mettent en œuvre un dépistage sur les nouveau-nés dont l'un des parents a un patronyme ou une couleur de peau qui laisseraient supposer qu'il est originaire d'une région à risque. Or l'épidémiologie et le profil des personnes porteuses des gènes de la maladie ont considérablement évolué depuis plusieurs décennies.

Ce dépistage aléatoire amène à une situation de santé publique particulièrement préoccupante : à ce jour la drépanocytose est la seule maladie dépistée à la naissance dont l'incidence augmente régulièrement.

Dans un avis publié le 15 novembre 2022, la Haute autorité de santé recommande d'étendre le dépistage de la drépanocytose à « l'ensemble des nouveau-nés ».

Attendu par la communauté de patients, cet avis est accueilli comme une première étape. Le 18 novembre 2022, le ministre de la Santé et de la Prévention a annoncé la généralisation du dépistage néonatal de la drépanocytose à partir du 1er janvier 2023. L'arrêté ministériel concrétisant cette annonce n'a pour l'heure pas été publié.

Recommandations :

- Publier un arrêté mettant en œuvre le dépistage systématique et universel de la drépanocytose, à la suite de l'avis rendu par la Haute autorité de santé puis de l'engagement de François Braun, ministre de la Santé et de la Prévention, de « généraliser » le dépistage néonatal à cette pathologie dès la naissance.
- Que le ministère de la Santé et de la Prévention saisisse la Haute autorité de santé afin que cette dernière évalue la pertinence d'un dépistage systématique et universel de l'ensemble des hémoglobinopathies.

INFORMER ET SENSIBILISER À LA MALADIE

La « moins rare des maladies rares » souffre d'un grand déficit d'identification dans le débat public et au sein de la société, en dehors des personnes qui ont un proche atteint par la pathologie ou des personnels médicaux qui ont pu assister à des formations spécifiques.

Dans les territoires ultramarins où la prévalence est élevée, les populations sont plus alertées quant au risque d'être porteur d'un des gènes de la maladie et du risque de la transmettre. Dans les régions métropolitaines la prévalence varie grandement, ce qui amène à une forte disparité à la sensibilisation à la pathologie.

En Ile-de-France, la forte prévalence a amené à une prise de conscience des pouvoirs publics locaux qui ont engagé des campagnes d'information et de dépistage chez les adultes⁵. Cette initiative et ce volontarisme sont bienvenus **mais restent insu isants au regard de l'enjeu de santé publique** que représente aujourd'hui et que représentera demain la drépanocytose. **L'Etat doit se donner les moyens de mieux faire connaître la maladie sur l'ensemble du territoire français.** A titre de comparaison, la mucoviscidose, maladie rare qui concerne 200 naissances chaque année en France⁶, contre 557 pour la drépanocytose selon la HAS, est bien mieux connue et ce notamment grâce à des campagnes nationales d'information⁷.

La population dans son ensemble connaît mieux cette pathologie ce qui à long terme facilite sa prise en charge puisque patients, soignants et pouvoirs publics sont mieux renseignés.

- En collaboration avec les associations de patients, mettre en œuvre et soutenir des campagnes nationales d'information et de sensibilisation sur la drépanocytose et ses répercussions chroniques.

4. La HAS recommande la généralisation du dépistage de la drépanocytose à la naissance. (s. d.). Haute autorité de santé. 5. Journée mondiale de la drépanocytose : faites-vous dépister ! (s. d.). Paris.fr, site officiel de la Ville de Paris.
6. Tout savoir sur la mucoviscidose. (s. d.). Fondation pour la Recherche Médicale.
7. (Re)découvrez la nouvelle campagne de Vaincre la Mucoviscidose ! | Vaincre la Mucoviscidose. (s. d.). Vaincre la Mucoviscidose.

02. Améliorer la prise en charge globale de la drépanocytose dans le parcours de soins

MIEUX FORMER ET INFORMER LES PERSONNELS MÉDICAUX ET PARAMÉDICAUX

La drépanocytose restant une maladie rare, ses symptômes et la prise en charge qu'elle nécessite ne sont pas bien connus de l'ensemble des personnels médicaux et paramédicaux, qui n'est, par conséquent, pas toujours en mesure de proposer une offre de soin adaptée.

