

THÈSE POUR LE DIPLÔME D'ÉTAT DE DOCTEUR EN PHARMACIE

Soutenue publiquement le 19 Décembre 2025

Par Mme. MILLIOT HÉLÈNE

**La drépanocytose en Martinique : place du pharmacien
d'officine dans la prise en charge et regard d'un patient expert**

Membres du jury :

**Président : Professeur Stéphanie Poulain, Professeur des universités –
Praticien hospitalier, Laboratoire d'Hématologie, Département de Pharmacie,
UFR3S, Lille**

**Directeur : Professeur Annabelle Dupont, Professeur des universités –
Praticien hospitalier, Laboratoire d'Hématologie, Département de Pharmacie,
UFR3S, Lille**

**Membre extérieur : Mme Chevaux Marielle, Docteur en Pharmacie, Pharmacie
Ternaux, Lompret**

 	LISTE GÉRÉE	LG/FAC/001
Département Pharmacie	Enseignants et Enseignants-chercheurs 2024-2025	Version 2.3 Applicable au 02/12/2024
Document transversal		Page 1/129

Université de Lille

Président
Premier Vice-président
Vice-présidente Formation
Vice-président Recherche
Vice-président Ressources Humaine
Directrice Générale des Services
CHIRIS-FABRE

Régis BORDET
Bertrand DÉCAUDIN
Corinne ROBACZEWSKI
Olivier COLOT
Jean-Philippe TRICOIT
Anne-Valérie

UFR3S

Doyen
Premier Vice-Doyen, Vice-Doyen RH, SI et Qualité
Vice-Doyenne Recherche
Vice-Doyen Finances et Patrimoine
Vice-Doyen International
Vice-Doyen Coordination pluriprofessionnelle et Formations sanitaires
Vice-Doyenne Formation tout au long de la vie
Vice-Doyen Territoire-Partenariats
Vice-Doyen Santé numérique et Communication
Vice-Doyenne Vie de Campus
Vice-Doyen étudiant

Dominique LACROIX
Hervé HUBERT
Karine FAURE
Emmanuelle LIPKA
Vincent DERAMECOURT
Sébastien D'HARANCY
Caroline LANIER
Thomas MORGENROTH
Vincent SOBANSKI
Anne-Laure BARBOTIN
Victor HELENA

Faculté de Pharmacie

Vice - Doyen
Premier Assesseur et
Assesseur à la Santé et à l'Accompagnement
Assesseur à la Vie de la Faculté et
Assesseur aux Ressources et Personnels
Responsable de l'Administration et du Pilotage
Représentant étudiant
Chargé de mission 1er cycle
Chargée de mission 2eme cycle
Chargé de mission Accompagnement et Formation à la Recherche
Chargé de mission Relations Internationales
Chargée de Mission Qualité
Chargé de mission dossier HCERES

Pascal ODOU

Anne GARAT

Emmanuelle LIPKA
Cyrille PORTA
Honoré GUISE
Philippe GERVOIS
Héloïse HENRY
Nicolas WILLAND
Christophe FURMAN
Marie-Françoise ODOU
Réjane LESTRELIN

Professeurs des Universités - Praticiens Hospitaliers (PU-PH)

Civ.	Nom	Prénom	Service d'enseignement	Section CNU
Mme	ALLORGE	Delphine	Toxicologie et Santé publique	81
M.	BROUSSEAU	Thierry	Biochimie	82
M.	DÉCAUDIN	Bertrand	Biopharmacie, Pharmacie galénique et hospitalière	81
M.	DINE	Thierry	Pharmacologie, Pharmacocinétique et Pharmacie clinique	81
Mme	DUPONT-PRADO	Annabelle	Hématologie	82
Mme	GOFFARD	Anne	Bactériologie - Virologie	82
M.	GRESSIER	Bernard	Pharmacologie, Pharmacocinétique et Pharmacie clinique	81
M.	ODOU	Pascal	Biopharmacie, Pharmacie galénique et hospitalière	80
Mme	POULAIN	Stéphanie	Hématologie	82
M.	SIMON	Nicolas	Pharmacologie, Pharmacocinétique et Pharmacie clinique	81
M.	STAELS	Bart	Biologie cellulaire	82

Professeurs des Universités (PU)

Civ.	Nom	Prénom	Service d'enseignement	Section CNU
M.	ALIOUAT	El Moukhtar	Parasitologie - Biologie animale	87
Mme	ALIOUAT	Cécile-Marie	Parasitologie - Biologie animale	87
Mme	AZAROUAL	Nathalie	Biophysique - RMN	85
M.	BERLARBI	Karim	Physiologie	86
M.	BERTIN	Benjamin	Immunologie	87
M.	BLANCHEMAIN	Nicolas	Pharmacotechnie industrielle	85
M.	CARNOY	Christophe	Immunologie	87
M.	CAZIN	Jean-Louis	Pharmacologie, Pharmacocinétique et Pharmacie clinique	86

M.	CUNY	Damien	Sciences végétales et fongiques	87
Mme	DELBAERE	Stéphanie	Biophysique - RMN	85
Mme	DEPREZ	Rebecca	Chimie thérapeutique	86
M.	DEPREZ	Benoît	Chimie bio inorganique	85
Mme	DUMONT	Julie	Biologie cellulaire	87
M.	ELATI	Mohamed	Biomathématiques	27
M.	FOLIGNÉ	Benoît	Bactériologie - Virologie	87
Mme	FOULON	Catherine	Chimie analytique	85
M.	GARÇON	Guillaume	Toxicologie et Santé publique	86
M.	GOOSSENS	Jean-François	Chimie analytique	85
M.	HENNEBELLE	Thierry	Pharmacognosie	86
M.	LEBEGUE	Nicolas	Chimie thérapeutique	86
M.	LEMDANI	Mohamed	Biomathématiques	26
Mme	LESTAVEL	Sophie	Biologie cellulaire	87
Mme	LESTRELIN	Réjane	Biologie cellulaire	87
Mme	LIPKA	Emmanuelle	Chimie analytique	85
Mme	MELNYK	Patricia	Chimie physique	85
M.	MILLET	Régis	Institut de Chimie Pharmaceutique Albert Lespagnol	86
M.	MOREAU	Pierre-Arthur	Sciences végétales et fongiques	87
Mme	MUHR-TAILLEUX	Anne	Biochimie	87
Mme	PERROY	Anne-Catherine	Droit et Economie pharmaceutique	86
Mme	RIVIÈRE	Céline	Pharmacognosie	86
Mme	ROMOND	Marie-Bénédicte	Bactériologie - Virologie	87
Mme	SAHPAZ	Sevser	Pharmacognosie	86
M.	SERGHERAERT	Éric	Droit et Economie pharmaceutique	86
M.	SIEPMANN	Juergen	Pharmacotechnie industrielle	85

Mme	SIEPMANN	Florence	Pharmacotechnie industrielle	85
M.	WILLAND	Nicolas	Chimie organique	86

Maîtres de Conférences - Praticiens Hospitaliers (MCU-PH)

Civ.	Nom	Prénom	Service d'enseignement	Section CNU
Mme	CUVELIER	Élodie	Pharmacologie, Pharmacocinétique et Pharmacie clinique	81
Mme	DANEL	Cécile	Chimie analytique	85
Mme	DEMARET	Julie	Immunologie	82
Mme	GARAT	Anne	Toxicologie et Santé publique	81
Mme	GENAY	Stéphanie	Biopharmacie, Pharmacie galénique et hospitalière	81
Mme	GILLIOT	Sixtine	Biopharmacie, Pharmacie galénique et hospitalière	80
M.	GRZYCH	Guillaume	Biochimie	82
Mme	HENRY	Héloïse	Biopharmacie, Pharmacie galénique et hospitalière	80
M.	LANNOY	Damien	Biopharmacie, Pharmacie galénique et hospitalière	80
Mme	MASSE	Morgane	Biopharmacie, Pharmacie galénique et hospitalière	81
Mme	ODOU	Marie-Françoise	Bactériologie - Virologie	82

Maîtres de Conférences des Universités (MCU)

Civ.	Nom	Prénom	Service d'enseignement	Section CNU
M.	ANTHÉRIEU	Sébastien	Toxicologie et Santé publique	86
M.	BANTUBUNGI-BLUM	Kadiombo	Biologie cellulaire	87
M.	BERTHET	Jérôme	Biophysique - RMN	85
M	BEDART	Corentin	ICPAL	86
M.	BOCHU	Christophe	Biophysique - RMN	85
M.	BORDAGE	Simon	Pharmacognosie	86

M.	BOSC	Damien	Chimie thérapeutique	86
Mme	BOU KARROUM	Nour	Chimie bioinorganique	
M.	BRIAND	Olivier	Biochimie	87
Mme	CARON-HOUDE	Sandrine	Biologie cellulaire	87
Mme	CARRIÉ	Hélène	Pharmacologie, Pharmacocinétique et Pharmacie clinique	86
Mme	CHABÉ	Magali	Parasitologie - Biologie animale	87
Mme	CHARTON	Julie	Chimie organique	86
M.	CHEVALIER	Dany	Toxicologie et Santé publique	86
Mme	DEMANCHE	Christine	Parasitologie - Biologie animale	87
Mme	DEMARQUILLY	Catherine	Biomathématiques	85
M.	DHIFLI	Wajdi	Biomathématiques	27
M.	EL BAKALI	Jamal	Chimie thérapeutique	86
M.	FARCE	Amaury	Institut de Chimie Pharmaceutique Albert Lespagnol	86
M.	FLIPO	Marion	Chimie organique	86
M.	FRULEUX	Alexandre	Sciences végétales et fongiques	
M.	FURMAN	Christophe	Institut de Chimie Pharmaceutique Albert Lespagnol	86
M.	GERVOIS	Philippe	Biochimie	87
Mme	GOOSSENS	Laurence	Institut de Chimie Pharmaceutique Albert Lespagnol	86
Mme	GRAVE	Béatrice	Toxicologie et Santé publique	86
M.	HAMONIER	Julien	Biomathématiques	26
Mme	HAMOUDI-BEN YELLES	Chérifa-Mounira	Pharmacotechnie industrielle	85
Mme	HANNOTHIAUX	Marie-Hélène	Toxicologie et Santé publique	86
Mme	HELLEBOID	Audrey	Physiologie	86
M.	HERMANN	Emmanuel	Immunologie	87
M.	KAMBIA KPAKPAGA	Nicolas	Pharmacologie, Pharmacocinétique et Pharmacie clinique	86
M.	KARROUT	Younes	Pharmacotechnie industrielle	85