Aujourd'hui, la prise en charge n'est pas adaptée à la souffrance et aux complications chroniques.

De trop nombreux retours de patients indiquent qu'en dehors des personnels formés ou habitués à traiter des cas de drépanocytose, les professionnels de santé ont tendance à ne percevoir la pathologie qu'à travers le prisme de la douleur, alors que la drépanocytose entraîne des complications chroniques majeures et fragilise l'état de santé psychique du patient (peur de mourir précocement, difficulté à se projeter professionnellement).

S'il est compréhensible que l'ensemble du personnel médical ne connaisse pas précisément la maladie, il n'est pas acceptable que la qualité de la prise en charge, au quotidien comme dans les cas d'urgence, soit compromise par un déficit de formation sur les caractéristiques élémentaires de la drépanocytose.

Recommandations :

- Assurer que l'ensemble des professionnels de santé ait un nombre d'heures suffisant consacré à la drépanocytose dans leur cycle initial de formation.
- Intégrer des patients experts dans les modules d'enseignement consacrés à la pathologie.
- Sensibiliser les formateurs d'assistant de régulation médicale à la spécificité de la prise en charge des crises vaso-occlusives.

ADAPTER LA PRISE EN CHARGE MÉDICALE

Si l'accueil des patients est généralement performant dans les centres de référence et de compétence prenant en charge la drépanocytose, les centres hospitaliers moins avertis n'ont pas la capacité de déployer le système de fléchage et le protocole spécialement développés pour les patients atteints de drépanocytose.

L'articulation entre la médecine de ville et la médecine hospitalière reste également très largement déficiente. Pourtant, cette liaison démontre son efficacité puisqu'elle permet de signaler aux équipes de garde l'arrivée imminente d'un patient en crise.

A ce titre, il est à noter que **le phénomène de « désertification médicale » agit comme une véritable double peine sur cette population de patients.**

Craignant de ne pas pouvoir correctement traiter ces patients par manque de temps, les médecins de ville refusent plus facilement de suivre des personnes atteintes par cette pathologie rare.

Dans ce contexte, les patients drépanocytaires perçoivent un manque de compréhension ou un rejet à leur endroit dans des moments de souffrance intense. A cela s'ajoute le fait que ceux qui disposent de la carte de patient drépanocytaire n'osent pas toujours la présenter, de peur d'être stigmatisés ou incompris.

- Améliorer l'application du protocole de prise en charge rapide des patients atteints de drépanocytose lors de leur arrivée aux urgences notamment par l'organisation de courtes visioconférences lors des changements d'internes aux urgences (tous les six mois), animées par les spécialistes de la filière et les patients experts.
- Mieux faire connaître les dispositifs d'assistants spécialisés à temps partagés (ASTP) et la prise en charge par les agences régionales de santé (ARS), afin de permettre au patient d'être signalé avant son arrivée dans un service d'urgence.
- Favoriser l'hospitalisation à domicile et étendre l'expérimentation des dispositifs Drepa'dom⁸.

⁸ Service d'hospitalisation à domicile pour patient drépanocytaire.

ACCOMPAGNER LA TRANSITION DE L'ENFANCE VERS L'ÂGE ADULTE

Il y a un véritable enjeu du point de vue du patient, des proches aidants et des centres de soins à réussir la transition entre l'enfance et l'âge adulte.

Un enfant drépanocytaire dépisté et qui bénéficie d'un accompagnement adapté voit sa vie quotidienne rigoureusement encadrée. Ses parents prêtent une attention particulière à son hygiène de vie (alimentation, hydratation, pratique sportive) en même temps qu'ils s'assurent du suivi régulier de son état de santé et de l'évolution de la pathologie. Quand l'enfant reçoit un traitement, les parents sont également garants de sa bonne administration.

Lors du passage à l'âge adulte, le médecin traitant doit aider à ce que la transition entre médecine pédiatrique et médecine pour adulte se fasse convenablement. Un accompagnement des services sociaux est parfois nécessaire pour éviter toute rupture thérapeutique et pour faire en sorte que le patient devienne acteur de sa propre santé.

Recommandations :

- Impliquer davantage le médecin traitant et les services sociaux dans l'accompagnement des jeunes patients pour éviter toute rupture dans le suivi des soins.
- Encourager les réunions interdisciplinaires dans les centres hospitaliers, notamment entre les services hospitaliers qui prennent en charge des patients atteints de drépanocytose (urgences, pédiatrie, médecine adulte, interne). Associer les laboratoires de biologie et les pharmacies à ce suivi pourrait également réduire le risque de rupture des soins.

PERMETTRE L'ÉMERGENCE DE NOUVELLES THÉRAPIES

La communauté des patients et les professionnels de santé sont dépourvus de solutions thérapeutiques satisfaisantes pour prendre en charge la douleur, prévenir les manifestations chroniques de la maladie ou encore permettre une guérison :

L'hydroxyurée et l'hydroxycarbamide sont de vieilles molécules encore utilisées à ce jour pour prévenir et réduire la gravité des crises vaso-occlusives et les syndromes thoraciques mais un tiers des patients ne répondent pas à ce traitement.

Les transfusions sanguines peuvent améliorer la vie quotidienne des patients mais ce traitement est lourd à supporter. En raison des faibles stocks et de réglementations qui diffèrent entre la métropole et les territoires d'Outre-mer sur le don du sang, il est difficile d'assurer une continuité de soin. Par ailleurs, à moyen et long terme le risque pour un patient de développer des complications à ce traitement est relativement élevé.

La seule option curative existante consiste en une greffe de cellules souches issues de la moelle osseuse ou de sang de cordon. Cette opération est réservée aux cas les plus sévères de la maladie et seuls 18% des patients ont un donneur compatible dans leur entourage⁹.

Depuis quelques années, les laboratoires pharmaceutiques ont réinvesti le champ de la recherche et développent des traitements innovants. Les associations de patients espèrent que les pouvoirs publics sauront adapter les procédures de mise sur le marché en fonction de ces évolutions, notamment pour démocratiser les traitements par thérapie génique.

- Encourager la recherche, adapter les procédures de mise sur le marché de traitements innovants et garantir leur accès sur l'ensemble du territoire français.

⁹ « Drépanocytose : bientôt un dépistage universel ? », Le Quotidien du Médecin, Damien Coulomb, 17 juin 2022.

03. Aider à la libération de la parole

NORMALISER LA PATHOLOGIE ET LE SUIVI PSYCHOLOGIQUE

Nombreuses sont les personnes atteintes de drépanocytose qui vivent difficilement le fait d'être touchées par la maladie. L'auto-stigmatisation, et parfois la stigmatisation au sein même du cercle familial, est lourde à porter. L'imprévisibilité de la survenue des crises peut également générer des anticipations anxieuses ou un état dépressif. Tout aussi handicapante et douloureuse que la souffrance physique, **la souffrance psychique doit donc être prise en charge pour améliorer le bien-être global du patient.**

Alors qu'une offre de soin psychologique leur est accessible, peu de patients franchissent le cap et acceptent de discuter avec des professionnels. Effet pervers du stigmate de leur maladie, nombre d'entre eux refusent cet accompagnement qui est encore perçu comme avilissant. En se refermant ainsi sur lui-même, la souffrance psychique du patient et son état physique s'en trouvent affectés, ce qui crée un cercle vicieux duquel il est difficile de sortir sans l'aide d'un professionnel. Le manque de psychologues en dehors du milieu hospitalier est également un frein pour les patients.

Recommandations :

- Lors d'une prise en charge à l'hôpital, inciter le patient à être suivi par un psychologue ou un psychiatre.
- Instaurer une prise en charge par l'Assurance maladie des consultations chez le psychologue pour les personnes atteintes de drépanocytose.

SOUTENIR LE DÉPLOIEMENT D'OUTILS COMPLÉMENTAIRES

La prise en charge psychologique d'une personne atteinte de drépanocytose n'est pas chose aisée car les parcours de vie et le rapport à la maladie varient d'un patient à l'autre. Ainsi, il ne saurait y avoir une unique réponse à apporter au manque de prise en charge des patients d'un point de vue psychologique. Il s'agit plutôt de **mettre en place des dispositifs et des outils variés** afin que chaque patient puisse s'approprier la solution qui lui convient le mieux.