Mme	LALLOYER	Fanny	Biochimie	87
Mme	LECOEUR	Marie	Chimie analytique	85
Mme	LEHMANN	Hélène	Droit et Economie pharmaceutique	86
Mme	LELEU	Natascha	Institut de Chimie Pharmaceutique Albert Lespagnol	86
M.	LIBERELLE	Maxime	Biophysique - RMN	
Mme	LOINGEVILLE	Florence	Biomathématiques	26
Mme	MARTIN	Françoise	Physiologie	86
M.	MARTIN MENA	Anthony	Biopharmacie, Pharmacie galénique et hospitalière	
M.	MENETREY	Quentin	Bactériologie - Virologie	87
M.	MORGENROTH	Thomas	Droit et Economie pharmaceutique	86
Mme	MUSCHERT	Susanne	Pharmacotechnie industrielle	85
Mme	NIKASINOVIC	Lydia	Toxicologie et Santé publique	86
Mme	PINÇON	Claire	Biomathématiques	85
M.	PIVA	Frank	Biochimie	85
Mme	PLATEL	Anne	Toxicologie et Santé publique	86
M.	POURCET	Benoît	Biochimie	87
M.	RAVAUX	Pierre	Biomathématiques / Innovations pédagogiques	85
Mme	RAVEZ	Séverine	Chimie thérapeutique	86
Mme	ROGEL	Anne	Immunologie	
M.	ROSA	Mickaël	Hématologie	87
M.	ROUMY	Vincent	Pharmacognosie	86
Mme	SEBTI	Yasmine	Biochimie	87
Mme	SINGER	Elisabeth	Bactériologie - Virologie	87
Mme	STANDAERT	Annie	Parasitologie - Biologie animale	87
M.	TAGZIRT	Madjid	Hématologie	87
M.	VILLEMAGNE	Baptiste	Chimie organique	86

M.	WELTI	Stéphane	Sciences végétales et fongiques	87
M.	YOUS	Saïd	Chimie thérapeutique	86
M.	ZITOUNI	Djamel	Biomathématiques	85

Professeurs certifiés

Civ.	Nom	Prénom	Service d'enseignement
Mme	FAUQUANT	Soline	Anglais
M.	HUGES	Dominique	Anglais
Mme	KUBIK	Laurence	Anglais
M.	OSTYN	Gaël	Anglais

Professeurs Associés

Civ.	Nom	Prénom	Service d'enseignement	Section CNU
M.	BAILLY	Christian	ICPAL	86
M.	DAO PHAN	Haï Pascal	Chimie thérapeutique	86
M.	DHANANI	Alban	Droit et Economie pharmaceutique	86

Maîtres de Conférences Associés

Civ.	Nom	Prénom	Service d'enseignement	Section CNU
M	AYED	Elya	Pharmacie officinale	
M.	COUSEIN	Etienne	Biopharmacie, Pharmacie galénique et hospitalière	
Mme	CUCCHI	Malgorzata	Biomathématiques	85
Mme	DANICOURT	Frédérique	Pharmacie officinale	
Mme	DUPIRE	Fanny	Pharmacie officinale	
M.	DUFOSSEZ	François	Biomathématiques	85

M.	FRIMAT	Bruno	Pharmacologie, Pharmacocinétique et Pharmacie clinique	85
Mme	GEILER	Isabelle	Pharmacie officinale	
M.	GILLOT	François	Droit et Economie pharmaceutique	86
M.	MITOUMBA	Fabrice	Biopharmacie, Pharmacie galénique et hospitalière	86
M.	PELLETIER	Franck	Droit et Economie pharmaceutique	86
M	POTHIER	Jean-Claude	Pharmacie officinale	
Mme	ROGNON	Carole	Pharmacie officinale	

Assistants Hospitalo-Universitaire (AHU)

Civ.	Nom	Prénom	Service d'enseignement	Section CNU
M.	BOUDRY	Augustin	Biomathématiques	
Mme	DERAMOUDT	Laure	Pharmacologie, Pharmacocinétique et Pharmacie clinique	
M.	GISH	Alexandr	Toxicologie et Santé publique	
Mme	NEGRIER	Laura	Chimie analytique	

Hospitalo-Universitaire (PHU)

Civ.	Nom	Prénom	Service d'enseignement	Section CNU
M.	DESVAGES	Maximilien	Hématologie	
Mme	LENSKI	Marie	Toxicologie et Santé publique	

Attachés Temporaires d'Enseignement et de Recherche (ATER)

Civ.	Nom	Prénom	Service d'enseignement	Section CNU
Mme	BERNARD	Lucie	Physiologie	
Mme	BARBIER	Emeline	Toxicologie	
Mme	COMPAGNE	Nina	Chimie Organique	

Mme	COULON	Audrey	Pharmacologie, Pharmacocinétique et Pharmacie clinique	
M.	DUFOSSEZ	Robin	Chimie physique	
Mme	FERRY	Lise	Biochimie	
M	HASYEOUI	Mohamed	Chimie Organique	
Mme	HENRY	Doriane	Biochimie	
Mme	KOUAGOU	Yolène	Sciences végétales et fongiques	
M	LAURENT	Arthur	Chimie-Physique	
M.	MACKIN MOHAMOUR	Synthia	Biopharmacie, Pharmacie galénique et hospitalière	
Mme	RAAB	Sadia	Physiologie	

Enseignant contractuel

Civ.	Nom	Prénom	Service d'enseignement
Mme	DELOBEAU	Iris	Pharmacie officinale
M	RIVART	Simon	Pharmacie officinale
Mme	SERGEANT	Sophie	Pharmacie officinale
M.	ZANETTI	Sébastien	Biomathématiques

LRU / MAST

Civ.	Nom	Prénom	Service d'enseignement
Mme	FRAPPE	Jade	Pharmacie officinale
M	LATRON-FREMEAU	Pierre-Manuel	Pharmacie officinale
M.	MASCAUT	Daniel	Pharmacologie, Pharmacocinétique et Pharmacie clinique

CYCLE DE VIE DU DOCUMENT

Version	Modifié par	Date	Principales modifications
1.0		20/02/2020	Création
2.0		02/01/2022	Mise à jour
2.1		21/06/2022	Mise à jour
2.2		01/02/2024	Mise à jour
2.3		15/11/2024	Mise à jour
2.4		18/02/2025	Mise à jour

UFR3S-Pharmacie

L'Université n'entend donner aucune approbation aux opinions émises dans les thèses ; celles-ci sont propres à leurs auteurs.



REMERCIEMENTS

À Madame la Professeure Annabelle Dupont, merci pour l'intérêt porté à ce sujet et pour avoir accepté d'en assurer la direction. Je suis profondément reconnaissante pour votre disponibilité, la qualité de vos relectures et de vos conseils, ainsi que pour l'élan que vous avez donné à ce travail en m'encourageant constamment à avancer avec confiance.

À Madame la Professeure Stéphanie Poulain, merci de me faire l'honneur d'être présidente de jury. Veuillez trouver ici l'expression de ma profonde reconnaissance.

Merci à Madame Marielle Chevaux de m'avoir permis, durant ces six mois de stage, de bénéficier de ton exigence, de tes compétences et de tout ton savoir. Merci pour ta bienveillance constante, ton énergie qui m'impressionne toujours et ton soutien sans faille. Je suis très heureuse que tu fasses partie de ce jury.

Merci à Taylor d'avoir accepté de réaliser ce témoignage.

Je remercie également la Faculté de Pharmacie de Lille pour la qualité de ses enseignements et l'accompagnement reçu tout au long de ces années d'études.

LISTE DES ABRÉVIATIONS

2,3 DPG : 2,3-diphosphoglycérate
AINS : Anti-inflammatoires Non Stéroïdiens
AESH : Auxiliaire de vie scolaire
AJPP : Allocation Journalière de Présence Parentale
ALD : Affection Longue Durée
ANSM : Agence Nationale de Sécurité du Médicament et des Produits de Santé
APIPD : Association pour l'Information et la Prévention de la Drépanocytose
ARS : Agence Régionale de Santé
AVC : Accident Vasculaire Cérébral
BNSR : Banque Nationale des Sangs Rares
CCMH : Concentration Corpusculaire Moyenne en Hémoglobine
CCNE : Comité Consultatif National d'Éthique
CGR : Concentrés de Globules Rouges
CHU : Centre Hospitalier Universitaire
CID : Centre Intégré de la Drépanocytose
CRD : Centre de Référence de la Drépanocytose adulte
CDDE : Centre De Drépanocytose de l'Enfant
CVO : Crise vaso-occlusive
DEET : N1,N-diéthyl-m-toluamide
DMP : Dossier Médical Partagé
DP : Dossier Pharmaceutique
EFS : Établissement Français du Sang
ETP : Éducation thérapeutique patient
G6PD : Glucose-6-phosphate déshydrogénase
GBD : Global Burden of Disease
GVH : Maladie du greffon contre l'hôte (Graft Versus Host Disease)
HAS : Haute Autorité de Santé
Hb : Hémoglobine
HLA : Antigène Leucocytaire Humain
HTAP : Hypertension artérielle pulmonaire
HPLC : Chromatographie Liquide Haute Performance
HPST : Loi Hôpital, Patients, Santé et Territoires
IEF : Isoélectrofocalisation
INSEE : Institut National de la Statistique et des Études Économiques
MDPH : Maison Départementale des Personnes Handicapées
MSS : Messagerie Sécurisée de Santé
NFS : Numération-Formule Sanguine
NHS : National Health Service
OMS : Organisation Mondiale de la Santé
PAI : Projet d'Accueil Individualisé
PNDN : Programme national de dépistage néonatal
PNDS : Protocole national de diagnostic et de soins

PPS : Projet Personnalisé de Scolarisation
RAI : Recherche d'Agglutinines Irrégulières
RQTH : Reconnaissance de la Qualité de Travailleur Handicapé
SAPAD : Service d'Assistance Pédagogique à Domicile
SDM : Syndrome Drépanocytaire Majeur
SPF : Indice de Protection Solaire (Sun Protection Factor)
STA : Syndrome Thoracique Aigu
VGM : Volume Globulaire Moyen
VIH : Virus de l'Immunodéficience Humaine

LISTE DES FIGURES

Figure 1 – Hématies falciformes observées en microscopie électronique

Figure 2 – Représentation schématique de l'hémoglobine A

Figure 3 – Evolution de la production des hémoglobines au cours du développement

Figure 4 – Transmission génétique de la drépanocytose : répartition des géotypes possibles chez un couple de porteurs hétérozygotes