Associations de patients et professionnels de santé s'accordent à dire que **la libération de la parole est primordiale**, notamment en première intention au travers d'espaces digitaux de discussions, d'ateliers d'éducation thérapeutique du patient, ou de groupes de parole. Les moments d'échanges entre pairs - quand ils en ressentent le besoin - peuvent être un premier pas vers l'acceptation de la maladie et un préalable à une prise en charge de long-terme par un professionnel de santé (psychologue, psychiatre, psychothérapeute).

- Soutenir techniquement et financièrement le déploiement de solutions numériques destinées aux patients et aux professionnels de santé, à l'exemple de Drepacare.
- Promouvoir les ateliers d'éducation thérapeutique du patient (ETP) notamment en répertoriant les lieux et dates des sessions sur le site de l'Assurance maladie.



04. Permettre la réussite scolaire et professionnelle

DONNER LES MOYENS POUR UNE SCOLARITÉ FLUIDE

En raison de la fatigue, du retard de croissance fréquent, des crises vaso-occlusives mais également des dyscalculies et dyslexies, **la scolarité des enfants drépanocytaires peut devenir compliquée.**

L'Etat, les rectorats et les maisons départementales des personnes handicapées (MDPH) proposent un projet d'accueil individualisé (PAI¹⁰) ainsi que de nombreuses procédures complémentaires (PPS, PAP¹¹). Ces dispositifs sont efficaces quand ils sont correctement mis en œuvre mais ils restent trop souvent méconnus et souffrent d'un manque de moyens dans leur déploiement. Parents et associations reconnaissent que le PAI permet une bonne prise en charge des élèves mais regrettent de trop fortes disparités territoriales quant à son utilisation.

Une nouvelle fois, la mise en application de ces procédures butte sur une incapacité à identifier un élève atteint de drépanocytose.

Par ailleurs, les enseignants et personnels d'éducation ne sont pas suffisamment sensibilisés sur les effets de la pathologie, ce qui altère l'accompagnement de l'élève. Aussi, l'ensemble de ces professionnels n'ont pas toujours les moyens de remplir leurs missions, comme les auxiliaires de vie scolaire (AVS) et les accompagnants d'élèves en situation de handicap (AESH), ce qui réduit la capacité de l'institution à bien inclure l'enfant.

Puisque la maladie est source de stigmatisation, il arrive que des élèves ou leurs parents ne mentionnent pas leur handicap, ou n'en soient pas conscients si le dépistage néonatal n'a pas été réalisé. Cette situation met les professeurs au-devant de grandes difficultés car ils ne parviennent pas à cerner la cause des retards d'apprentissage et/ou d'isolement d'un élève.

Recommandations :

- Promouvoir et simplifier le recours à l'ensemble des programmes développés par l'Éducation nationale et les associations de patients visant une bonne inclusion des élèves atteints de drépanocytose tout au long de leur scolarité (PAI ; PPS ; PAP).
- Sur le modèle du Réseau Handicap Orientation (Académie de Paris) et du Centre ressource orientation et handicap (Académie de Lille), étendre à l'ensemble du territoire les réseaux de psychologues chargés d'accompagner dans leur orientation les élèves atteints de handicap.
- Dans la perspective de la construction du projet d'orientation de l'élève, mettre en place des réunions trimestrielles entre le médecin de l'Éducation nationale, le médecin en charge du suivi de la pathologie, l'infirmier de l'établissement, le professeur principal et un membre de la famille.
- Diffuser de courtes vidéos d'information (présentation de la maladie, attitude à adopter en cas de crise) sur Eduscol.

¹⁰. Projet d'accueil individualisé (PAI).

¹¹. Projet personnalisé de scolarisation (PPS) ; Plan d'accompagnement personnalisé (PAP).

ORIENTER ET FORMER

Les enjeux d'orientation et d'accès aux formations des jeunes adultes atteints de drépanocytose ne sont pas identiques à ceux du reste de la population et restent trop peu pris en compte par les pouvoirs publics, alors même qu'il existe un fort risque de relégation sociale.

Le choix de l'orientation se présente tôt dans la scolarité, parfois dès le collège, sans que le patient n'ait les informations nécessaires quant aux parcours adaptés à sa pathologie, voire sur les limites physiologiques qui lui sont inhérentes (par exemple : la sensibilité aux conditions météorologiques). Ce dernier cas de figure est particulièrement vrai pour certains métiers enseignés dans les filières technologiques ou professionnelles.

Les enseignants et conseillers d'orientation estiment en outre manquer d'un socle de connaissances générales sur la maladie et être limités dans leur capacité à prodiguer des conseils sur le parcours scolaire ou universitaire des élèves atteints de drépanocytose. Cette asymétrie d'information est exacerbée par l'absence de lien entre les équipes pédagogiques et le personnel médical en charge du patient.

Une partie des jeunes atteints de drépanocytose pâtit donc d'un soutien inadapté et se retrouve dans une « zone grise » lorsque des choix d'orientation doivent être faits : un jeune atteint de maladie chronique ne dispose généralement pas d'un suivi assuré par un enseignant référent et les parents eux-mêmes ont souvent une connaissance très limitée des dispositifs existants pour accompagner au mieux leur enfant.

Recommandations :

- Renforcer le partage d'expertise entre l'établissement éducatif d'accueil et le médecin traitant pour mieux prendre en compte les caractéristiques de la pathologie lors de l'orientation d'une personne atteinte de drépanocytose.
- Ajouter un espace dédié à l'information sur les formations adaptées aux élèves souffrant d'une maladie chronique, dont la drépanocytose, sur les sites d'orientation.
- Créer un parcours Magistère spécifique à la drépanocytose. Accessible à tout personnel rattaché à l'éducation nationale, il permettrait aux enseignants de renforcer leur connaissance sur la pathologie et aux patients de bénéficier d'un suivi renforcé.

FAVORISER L'ACCÈS ET LE MAINTIEN EN SITUATION D'EMPLOI

Tout patient atteint de drépanocytose est en droit de formuler une demande de reconnaissance de la qualité travailleur handicapé (RQTH) qui permet d'adapter les modalités d'exercice de l'activité professionnelle.

Les associations de patients constatent néanmoins que le **processus d'attribution du statut n'est pas adapté à la réalité de la pathologie**, ce qui entraîne de nombreux refus de la part de la commission des droits et de l'autonomie des personnes handicapées (CDAPH), qui statue sur les demandes. Les associations estiment que **la complexité du formulaire de demande et les critères d'éligibilité retenus ne permettent pas aux patients de faire état de la réalité de leur pathologie**, dont les symptômes sont invisibles et fluctuants.

L'absence d'obtention de la RQTH a des conséquences sur la recherche d'emploi du patient. Au lieu d'être suivis par les agences Cap emploi, spécialisées dans l'accompagnement des personnes handicapées, les patients sans RQTH sont suivis par les agences Pôle emploi, qui n'ont pas autant de compétences et d'expérience en la matière.

A ce titre, les associations de patients se félicitent de la création d'un guichet unique entre les deux agences visant à mieux accompagner les personnes en situation de handicap. Pour autant, **d'importants défis persistent dans l'accompagnement des personnes atteintes de drépanocytose** puisque de trop nombreuses formations proposées lors d'une recherche d'emploi reposent sur un régime de 35h semaine, ce qui n'est parfois pas compatible avec le degré de fatigue (asthénie) vécu par les patients. Le risque de désinsertion professionnelle s'en trouve renforcé en raison de la perte des droits au chômage quand le patient ne peut assister à la formation prévue.

Il arrive également que des personnes atteintes de drépanocytose qui bénéficient d'une RQTH voient leur situation professionnelle se dégrader en raison d'un manque de communication avec l'employeur. Du fait du sentiment de honte qu'ils ressentent, des patients n'osent pas divulguer leur statut RQTH à leur employeur, ce qui peut engendrer des tensions face à des absences répétées et incomprises.