Figure 5 – Répartition mondiale des hémoglobinopathies à HbS et zones d'endémicité palustre

Figure 6 – Mécanisme physiopathologique conduisant aux crises vaso-occlusives et à l'hémolyse

Figure 7 – Interactions cellulaires et réponses inflammatoires impliquées dans la physiopathologie de la drépanocytose

Figure 8 – Dactylite des mains et des pieds chez un enfant atteint de drépanocytose

Figure 9 – Principales complications aiguës et chroniques de la drépanocytose

Figure 10 – Présentations du *Siklos*® aux dosages 100 mg et 1000 mg

LISTE DES TABLEAUX

Tableau 1 – Répartition des fractions d'hémoglobine dans les syndromes drépanocytaires majeurs

LISTE DES ANNEXES

Annexe 1 – Critères de ciblage des nouveaux-nés à risque de syndrome drépanocytaire majeur avant la mise en place du dépistage universel en France métropolitaine

Annexe 2 – Fiche Entretien d'accompagnement opioïdes

Annexe 3 – Fiche explicative de la posologie du *Siklos*®

Annexe 4 – Consentement écrit du patient expert

Annexe 5 – Grille d'entretien « patient expert »

Annexe 6 – Questionnaire d'évaluation de l'observance : questionnaire de Girerd

Annexe 7 – Carte de soin et d'urgence pour la drépanocytose

LISTE DES ABRÉVIATIONS.....	13
LISTE DES FIGURES.....	15
LISTE DES TABLEAUX.....	16
TABLE DES MATIÈRES.....	18
INTRODUCTION.....	22
 PARTIE 1 — GÉNÉRALITÉS SUR LA DRÉPANOCYTOSE.....	 24
1. Fondements biologiques et génétiques de la drépanocytose.....	24
1.1. Contexte historique de la découverte de la drépanocytose.....	24
1.2. L'hémoglobine : structure, fonctions et variants.....	25
1.2.1. Structure et rôle physiologique de l'hémoglobine.....	25
1.2.2. Synthèse des hémoglobines au cours du développement.....	26
1.2.3. L'hémoglobine S et les variants pathologiques.....	28
1.3. Transmission génétique.....	30
1.4. Dépistage et diagnostic.....	30
1.4.1. Organisation du dépistage en France et dans les Antilles.....	30
1.4.2. Modalités du dépistage néonatal.....	31
1.4.3. Dépistage familial et conseil génétique.....	32
2. Épidémiologie de la drépanocytose : origines, diffusion et situation en Martinique.....	33
2.1. Origines évolutives du variant HbS.....	33
2.2. Diffusion historique et implantation aux Antilles.....	34
2.3. Épidémiologie mondiale.....	35
2.4. Épidémiologie en France.....	36
2.5. Situation épidémiologique en Martinique.....	36
3. Physiopathologie de la drépanocytose.....	37
3.1. Polymérisation de l'hémoglobine S.....	37
3.2. Mécanismes de falciformation et d'adhérence cellulaire.....	38
4. Impact clinique de la drépanocytose.....	40
4.1. Manifestations aiguës de la drépanocytose.....	40
4.1.1. Crises vaso-occlusives.....	40
4.1.2. Syndrome thoracique aigu.....	41
4.1.3 Anémie hémolytique.....	42
4.1.4. Infections.....	42
4.2 Complications évolutives de la drépanocytose.....	43
5. Prise en charge thérapeutique.....	45
5.1. Transfusions sanguines et échanges transfusionnels.....	45
5.1.1 Indications.....	45
5.1.2 Risques liés aux transfusions.....	46
5.2. Hydroxyurée.....	47
5.3 Greffe de cellules souches hématopoïétiques.....	48
5.4. Thérapies géniques.....	49

5.5. Nouvelles approches thérapeutiques ciblées.....	49
5.6. Traitements complémentaires.....	50

PARTIE 2 – LE PHARMACIEN, ACTEUR DE PROXIMITÉ AU COEUR DE L'ACCOMPAGNEMENT DES PATIENTS DRÉPANOCYTAIRES..... 52

1. Accompagner la prise en charge thérapeutique du patient drépanocytaire.....	52
1.1. L'entretien pharmaceutique : un outil d'éducation et de prévention des risques liés aux antalgiques opioïdes de palier II.....	52
1.1.1. Objectif : Prévenir le risque de dépendance.....	52
1.1.2. Assurer le bon usage et les précautions d'emploi des antalgiques de palier II.....	53
1.2. Le Siklos® : un traitement de fond sous vigilance pharmaceutique.....	54
1.2.1. Prévenir les erreurs de dosage entre Siklos® 100 et 1000 mg.....	54
1.2.2. Assurer le bon usage du traitement.....	56
1.2.3. Manifestations indésirables associées à l'hydroxyurée.....	56
1.2.3.1. Myélosuppression : nécessité d'un suivi biologique régulier...	56
1.2.3.2. Toxicité cutanéomuqueuse.....	57
1.2.4. Mises en garde essentielles liées à l'hydroxycarbamide.....	57
1.2.4.1. Fertilité, grossesse et allaitement.....	57
1.2.4.2. Risque potentiel de carcinogénicité.....	58
1.3. Rôle du pharmacien dans le suivi de l'observance et la conciliation thérapeutique du patient drépanocytaire.....	58
2. Le pharmacien : acteur clé de la prévention et de l'éducation thérapeutique dans la drépanocytose.....	59
2.1. Prévenir les crises vaso-occlusives : promouvoir une hygiène de vie adaptée.....	59
2.1.1. L'hydratation, un facteur essentiel de prévention.....	59
2.1.2. La protection contre les variations de température et l'altitude.....	60
2.1.3. Régulation des efforts.....	60
2.1.4. La gestion du stress.....	61
2.2. Prévenir les infections.....	62
2.2.1. Les règles d'hygiène au quotidien.....	62
2.2.2. L'observance de l'antibioprophylaxie.....	62
2.2.3. L'importance de la vaccination.....	63
2.2.3.1. La vaccination anti-méningococcique.....	63
2.2.3.2. La vaccination anti-pneumococcique.....	64
2.2.3.3. La vaccination contre la dengue.....	64
2.2.3.4. Les vaccinations antigrippale et contre la Covid-19.....	64
2.2.4. Les précautions avant un voyage.....	64
2.3. Gestion des crises vaso-occlusives.....	65
2.4. Prévenir les complications à l'officine.....	66
2.4.1. Les douleurs abdominales aiguës : une cause fréquente de confusion diagnostique.....	66

2.4.2. Le priapisme.....	67
2.4.3. Les ulcères cutanés.....	67
2.4.4. Le suivi médical annuel.....	67
3. Le pharmacien d'officine au cœur de l'accompagnement psychosocial du patient drépanocytaire.....	68
3.1. Les retentissements psychologiques de la pathologie.....	69
3.2. L'accompagnement social et éducatif : appuyer le parcours de vie du patient.....	70
3.2.1. Les enjeux de la scolarisation et de la continuité éducative.....	70
3.2.2. Les défis de l'insertion professionnelle.....	71
3.2.3. Le soutien apporté à la famille et à l'entourage.....	72
3.2.4. L'accompagnement vers les associations locales.....	72
3.3. La sensibilisation et l'information en officine.....	73
3.3.1. Lutter contre la stigmatisation.....	73
3.3.2. Encourager le don du sang.....	74

PARTIE 3 – ENQUÊTE QUALITATIVE AUPRÈS D'UN PATIENT EXPERT ATTEINT DE LA DRÉPANOCYTOSE..... 76

1. Introduction : Du rôle du patient à la reconnaissance du patient expert.....	76
1.1. L'évolution du rôle du patient dans le système de santé.....	76
1.2. L'émergence du patient expert : figure d'un modèle participatif.....	76
1.3. Le patient expert : définition, rôle et enjeux en Martinique.....	77
2. Méthodologie de l'enquête.....	78
2.1. Choix d'une étude qualitative et pertinence du témoignage du patient expert.....	78
2.1.1. Justification du choix méthodologique.....	78
2.1.2. Cadre éthique et consentement du patient expert.....	78
2.1.3. Objectifs de l'entretien.....	79
2.2. Présentation du patient expert.....	79
2.3. Élaboration de la grille d'entretien.....	81
2.4. Cadre, déroulement et analyse de l'entretien.....	81
3. Témoignage du patient expert.....	81
3.1. Vécu général de la maladie et parcours de soins.....	81
3.1.1. Circonstances du diagnostic.....	81
3.1.2. Complications engendrées par la maladie.....	82
3.1.3. Influence de la drépanocytose sur le quotidien.....	84
3.1.4. Principales difficultés rencontrées.....	85
3.1.5. Ressources pour faire face aux difficultés.....	86
3.2. Accompagnement psycho-social.....	86
3.2.1. Impact moral et social durant l'enfance et l'adolescence.....	86
3.2.2. Impact sur le plan professionnel.....	88
3.2.3. Perception du rôle officinal et attentes des patients.....	89

3.2.3.1. Place du pharmacien dans l'accompagnement psychosocial.....	89
3.2.3.2. Expériences et conseils reçus à l'officine.....	89
3.2.3.3. Attentes vis-à-vis de la relation officinale et enjeux autour de la délivrance des antalgiques.....	90
3.3. Prise en charge thérapeutique et observance.....	92
3.3.1. Programme d'échanges transfusionnels.....	92
3.3.2. Difficultés rencontrées lors du traitement par hydroxyurée.....	94
3.3.2.1. Fenêtre thérapeutique étroite et ajustements posologiques... ..	94
3.3.2.2. Observance du traitement.....	95
3.4. Sensibilisation et éducation à la drépanocytose.....	96
3.4.1. Niveau de connaissance de la maladie.....	96
3.4.2. Modes d'information et stratégies de sensibilisation.....	96
3.4.3. Leviers favorisant le don du sang.....	97
3.5. Accès aux soins et coordination interprofessionnelle.....	100
3.6. Perspectives et attentes vis-à-vis du pharmacien.....	101
4. Discussion.....	102
4.1. Synthèse des leviers et perspectives d'amélioration.....	102
4.2. Limites de l'étude.....	106
CONCLUSION.....	107
ANNEXES.....	108
BIBLIOGRAPHIE.....	117

INTRODUCTION

La drépanocytose – du grec drepanon (faucille) et cytos (cellule) – désigne une hémoglobinopathie héréditaire caractérisée par la déformation des globules rouges qui adoptent, dans certaines conditions, une forme en faucille. Cette morphologie anormale résulte de la présence d'une hémoglobine (Hb) altérée, l'hémoglobine S (HbS), dont la polymérisation induit une rigidification progressive puis une falciformation des hématies. La pathologie associe ainsi une anémie hémolytique chronique et des crises vaso-occlusives (CVO), à l'origine de douleurs aiguës, de complications organiques sévères et d'une altération significative de la qualité de vie.