Recommandations :

- Adapter la procédure d'attribution de la reconnaissance qualité travailleur handicapé pour que les personnes atteintes de drépanocytose puissent effectivement en bénéficier (adapter le questionnaire, solliciter la présence d'une association de patients lors de l'examen du dossier).
- Soutenir le rapprochement entre les agences Cap emploi et Pôle emploi, notamment pour favoriser l'accompagnement de personnes touchées par une maladie chronique, dont la drépanocytose.
- Demander que les associations de patients soient auditionnées par le comité interministériel d'évaluation des textes encadrant l'accès au marché du travail des personnes atteintes de maladies chroniques - créé par la loi relative aux restrictions d'accès à certaines professions en raison de l'état de santé - pour alerter de l'incompatibilité de formations visant un retour à l'emploi proposées aux personnes atteintes de drépanocytose.
- Soutenir le ministère du Travail, du Plein emploi et de l'Insertion dans l'établissement de critères de repérage des salariés en risque de désinsertion professionnelle pour faciliter le travail d'accompagnement des services de prévention et de santé au travail (SPST).

UNE UNIQUE REVENDICATION D'ÉGALITÉ

A travers toute la France, les patients réaffirment leur citoyenneté pleine et entière et **les associations réclament une égalité des droits et des chances pour que la drépanocytose ne soit plus synonyme de mauvaise prise en charge et de relégation sociale.**

Après des années d'immobilisme de la part des pouvoirs publics, les associations accueillent avec intérêt mais prudence les récents engagements :

- Alors candidat à l'élection présidentielle 2022, Emmanuel Macron a indiqué dans son programme vouloir mettre en œuvre un plan pour lutter contre la drépanocytose¹²;
- En novembre 2022, le Gouvernement a intégré au projet de loi de financement de la Sécurité sociale pour 2023 un amendement prévoyant une expérimentation du dépistage systématique de la drépanocytose pour 3 ans et dans 3 régions. L'amendement signale que l'expérimentation pourrait ouvrir la voie à un dispositif plus large et plus pérenne¹³.
- Le 15 novembre 2022, la Haute autorité de santé a rendu un avis favorable à la mise en œuvre du dépistage systématique et universel de la drépanocytose à la naissance en France¹⁴. Il revient désormais au ministère de la Santé et de la Prévention d'en décider la mise en œuvre.
- Le 18 novembre 2022, le ministre de la Santé et de la Prévention a annoncé que, dès le 1er janvier 2023, sept nouvelles maladies pourront être dépistées dès la naissance et que « le dépistage de la drépanocytose sera aussi généralisé ». Dans un communiqué du ministère de la Santé et de la Prévention, il est précisé que le ministre s'attachera à « organiser, dès les prochains mois, les travaux préparatoires à la mise en œuvre concrète » du dépistage de la drépanocytose « afin qu'il soit systématiquement proposé à tous les nouveau-nés en France dans les meilleurs délais »¹⁵. L'arrêté ministériel concrétisant l'annonce du ministre n'a, pour l'heure, pas été publié.

Si ces avancées traduisent l'amorce d'une meilleure prise de conscience de l'enjeu de santé publique que représente la pathologie, il n'y a aujourd'hui plus aucune raison de ne pas affirmer un volontarisme au plus haut niveau de l'Etat.

Au-devant du travail qui est à mener, et puisque seuls les progrès tangibles dans le quotidien des patients et de leurs proches comptent, nous renouvelons notre appel au président de la République et à son Gouvernement pour la mise en œuvre sans plus tarder d'une stratégie nationale dédiée à la drépanocytose, pilotée par un délégué ministériel et assortie d'un budget à la hauteur des besoins.

¹². Programme du candidat Emmanuel Macron, Election présidentielle 2022.

¹³. Financement de la sécurité sociale pour 2023 (no 274) Amendement n°3337 - Assemblée nationale. (s. d.).

¹⁴. La HAS recommande la généralisation du dépistage de la drépanocytose à la naissance. (s. d.). Haute autorité de santé.

¹⁵. Journée nationale du dépistage néonatal le 18 novembre : le ministre de la Santé et de la Prévention annonce son élargissement à sept autres maladies et la généralisation du dépistage de la drépanocytose à tous les nouveau-nés - Ministère de la Santé et de la Prévention. (s. d.). Ministère de la Santé et de la Prévention.



ANNEXE

01. Participants à l'atelier « Changer de regard sur la drépanocytose »

ORGANISÉ LE 3 MARS 2022

Michelle Adjibi, secrétaire de la FMDT SOS Globi

Meyriem Ait Zerbane, co-fondatrice de Dreparecare

Marie-Elise Armoudon-Fleret, présidente de Drepaguyane

Dora Bachir, présidente d'EVAD, en charge de l'éducation thérapeutique des patients au CHU Henri Mondor

Pr. Franck Bellivier, professeur de psychiatrie, délégué ministériel à la santé mentale et à la psychiatrie

Laëtitia Defoi, co-fondatrice de Dreparecare

Monique Duchel, alors secrétaire adjointe de la FMDT SOS Globi et vice-présidente de SOS Globi Val-de-Marne

Pr Narcisse Elanga, chef du service pédiatrie au CHU de Cayenne et responsable du centre de référence sur la drépanocytose, membre de Drepaguyane

Jacqueline Faure, psychologue retraitée de l'hôpital Tenon

Agnès Firmin Le Bodo, alors députée (Agir) de Seine-Maritime, aujourd'hui Ministre en charge de l'Organisation Territoriale et des Professions de Santé

Pr Anoosha Habibi, hématologue, membre du centre de référence des syndromes drépanocytaires majeurs - CHU Henri Mondor

Anouchka Kponou, co-fondatrice de Dreparecare

Matabika Kueyidiaka, parent d'enfant drépanocyttaire

Eric Lachassinne, référent pédiatrie à l'ARS Ile-de-France

Marie-Pierre Lehougre, psychologue clinicienne au CHU Henri Mondor

Maryannick Lepetit, alors présidente de la FMDT SOS Globi

Angèle Meda, psychologue en pédiatrie

Thomas Mesnier, alors député (LREM) de la Charente, rapporteur général de la commission des affaires sociales, médecin urgentiste de formation

Pr Marianne de Montalembert, présidente de RoFSED et responsable du centre de référence sur la drépanocytose - Hôpital Necker

Marie-France Tirolien, présidente de Guadeloupe Espoir Drépanocytose

Dr Sylvie Vial, médecin conseiller technique de l'académie de Normandie

Jennifer Wild, psychologue clinicienne au centre de compétences du CHRU de Tours

02. Participants à l'atelier « Garantir aux patients atteints de drépanocytose l'égalité des chances sur le marché du travail »

ORGANISÉ LE 4 OCTOBRE 2022

Laëtitia Defoi, patiente et co-fondatrice de Dreparecare

Monique Duchel, alors secrétaire adjointe de la Fédération SOS GLOBI et vice-présidente de l'association SOS Globi 94 Val-de-Marne

Dr Assa Niakate-Tall, médecin responsable du CIDD (ville de Paris) et médecin consultant au centre de la drépanocytose de l'hôpital Armand-Trousseau (AP-HP)

Marie Seiller, directrice adjointe de la délégation régionale académique à l'information et à l'orientation (DRAIO) de Normandie

Hervé Thuilliez, psychologue pour le Réseau Handicap Orientation de l'académie de Paris

Dr Sylvie Vial, médecin conseiller technique de l'académie de Normandie

Dr Estelle Jean, département de médecine interne du CHU de la Timone (AP-HM)