En Martinique, entre 10 et 20 enfants naissent chaque année atteints de drépanocytose. Bien que ce nombre puisse sembler modeste, il prend une tout autre dimension lorsque l'on considère qu'il s'agit de la maladie génétique la plus fréquente en Martinique, en France et, plus largement, dans le monde. Reconnue par l'Organisation mondiale de la Santé (OMS) comme un enjeu majeur de santé publique, la drépanocytose dépasse désormais la perception réductrice d'une « pathologie de Noir ». L'instauration d'un dépistage néonatal systématique – appliqué initialement dans les départements d'Outre-mer puis récemment étendu à l'ensemble des nouveau-nés en France – témoigne de la nécessité de considérer cette affection comme une priorité nationale, indépendante de toute considération ethnique ou géographique.

Les patients drépanocytaires présentent des besoins spécifiques, en raison du caractère multisystémique, évolutif et lourd de la pathologie. Leur prise en charge requiert ainsi une organisation structurée et coordonnée, capable d'intégrer l'ensemble des dimensions de la pathologie : prévention, suivi clinique régulier, éducation thérapeutique, et accompagnement psychosocial du patient.

C'est dans cette optique qu'a été créé, le 3 décembre 1999, à l'hôpital Mangot-Vulcin, le Centre intégré de la drépanocytose (CID), inspiré du modèle américain d'« integrated care », fondé sur une prise en charge globale et pluridisciplinaire réunissant, au sein d'une même structure, toutes les compétences nécessaires à un accompagnement spécifique. Devenu centre de référence de la drépanocytose (CRD) et des autres pathologies du globule rouge en 2006, il permet d'assurer un suivi structuré et une prise en charge complète, mobilisant, aux côtés des médecins, des infirmiers engagés dans l'éducation thérapeutique, des psychologues et des assistants sociaux. La prise en charge pédiatrique est assurée par le Centre de drépanocytose de l'Enfant, situé à la Maison de la Femme, de la Mère et de l'Enfant de l'hôpital La Meynard. Ensemble, ces deux entités structurent le parcours de soins hospitalier dédié à la drépanocytose en Martinique, garantissant une expertise adaptée aux besoins spécifiques liés à chaque étape du développement du patient.

Si cette organisation hospitalière constitue un socle indispensable, elle ne suffit pas à répondre à l'ensemble des enjeux d'une maladie chronique ayant un impact quotidien majeur. Dans un territoire insulaire comme la Martinique, où les contraintes géographiques, sociales et économiques influencent fortement l'accès aux soins, le pharmacien d'officine occupe une position stratégique dans l'accompagnement des patients drépanocytaires et de leur entourage. En raison de sa disponibilité et de sa proximité avec la population, l'officine constitue un lieu privilégié d'éducation thérapeutique, de soutien et de relais au sein du parcours de soins.

Au cours de mes premières années d'études et de pratique officinale, j'ai rencontré plusieurs patients drépanocytaires. Ces échanges m'ont progressivement permis d'identifier les particularités de leur suivi ainsi que les besoins spécifiques liés à cette pathologie. Ils ont également soulevé des interrogations quant à la contribution réelle du pharmacien dans leur prise en charge et aux moyens de renforcer son implication auprès de cette population.

Pour répondre à ces questionnements, la première partie de cette thèse présentera les généralités de la drépanocytose, afin d'en comprendre les mécanismes, les manifestations et les enjeux. La deuxième partie sera consacrée au rôle du pharmacien d'officine dans le parcours de soins, en tenant compte des spécificités du contexte martiniquais. Enfin, la troisième partie est dédiée à une enquête menée auprès d'un patient expert, afin d'apporter un regard concret sur la réalité du parcours de soins au quotidien et sur la place perçue du pharmacien.

PARTIE 1 — GÉNÉRALITÉS SUR LA DRÉPANOCYTOSE

1. Fondements biologiques et génétiques de la drépanocytose

1.1. Contexte historique de la découverte de la drépanocytose

En 1910, le médecin américain James B. Herrick décrit pour la première fois une anémie sévère accompagnée de globules rouges déformés « en forme de faucille » chez un jeune adulte originaire de la Grenade, hospitalisé pour toux et fièvre (Figure 1). L'examen met en évidence une anémie marquée, un essoufflement et une diminution importante du taux de globules rouges dans le sang, constituant ainsi la première description clinique de la drépanocytose (1).

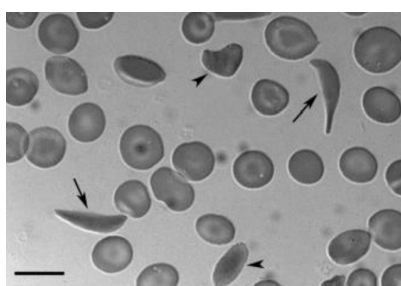


Figure 1 – Hématies falciformes observées en microscopie électronique (2).

Les globules rouges caractéristiques de la drépanocytose sont désignés par une flèche.

En 1922, le terme *sickle cell disease* apparaît pour désigner la drépanocytose, et c'est à partir de cette appellation que l'hémoglobine S (HbS) reçoit son nom, la lettre S étant directement issue du mot *sickle*. À cette époque se diffuse alors une représentation stéréotypée de la maladie, perçue comme « exotique » et associée, à tort, aux populations dites « de race noire » (3).

Dès 1944, les premiers dépistages du trait drépanocytaire sont réalisés en Afrique de l'Ouest, en Afrique du Sud et au Nigeria, dans le contexte de la médecine coloniale (4).

À partir de 1949, les découvertes scientifiques s'intensifient et établissent progressivement les bases génétiques et moléculaires de la maladie, marquant un tournant majeur dans sa compréhension.

Linus Pauling et Harvey Itano montrent, grâce à une méthode séparative fondée sur l'électrophorèse, que l'HbS ne migre pas comme l'hémoglobine A (HbA). Sa migration plus lente révèle une différence de charge électrique et met en évidence une anomalie de structure de la molécule (5).

James V. Neel démontre que la drépanocytose suit les lois mendéliennes de l'hérédité, précisant le mode de transmission et expliquant la présence, au sein d'une même fratrie, d'individus sains, de porteurs et de sujets atteints (6).

En 1956, Vernon Ingram identifie précisément l'anomalie moléculaire à l'origine de la drépanocytose. Il montre qu'une mutation ponctuelle du gène de la β -globine, situé sur le chromosome 11, transforme le codon GAG en GTG. Ce changement d'un seul nucléotide remplace l'acide glutamique par de la valine au sixième acide aminé de la chaîne β . Cette substitution modifie les propriétés de l'Hb et entraîne la formation de l'HbS (7).

En 1976, William A. Eaton et Johannes Hofrichter démontrent que la falciformation des globules rouges résulte de la polymérisation de l'HbS à l'état désoxygéné, un phénomène qui conduit à la formation de fibres rigides d'Hb responsables de la déformation et de la perte de flexibilité des érythrocytes (8).

En 1980, Robert Hebbel met en évidence la forte adhérence des globules rouges falciformes à la paroi des vaisseaux, un autre élément essentiel pour comprendre les phénomènes vaso-occlusifs caractéristiques de la maladie (9).

1.2. L'hémoglobine : structure, fonctions et variants

La compréhension de la drépanocytose nécessite, en premier lieu, de rappeler les bases de la structure et du fonctionnement de l'Hb, élément central de la pathologie.

1.2.1. Structure et rôle physiologique de l'hémoglobine

Le globule rouge, également appelé érythrocyte ou hématie, est une cellule anucléée de forme biconcave, mesurant environ 8 μm , et qui est chargée grâce à l'hémoglobine d'acheminer l'oxygène des poumons vers les tissus et de récupérer le dioxyde de carbone pour le rapporter aux poumons.

Sa membrane et son cytosquelette lui confèrent une grande déformabilité, ce qui lui permet de circuler dans des capillaires dont le diamètre peut être inférieur (jusqu'à 5 μm). Son cytoplasme est essentiellement occupé par l'Hb, protéine responsable du transport de l'oxygène. Chaque érythrocyte contient près de 280 millions de molécules d'Hb (10).

Les concentrations physiologiques d'Hb varient selon le sexe et le contexte : elles se situent en moyenne entre 13 et 17 g/dL chez l'homme, 12 à 16 g/dL chez la femme, et autour de 11 g/dL chez la femme enceinte, une diminution physiologique pouvant survenir au cours du deuxième trimestre.

L'Hb est une protéine tétramérique composée de quatre chaînes de globine, chacune associée à un groupement hème contenant un noyau porphyrinique et un atome de fer ferreux (Fe^{2+}), indispensable à la fixation réversible de l'oxygène et identiques deux à deux. Une molécule d'hémoglobine peut ainsi transporter jusqu'à quatre molécules d' O_2 (Figure 2).

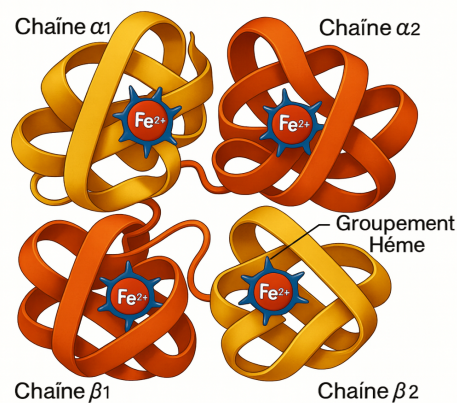


Figure 2 – Représentation schématique de l'hémoglobine A

On distingue deux types de chaînes de globine :

- les chaînes α , codées par les gènes *HBA1* et *HBA2* situés sur le chromosome 16 ;
- les chaînes β , qui regroupent les globines β , γ et δ , codées par les gènes du chromosome 11.

La combinaison de ces chaînes permet la formation des Hb physiologiques :

- HbA ($\alpha_2\beta_2$) : constituée de deux chaînes α et deux chaînes β , forme majoritaire de l'adulte, représentant 97 à 98 % de l'Hb totale chez l'adulte ;
- HbA₂ ($\alpha_2\delta_2$) : constituée de deux chaînes α et deux chaînes δ , forme minoritaire, représentant 2 à 3 % ;
- HbF ($\alpha_2\gamma_2$) : constituée de deux chaînes α et deux chaînes γ , présente à l'état de traces (< 1 %) chez l'adulte.

L'hémoglobine fœtale (HbF), majoritaire chez le nouveau-né, se caractérise par une affinité élevée pour l'oxygène. Cette propriété s'explique par sa faible interaction avec le 2,3-diphosphoglycérate (2,3-DPG) : alors que l'HbA voit son affinité diminuer sous l'effet du 2,3-DPG — facilitant ainsi la libération d'oxygène aux tissus — l'HbF, beaucoup moins influencée par ce mécanisme, retient plus fortement l'oxygène. Cette particularité optimise le transfert materno-fœtal en permettant au sang fœtal de capter efficacement l'oxygène provenant de la circulation maternelle. Dans la drépanocytose, une concentration élevée d'HbF réduit la polymérisation de l'HbS et exerce ainsi un effet protecteur sur la falciformation.

1.2.2. Synthèse des hémoglobines au cours du développement

La production des différentes chaînes de globine se succède et se chevauche au cours de la vie (Figure 3).

En début de grossesse, les chaînes ζ et ϵ , caractéristiques des Hb embryonnaires, sont majoritaires avant de disparaître progressivement au cours du premier trimestre.

Dès le 37^e jour de grossesse, la synthèse des chaînes γ devient prédominante, conduisant à HbF, qui représente alors environ 90 % de l'Hb totale du fœtus. À partir de 8–10 semaines, la production des chaînes α augmente fortement dans le foie du fœtus, permettant à l'HbF ($\alpha_2\gamma_2$) de rester l'Hb largement dominante pendant toute la grossesse.

Entre la 32^e et la 36^e semaine, la synthèse des chaînes γ commence à diminuer tandis que la production des chaînes β débute progressivement : l'Hb adulte HbA ($\alpha_2\beta_2$) apparaît alors.

À la naissance, cette transition reste partielle : l'HbA représente 15 à 30 % de l'Hb totale, tandis que l'HbF demeure majoritaire. Au cours des 6 à 12 mois suivants, la production des chaînes β augmente dans la moelle osseuse, rendant l'HbA progressivement prédominante.

Enfin, les chaînes δ , responsables de l'HbA₂, apparaissent après la naissance et se stabilisent ensuite à un taux faible (11).

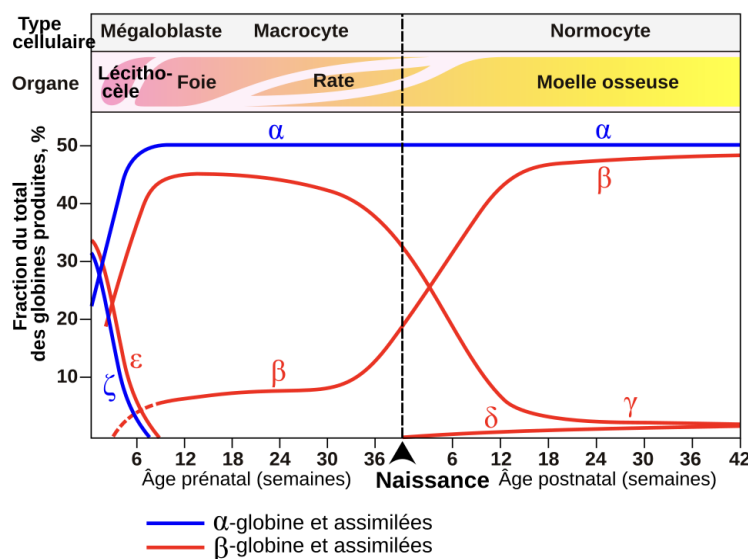


Figure 3 – Evolution de la production des hémoglobines au cours du développement (12).

1.2.3. L'hémoglobine S et les variants pathologiques

L'HbS est un variant anormal de l'Hb constitué de deux chaînes α et de deux chaînes β mutées, formant la structure $\alpha_2\beta S_2$. Elle résulte d'une substitution ponctuelle du gène de la β -globine sur le chromosome 11. Cette anomalie entraîne un défaut qualitatif de la chaîne β , responsable, en condition de désoxygénation, de la polymérisation de l'HbS et de la déformation des érythrocytes en « faucille » (13).

On distingue deux génotypes selon le nombre de copies du gène muté :

Les individus homozygotes (génotype SS) possèdent deux copies mutées du gène de la β -globine. Chez eux, l'HbS représente généralement 80 à 90 % de l'hémoglobine totale. L'HbF est également retrouvée à un taux plus élevé que chez les sujets sains (5 à 15 %), ce qui peut atténuer la falciformation lorsque sa concentration dépasse 10 %. Les individus hétérozygotes (génotype AS) ne possèdent qu'une seule copie mutée. Ils présentent alors une proportion d'HbS plus faible, environ 20 à 30 %, le reste étant majoritairement constitué d'HbA. Ces sujets, porteurs du trait drépanocytaire, sont le plus souvent asymptomatiques, même si des épisodes de falciformation transitoire ont été rapportés dans certaines situations particulières (effort intense, déshydratation, hypoxie).

Outre ces deux génotypes, d'autres variants de la chaîne β peuvent également s'associer à l'allèle S, donnant lieu à diverses formes hétérozygotes composites :

Aux Antilles, le variant HbC est le plus fréquent après HbS. L'association d'un allèle S et d'un allèle C conduit au génotype S/C, formant une hétérozygotie composite aux manifestations cliniques moins sévères que les formes SS.

D'autres hétérozygotes composites existent, résultant de l'association de l'allèle S avec d'autres variants structurels de la chaîne β , tels que S/E, S/D-Punjab, S/O-Arab ou S/Lepore. Des variants plus rares, comme l'HbS-Antilles, ont également été décrits dans certaines populations caribéennes, notamment en Guadeloupe et en Haïti.

D'autres génotypes résultent de l'association d'un allèle S avec une β -thalassémie, qui correspond à un défaut quantitatif de production de la chaîne β . On distingue la forme β^0 -thalassémique, caractérisée par une absence totale de synthèse de chaînes β , et la forme β^+ -thalassémique, dans laquelle la production de chaînes β est seulement partiellement diminuée. L'association HbS/ β^0 entraîne des tableaux cliniques généralement aussi sévères que l'homozygotie SS, tandis que les formes HbS/ β^+ présentent une sévérité variable selon la quantité résiduelle de chaînes β produites.

L'ensemble de ces génotypes associés à l'hémoglobine S – qu'il s'agisse de l'homozygotie SS, des hétérozygoties composites (S/C, S/D-Punjab, S/O-Arab, S/Lepore, etc.) ou des associations avec une β -thalassémie – constitue ce que l'on désigne sous le terme de syndromes drépanocytaires majeurs (SDM). Cette dénomination regroupe les formes dans lesquelles la proportion d'HbS est suffisante pour entraîner une polymérisation significative, justifiant une prise en charge comparable entre ces différents génotypes malgré des sévérités variables.

Le tableau 1 synthétise les principaux paramètres biologiques permettant de distinguer les SDM et d'orienter plus précisément leur interprétation diagnostique.

Tableau 1 : Répartition des fractions d'hémoglobine dans les syndromes drépanocytaires majeurs (14).

Statut génétique	VGM	HbA	HbS	HbF	HbA2
Normal (AA)	80 - 100 fl	96-98 %	0	<1 %	<3,5 %
Trait drépanocytaire (AS)	80 - 100 fl	55-70 %	35-45 %	<1 %	<3,5 %
Homozygote SS	80 - 100 fl	0	80-95 %	2-20 %	<3,5 %
Hétérozygotes composites SC	↓ ou N (70 - 90 fl)	0	40-50 % (+HbC)	1-5 %	<3,5 %
Hétérozygotes composites S β^0 thalassémie	↓ (60 - 80 fl)	0	80-90 %	5-15 %	>3,5 %
Hétérozygotes composites S β^+ thalassémie	↓ ou N (65 - 95 fl)	10-30 %	60-80 %	5-15 %	>3,5 %

Il permet de mettre en évidence que les formes SS et S β^0 -thalassémie correspondent aux présentations les plus sévères : l'absence d'HbA, associée à une proportion élevée d'HbS, favorise une falciformation importante. La distinction principale entre ces deux génotypes repose sur le volume globulaire moyen (VGM), nettement diminué dans les formes S β^0 , ainsi que sur l'élévation de l'HbA₂, témoignant du défaut complet de synthèse de la chaîne β .

Les hétérozygoties composites, telles que SC ou S β^+ -thalassémie, présentent quant à elles des caractéristiques biologiques plus modérées. Dans le génotype SC, la présence d'HbC aux côtés de l'HbS, et dans le génotype S β^+ , le maintien d'une fraction d'HbA résiduelle, limitent en partie la polymérisation de l'HbS, ce qui explique une sévérité généralement moindre par rapport aux génotypes SS et S β^0 (15).

Bien que leur expression biologique et clinique puisse varier, l'ensemble de ces SDM relève d'un même mode de transmission, présenté dans la section suivante.

1.3. Transmission génétique

La drépanocytose se transmet selon un mode autosomique récessif. Le terme « autosomique » signifie que le gène en cause est situé sur un chromosome non sexuel, ce qui rend les probabilités de transmission identiques chez les filles et chez les garçons. Le terme « récessif » indique que la maladie ne se manifeste que si l'enfant hérite de deux copies du gène muté, l'une transmise par sa mère et l'autre par son père.

Lorsqu'un couple dont les deux parents sont hétérozygotes (génotype AS) conçoit un enfant, chaque grossesse comporte 25 % de probabilité d'avoir un enfant AA, 50 % d'avoir un enfant AS et 25 % d'avoir un enfant SS (Figure 4) :

- AA : enfant sain, n'exprimant pas d'hémoglobine S ;
- AS : enfant hétérozygote, porteur du trait drépanocytaire, exprimant majoritairement de l'hémoglobine A et 20 à 30 % d'HbS ;
- SS : enfant homozygote, présentant 90 à 95 % d'HbS et 5 à 10 % d'HbF, responsable des manifestations cliniques de la drépanocytose.