Bacta Lavau, coordinatrice départementale de Cap emploi 75

Maryannick Lepetit, alors présidente de la fédération FMDT SOS Globi

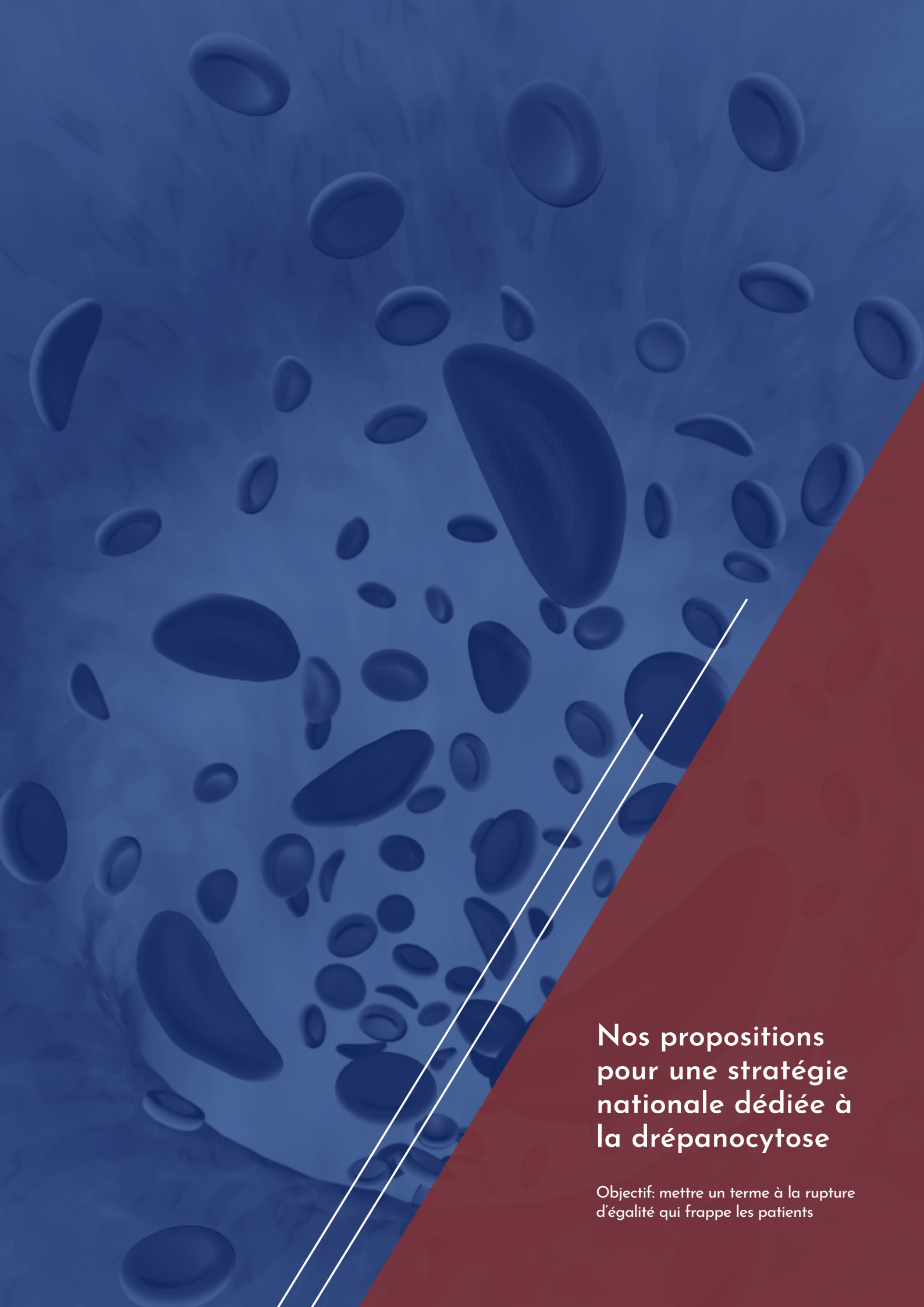
Bernard Moncoucy, conseiller Emploi et Culture, au cabinet de la ministre chargée des Personnes handicapées

Yasmina N'Sar, chargée d'études et de développement au sein de la délégation régionale Agefiph Ile-de-France

Pascal Petit, référente handicap de la direction régionale de l'économie, de l'emploi, du travail et des solidarités (DRIEETS) d'Île-de-France

Marie-France Tirolien, présidente de Guadeloupe Espoir Drépanocytose

Dr Farida Zemirline, médecin du Travail chez Thalès

A microscopic view of red blood cells, showing various sizes and shapes, some appearing normal and others distorted or fragmented. The background is a dark blue gradient. A diagonal red shape is present in the bottom right corner, containing white text. Two white lines cross the diagonal boundary.

Nos propositions pour une stratégie nationale dédiée à la drépanocytose

Objectif: mettre un terme à la rupture
d'égalité qui frappe les patients