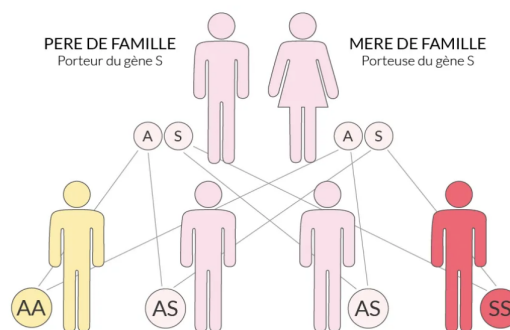


Figure 4 – Transmission génétique de la drépanocytose : répartition des génotypes possibles des enfants d'un couple de sujets porteurs hétérozygotes de la drépanocytose (15).

1.4. Dépistage et diagnostic

1.4.1. Organisation du dépistage en France et dans les Antilles

Le dépistage néonatal de la drépanocytose constitue aujourd'hui un élément essentiel permettant la prise en charge précoce. La Martinique a été le premier territoire français à le généraliser, dès 1989 (Guadeloupe : 1984 ; Guyane : 1992), en raison de la forte prévalence du variant HbS dans ces régions (16).

En France métropolitaine, un dépistage ciblé a d'abord été introduit à Marseille en 1985 et deux ans plus tard à Paris et à Lille, puis étendu à l'ensemble du territoire en 2000 selon des critères fondés sur l'origine supposée des parents (Annexe 1).

Cette stratégie a rapidement révélé ses limites, tant par les cas non détectés que par les questions éthiques soulevées par une sélection fondée sur l'apparence ou les origines. Elle a également conduit certains parents à refuser le dépistage, parfois perçu comme stigmatisant.

En pratique, ce ciblage exposait à plusieurs problématiques. Sa mise en œuvre reposait sur l'appréciation du personnel en maternité, rendant l'identification des nouveau-nés à risque de SDM variable selon les situations. Plusieurs centres de référence ont rapporté des enfants atteints ayant échappé au dépistage, faute d'avoir été inclus dans les critères ciblés. Ces omissions représentaient pour les nouveau-nés concernés une perte de chance majeure, avec des conséquences potentiellement graves pour leur santé et leur pronostic vital (16). La France était alors le seul pays à maintenir un dépistage structuré autour d'un ciblage ethnique, ce qui a conduit de nombreux acteurs et associations, dont l'Association pour la Prévention et pour l'Information de la Drépanocytose (APIPD), à se mobiliser pour obtenir sa généralisation.

La mise en œuvre du dépistage universel, effective depuis le 1^{er} novembre 2024, représente une avancée majeure en santé publique. En permettant d'identifier précocement la pathologie, ce dépistage permet d'informer rapidement les familles, de renforcer leur compréhension de la maladie et d'optimiser la prise en charge dès les premiers mois de vie, en particulier chez les nourrissons qui ne peuvent manifester ni la douleur ni les premiers signes d'alerte.

1.4.2. Modalités du dépistage néonatal

Le dépistage néonatal de la drépanocytose s'inscrit dans le Protocole national de diagnostic et de soins (PNDS) – référentiel de bonnes pratiques dédié aux maladies rares – qui regroupe plusieurs affections dépistées systématiquement chez le nouveau-né. Le dépistage repose par un prélèvement sanguin réalisé entre 48 et 72 heures de vie. Une goutte de sang capillaire est recueillie au talon du nouveau-né puis appliquée sur une carte de Guthrie, un support en papier buvard spécifiquement conçu pour le dépistage néonatal des maladies génétiques, avant d'être adressée au laboratoire du CHU de Martinique.

Le diagnostic repose sur des techniques séparatives automatisées : chromatographie liquide haute performance (HPLC), électrophorèse capillaire ou isoélectrofocalisation (IEF). Ces méthodes distinguent les hémoglobines selon leurs propriétés physico-chimiques, et permettent une identification et une quantification précises des différentes fractions. Le test d'Emmel, reposant quant à lui sur l'observation de la polymérisation de l'HbS in vitro, n'est que très rarement utilisé dans les centres de dépistage en France mais demeure courant en Afrique en raison de sa simplicité et de son faible coût (17).

Lorsqu'une anomalie est détectée, une seconde analyse est obligatoirement réalisée à l'aide d'une méthode séparative différente, afin de confirmer la présence de la fraction suspecte (par exemple, IEF confirmée par HPLC, ou inversement). Cette procédure en deux temps assure une spécificité diagnostique avoisinant 99 %. Néanmoins, certains contextes peuvent conduire à des faux négatifs, notamment la grande prématurité, où les fractions anormales peuvent être trop faibles pour être détectées. En cas de transfusion *in utero* ou néonatale, il est nécessaire d'attendre trois mois avant de confirmer le diagnostic, délai correspondant à la durée de vie des globules rouges et permettant aux hématies transfusées d'être totalement éliminées.

Après confirmation de l'anomalie par la seconde analyse, le CRD prend contact avec la famille afin de programmer, dans les meilleurs délais, une consultation dédiée à l'annonce du diagnostic et à la mise en place du suivi initial. Cette première rencontre, assurée par l'équipe spécialisée, a pour objectif d'expliquer clairement la pathologie, de s'assurer de la bonne compréhension des informations transmises et d'instaurer précocement les mesures préventives nécessaires dès les premiers mois de vie, avant même l'apparition des symptômes.

1.4.3. Dépistage familial et conseil génétique

Lorsque le diagnostic néonatal met en évidence un statut drépanocytaire chez l'enfant, un dépistage parental est proposé afin d'identifier le génotype du couple et d'évaluer le risque de récurrence d'un SDM. Cette étape constitue le fondement du conseil génétique. En Martinique, le CRD assure l'information des familles, en les accompagnant dans la compréhension des risques potentiels pour les grossesses ultérieures et dans l'orientation vers les examens appropriés.

Pour les grossesses suivantes, plusieurs options diagnostiques peuvent être envisagées. Le diagnostic prénatal peut être réalisé soit par prélèvement de villosités chorales, issues du placenta, dès 11 semaines d'aménorrhée, soit par amniocentèse à partir de 15 semaines, permettant l'analyse du liquide amniotique afin de déterminer le génotype fœtal. En cas de diagnostic positif, une interruption médicale de grossesse peut être discutée. Chez les couples à haut risque, le diagnostic préimplantatoire représente une alternative lorsque les conditions réglementaires le permettent (18).

Grâce à cet accompagnement structuré, les centres spécialisés soutiennent les parents dans leurs décisions et dans l'anticipation des naissances futures.

2. Épidémiologie de la drépanocytose : origines, diffusion et situation en Martinique

2.1. Origines évolutives du variant HbS

La répartition actuelle de l'HbS s'explique d'abord par son apparition indépendante dans plusieurs régions du monde : Afrique de l'Ouest, Afrique centrale, Moyen-Orient et sous-continent indien, comme le montrent les cinq haplotypes décrits (Sénégal, Bénin, Cameroun, Bantou et Arabo-indien). Ces régions correspondent à des zones historiquement endémiques pour *Plasmodium falciparum*, la forme la plus sévère et la plus répandue du paludisme.

Dès les années 1950, les travaux d'Anthony C. Allison ont d'ailleurs mis en évidence une superposition remarquable entre les cartes de distribution du gène HbS et celles des zones de forte endémicité palustre, soulignant le rôle déterminant de la pression sélective exercée par le paludisme sur la diffusion de cet allèle (Figure 5).

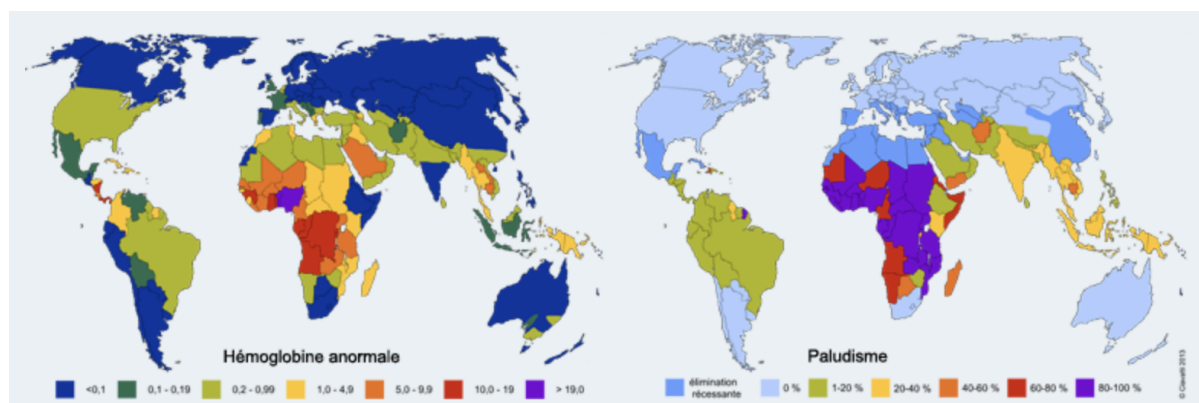


Figure 5 – Répartition mondiale des hémoglobinoopathies à HbS et zones d'endémicité palustre (19).

À gauche : prévalence mondiale des hémoglobines anormales, exprimée en nombre de naissances atteintes pour 1 000 naissances vivantes.

À droite : pourcentage de la population exposée à un risque élevé d'infection par *Plasmodium falciparum* ; 0 % correspond soit à une absence de risque, soit à une absence de données, soit à une élimination récente du paludisme et de son vecteur.

La concordance de ces deux cartes s'explique par l'avantage sélectif conféré aux sujets hétérozygotes (AS), chez lesquels le portage du trait drépanocytaire assure une protection partielle contre les formes graves du paludisme, en particulier chez les enfants de moins de cinq ans, population particulièrement vulnérable à la mortalité imputable à *Plasmodium falciparum* (20). Cette protection résulte de nombreux mécanismes, parmi lesquels une élimination splénique accélérée des hématies parasitées, une rigidification précoce des globules rouges infectés limitant leur séquestration microvasculaire, et une inhibition partielle du développement intra-érythrocytaire du parasite.

Ainsi, grâce à ces mécanismes protecteurs chez les hétérozygotes AS, l'allèle HbS est devenu l'un des exemples les plus étudiés de sélection naturelle chez l'être humain. Sa fréquence élevée s'est maintenue dans les zones impaludées, malgré la sévérité des formes homozygotes SS. Les migrations humaines, notamment les mouvements liés à la traite négrière, ont ensuite contribué à diffuser cet allèle bien au-delà de ses foyers d'origine.

2.2. Diffusion historique et implantation aux Antilles

La diffusion du variant HbS dans les Antilles, et notamment en Martinique, résulte principalement de la traite négrière atlantique, qui s'est déroulée entre le XVI^e et le XIX^e siècle. Sur plus de quatre siècles, ce commerce violent a conduit, selon l'UNESCO, à la déportation de 15 à 20 millions d'Africains vers les Amériques et les Caraïbes. Une grande partie d'entre eux provenaient de régions à forte prévalence du trait drépanocytaire (AS) — zones correspondant aujourd'hui au Golfe du Bénin, au Golfe de Guinée et à l'aire Congo-Angola. L'arrivée massive de populations issues de territoires fortement endémiques pour *Plasmodium falciparum* a favorisé la diffusion du variant HbS dans tout l'espace atlantique, incluant non seulement les Antilles, mais aussi l'Amérique du Nord, le Brésil, les Caraïbes hispanophones et plusieurs régions d'Amérique du Sud, où l'anomalie génétique s'est durablement implantée (21).

Cet héritage génétique, transmis au sein d'une population majoritairement issue d'Afrique, a également façonné une représentation sociale réductrice assimilant, à tort, la drépanocytose à une "maladie de Noirs". Cette perception, profondément ancrée dans les réalités historiques et socio-démographiques de la période esclavagiste, ne repose sur aucun fon

dement biologique et ne correspond en rien à la complexité des déterminants génétiques de la maladie (22).

Malgré l'abolition de l'esclavage en Martinique en 1848, la fréquence élevée de l'allèle HbS s'explique par la transmission intergénérationnelle de cet héritage démographique au sein d'un territoire insulaire, où la diversité génétique évolue plus lentement. Au XX^e siècle, cette dynamique a été amplifiée par des migrations régionales, notamment en provenance d'Haïti et de la Dominique, territoires eux aussi caractérisés par une forte prévalence des hémoglobinopathies.

À partir de la seconde moitié du XX^e siècle et au XXI^e siècle, les migrations post-coloniales puis contemporaines ont contribué à étendre plus largement la distribution du variant HbS au-delà des territoires initialement concernés par la traite atlantique, expliquant notamment sa présence actuelle en Europe, mais aussi dans d'autres régions du monde.

2.3. Épidémiologie mondiale

La drépanocytose est aujourd'hui la maladie génétique la plus fréquente dans le monde. Le Global Burden of Disease (GBD) estimait en 2021 qu'environ 7,7 millions de personnes dans le monde vivaient avec une forme symptomatique de la maladie (23). Ce nombre pourrait toutefois être sous-estimé : certaines estimations portent la prévalence mondiale entre 20 et 25 millions de personnes, en raison de l'absence de registres fiables dans de nombreux pays et du sous-diagnostic fréquent des formes moins sévères.

L'incidence néonatale mondiale reste élevée : les modèles du GBD rapportent près de 515 000 naissances annuelles dans le monde d'enfants atteint d'un SDM. La majorité de ces naissances se concentre en Afrique subsaharienne, en particulier au Nigéria, en République Démocratique du Congo, au Ghana, au Cameroun, au Burkina Faso, au Mali, ainsi qu'en Inde, où la fréquence de l'allèle HbS dans la population générale est particulièrement importante.

La mortalité liée à la drépanocytose reste difficile à quantifier avec précision en raison d'une sous-déclaration marquée dans les systèmes de surveillance. Les analyses du GBD montrent un contraste net entre la mortalité enregistrée (environ 34 000 décès/an) et la mortalité estimée comme réellement attribuable (proche de 370 000 décès/an) (23).

Cette mortalité concerne surtout les jeunes enfants dans les pays à faibles ressources, en particulier avant l'âge de cinq ans lorsque le dépistage néonatal, la prophylaxie anti-infectieuse, les vaccinations et les soins urgents ne sont pas accessibles. Les pays à revenus élevés présentent au contraire une mortalité largement réduite et une espérance de vie prolongée, liée à la mise en place du dépistage et à un accès étendu aux traitements.

En 1973, la médiane de survie des patients atteints de drépanocytose n'était que de 14 ans. Depuis, les progrès médicaux ont permis une amélioration notable de l'espérance de vie : aux États-Unis, elle est désormais estimée à environ 58 ans pour les patients SS et 66 ans pour les patients SC. Le système de santé américain étant particulièrement inégalitaire, les populations afro-descendantes, les plus directement concernées par la maladie, rencontrent fréquemment des difficultés majeures d'accès à des soins de qualité. En France, bien qu'il n'existe pas de données nationales exhaustives, la survie médiane serait 10 à 15 ans supérieure à celle observée aux États-Unis (24).

La drépanocytose présente ainsi un impact mondial très hétérogène, fortement marquée par les conditions sanitaires et par les contextes socio-économiques.

2.4. Épidémiologie en France

La drépanocytose constitue aujourd'hui la maladie génétique la plus fréquente dépistée à la naissance en France, où l'on estime qu'environ 30 000 personnes vivent avec un SDM. Entre 2010 et 2020, le nombre annuel de nouveau-nés diagnostiqués porteurs d'un SDM est passé de 412 à 557, une progression parallèle à l'augmentation du nombre d'enfants effectivement dépistés, passé de 34,2 % des naissances en 2010 à 46,1 % en 2020 selon la Haute Autorité de Santé (HAS) (25).

L'augmentation progressive des diagnostics en France résulte essentiellement de trois facteurs : une application plus systématique des critères du dépistage néonatal ciblé, une modification progressive de la composition démographique des naissances, et des flux migratoires en provenance de zones où la prévalence du variant HbS est élevée.

Selon le Programme National de Dépistage Néonatal (PNDN), relayé par le Ministère de la Santé en 2022, 684 SDM ont été diagnostiqués en 2022 parmi 729 300 nouveau-nés testés, soit une incidence nationale de 1 pour 1 066. En France métropolitaine, 595 cas ont été confirmés, correspondant à une incidence de 1 pour 1 215, dans un contexte où le dépistage demeurerait ciblé. À l'inverse, les départements et régions d'outre-mer (DROM), où le dépistage est universel, totalisent 89 cas, pour une incidence globale nettement plus élevée de 1 pour 447 (26).

En métropole, la répartition des SDM demeure très hétérogène. L'Île-de-France concentre 355 cas (1 pour 538), représentant plus de la moitié des diagnostics nationaux. Les autres régions rapportent des effectifs nettement plus faibles, avec 58 cas en Auvergne-Rhône-Alpes (1 pour 1 381), 30 cas dans les Hauts-de-France (1 pour 2 158) et 26 cas dans les Pays de la Loire (1 pour 2 099).

2.5. Situation épidémiologique en Martinique

En Martinique, territoire d'environ 360 000 habitants, l'incidence néonatale des SDM est estimée à 1 pour 397 naissances, ce qui en fait l'un des taux les plus élevés sur le territoire français. On y compte environ 2000 personnes vivant avec un SDM et près de 40 000 porteurs hétérozygotes du variant HbS, soit environ 10 % de la population. Cette distribution génétique implique qu'un couple sur 60 présente un risque d'avoir un enfant atteint.

Entre 2018 et 2019, l'incidence atteignait 32,2 pour 10 000 naissances, correspondant à 10 à 20 nouveau-nés diagnostiqués chaque année. En 2023, 810 patients étaient pris en charge au titre de l'Affection Longue Durée (ALD), et 260 enfants ainsi que 900 adultes étaient suivis dans les CRD (27).

Dans les autres DROM, les incidences rapportées restent supérieures à celles observées en métropole, avec 52 cas en Guyane (1 pour 148), 10 cas en Guadeloupe (1 pour 472), 15 cas à Mayotte (1 pour 698) et 3 cas à La Réunion (1 pour 4 453). La Martinique présente ainsi la deuxième incidence la plus élevée parmi les DROM, très proche de celle de la Guadeloupe, mais nettement inférieure à celle observée en Guyane (28).

3. Physiopathologie de la drépanocytose

La polymérisation de l'hémoglobine S constitue le point de départ du processus physiopathologique : elle entraîne la falciformation des érythrocytes, dont la rigidité provoque une obstruction mécanique et une hémolyse accrue libérant de l'hème dans le plasma ; cet hème réduit la biodisponibilité du monoxyde d'azote, induit une vasoconstriction et active l'endothélium, augmentant l'expression des molécules d'adhérence et favorisant l'adhérence cellulaire, ce qui ralentit le flux sanguin, accentue la désoxygénation locale et conduit aux CVO.

3.1. Polymérisation de l'hémoglobine S

La polymérisation de l'hémoglobine S est due à une mutation du gène de la beta-globine HBB sur le chromosome 11, qui remplace au codon 6 de la chaîne β un acide glutamique (GAG), hydrophile et chargé négativement, par une valine (GTG), hydrophobe et non chargée. Cette substitution modifie la surface de la molécule et fait apparaître une zone apolaire, qui reste masquée en conditions oxygénées mais devient accessible lors de la désoxygénation, favorisant des interactions anormales entre molécules d'HbS. Ces interactions hydrophobes initient la nucléation, puis l'auto-assemblage des tétramères en protofilaments, eux-mêmes organisés en fibrilles rigides.

Le phénomène est initialement réversible, mais tend à devenir irréversible au fil des cycles d'oxygénation/désoxygénation. L'allongement des fibrilles et leur regroupement en faisceaux modifient profondément la structure interne du globule rouge et entraînent sa déformation en faucille. Ces hématies, devenues rigides, circulent difficilement dans la microcirculation : elles s'y bloquent, favorisent leur destruction prématurée et sont à l'origine des phénomènes d'hémolyse et de vaso-occlusion qui caractérisent la maladie (Figure 6).

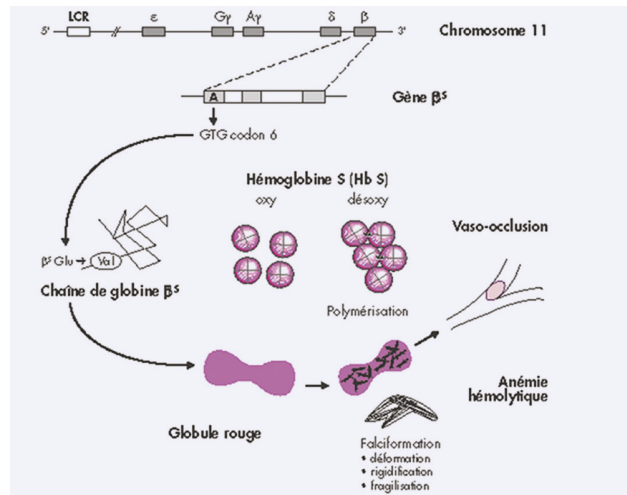


Figure 6 – Mécanisme physiopathologique conduisant aux crises vaso-occlusives et à l'hémolyse (29).

En condition de désoxygénation, l'HbS se polymérise, ce qui déforme le globule rouge en faucille, conduisant aux CVO et à l'anémie hémolytique.

Plusieurs facteurs physiologiques et environnementaux peuvent augmenter la polymérisation de l'hémoglobine S :

- Hypoxie : effort physique intense, altitude, infection respiratoire, hypoventilation.
- Acidose : diminution du pH (effet Bohr) lors de fièvre, d'infections, d'efforts prolongés ou de déshydratation, augmentant la proportion de déoxy-HbS.
- Déshydratation cellulaire : réduction du VGM et augmentation de la concentration intracellulaire d'HbS (fièvre, diarrhée, vomissements, exposition à la chaleur, activité physique).
- Hyperthermie, inflammation aiguë, hausse de la viscosité sanguine, qui modifient les propriétés physico-chimiques du milieu.
- Composition en hémoglobines : l'HbF exerce un effet protecteur en perturbant l'alignement des molécules d'HbS ; certains variants associés peuvent, selon leur influence sur l'hydratation et la composition intracellulaire, atténuer ou accentuer la falciformation (30).

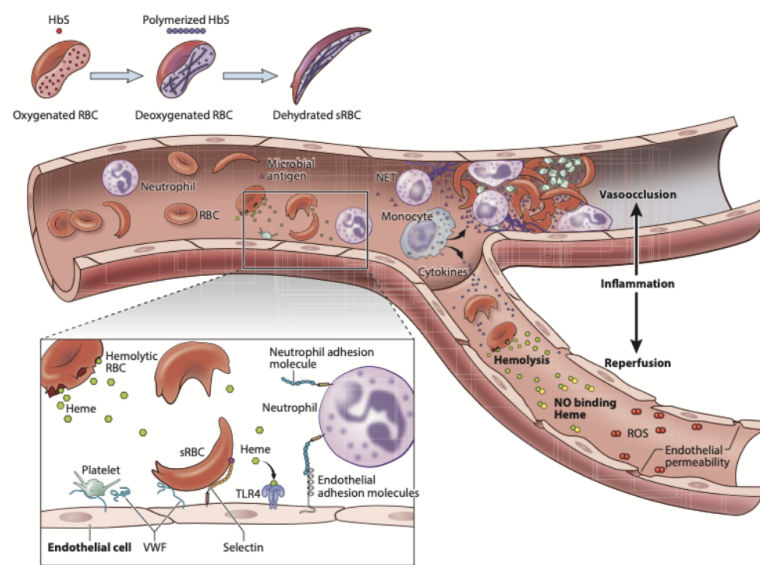
3.2. Mécanismes de falciformation et d'adhérence cellulaire

Les CVO résultent d'un mécanisme complexe et multifactoriel. La déformation en faucille perturbe également les interactions normales avec l'endothélium : les globules rouges falciformes adhèrent davantage à l'endothélium et contribuent à l'activation endothéliale et à l'augmentation des phénomènes d'adhérence cellulaire (Figure 7).

L'hémolyse libère de l'Hb dans le plasma. Contrairement à l'Hb intra-érythrocytaire qui transporte le monoxyde d'azote (NO), l'Hb libre réagit avec le NO et le détruit en raison de son pouvoir oxydant. Cette diminution du NO entraîne une vasoconstriction et participe à l'activation endothéliale.

L'hème libre plasmatique contribue par ailleurs à l'activation des cellules endothéliales via le récepteur TLR4. Cette activation se traduit par une surexpression de molécules de cyto-adhésion (P-sélectine, E-sélectine, ICAM-1, VCAM-1), auxquelles se fixent de façon accrue les érythrocytes falciformes et les réticulocytes. Leur nombre élevé, lié à l'anémie régénérative, et leur expression renforcée de récepteurs d'adhérence augmentent leur interaction avec l'endothélium. Les neutrophiles, monocytes et plaquettes contribuent également à ce phénomène. Parallèlement, la libération de cytokines pro-inflammatoires (TNF- α , IL-6, IL-1 β , IL-3) entretient un état inflammatoire et pro-adhésif (31).

L'ensemble de ces phénomènes ralentit le flux sanguin, augmente le temps de transit dans les microvaisseaux, favorise la désoxygénation ce qui amplifie la polymérisation de l'HbS et conduit, in fine, à l'obstruction microvasculaire responsable des crises vaso-occlusives.



Légende : HbS : hémoglobine S, NET : neutrophil extracellular traps, NO : monoxyde d'azote, RBC : red blood cell, ROS : reactive oxygen species, TLR4 : Toll Like Receptor 4, VWF : von willebrand factor.

Figure 7 – Interactions cellulaires et réponses inflammatoires impliquées dans la physiopathologie de la drépanocytose (32).

Ce schéma illustre les principales étapes menant à la vaso-occlusion : polymérisation de l'HbS, falciformation, hémolyse avec libération d'hème, activation endothéliale via TLR4 et augmentation de l'adhérence cellulaire.

4. Impact clinique de la drépanocytose

Les mécanismes physiopathologiques décrits se traduisent par des manifestations cliniques dont la présentation varie selon les individus, l'âge et le génotype.

4.1. Manifestations aiguës de la drépanocytose

4.1.1. Crises vaso-occlusives

Les CVO constituent la cause la plus fréquente d'hospitalisation dans la drépanocytose. Elles se manifestent par des douleurs aiguës, profondes et imprévisibles. Si certains facteurs tels que la déshydratation ou les variations de température peuvent en favoriser le déclenchement, elles peuvent également survenir de manière inopinée, en raison de la physiopathologie intrinsèque de la maladie, qui rend la falciformation et l'obstruction microvasculaire possibles même en l'absence de facteur externe identifiable.

Les CVO peuvent toucher n'importe quelle région du corps, qu'il s'agisse des os, des articulations, des muscles ou de certains organes.. Elles prédominent toutefois au niveau des os longs, du rachis, des articulations et des régions dorsales. Les douleurs sont continues ou paroxystiques, parfois migratrices, et surviennent de manière inattendue, sans signe précurseur. Elles peuvent durer jusqu'à cinq jours et s'accompagnent fréquemment d'une impotence fonctionnelle, pouvant, chez certains patients, contribuer à l'installation d'une douleur chronique.

Lorsque ces épisodes se répètent, ils peuvent évoluer vers des complications locales telles que des infarctus osseux responsables d'ostéonécroses ischémiques, des myonécroses secondaires à l'ischémie musculaire, ainsi que des atteintes articulaires transitoires. À long terme, la répétition de ces phénomènes vaso-occlusifs peut entraîner diverses atteintes organiques, selon les territoires touchés.

La sévérité, la fréquence et la durée des crises varient considérablement selon les individus. Ces CVO entraînent une altération notable de la qualité de vie et représentent un facteur majeur de morbidité. Leur évaluation clinique doit être rigoureuse, tenant compte de l'intensité de la douleur, de la localisation des symptômes et de la présence de signes associés pouvant suggérer une complication aiguë.

Chez l'enfant, la dactylite — également appelée syndrome mains-pieds — constitue souvent la première manifestation clinique de la drépanocytose. Elle correspond à une CVO osseuse touchant les extrémités, en particulier les mains et les pieds. Cette atteinte résulte de l'obstruction des petits vaisseaux irriguant les os du carpe ou du tarse.

Elle se manifeste par une tuméfaction douloureuse, uni- ou bilatérale, associée à une chaleur locale, une rougeur et un gonflement des extrémités. La dactylite est en général spontanément résolutive en quelques jours sous traitement symptomatique (antalgiques, hydratation), mais les épisodes peuvent récidiver au cours de la petite enfance (Figure 8).



Figure 8 – Dactylite des mains et des pieds chez un enfant atteint de drépanocytose (33).

4.1.2. Syndrome thoracique aigu

Le syndrome thoracique aigu (STA) est l'une des complications les plus graves de la drépanocytose, constituant la première cause de mortalité et la deuxième cause d'hospitalisation chez ces patients. Il est défini par l'apparition d'un nouvel infiltrat radiologique associé à un ou plusieurs symptômes : toux, fièvre, dyspnée aiguë, douleur thoracique, expectoration ou anomalies auscultatoires (crépitations, souffle tubaire). Le STA survient fréquemment au cours d'une hospitalisation motivée par un autre épisode, notamment une CVO simple, une infection ou une période post-opératoire.

Les mécanismes physiopathologiques du STA sont complexes et intriqués. Plusieurs facteurs de risque, bien décrits, favorisent sa survenue :

- l'hypoventilation alvéolaire, pouvant apparaître après un infarctus pulmonaire, en contexte de fortes douleurs thoraciques ou lors d'un surdosage morphinique ;
- la surcharge vasculaire pulmonaire, observée notamment en cas d'insuffisance cardiaque ou d'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) ;
- les infections pulmonaires, fréquemment impliquées dans le déclenchement d'un STA ;
- la corticothérapie, dont l'utilisation est associée à une augmentation du risque de STA.

4.1.3 Anémie hémolytique

Une des caractéristiques majeures de la drépanocytose est l'anémie hémolytique chronique, qui est régénérative, comme en témoigne l'élévation du taux de réticulocytes, reflet de la réponse compensatrice de la moelle osseuse à la destruction accrue des érythrocytes. Alors que l'anémie est définie par un taux d'hémoglobine < 13 g/dL chez l'homme et < 12 g/dL chez la femme, les patients drépanocytaires présentent généralement des valeurs comprises entre 6 et 9 g/dL, niveau auquel l'organisme finit en partie par s'adapter.

Cette anémie résulte d'une hémolyse permanente des hématies falciformes, dont la durée de vie est réduite à environ 10 jours, contre 120 jours chez le sujet sain. L'hémolyse est :

- intravasculaire, lorsque les globules rouges rigides et fragiles se lysent dans la circulation sous l'effet des contraintes mécaniques et du stress oxydatif ;
- extravasculaire, lorsque les érythrocytes déformés sont captés et détruits par les macrophages du système réticulo-endothélial, principalement dans la rate et le foie.

Sur le plan clinique, cette anémie chronique se manifeste par une fatigue persistante. L'anémie hémolytique entraîne également une hyperbilirubinémie, responsable d'un ictère se traduisant par une coloration jaune des conjonctives et parfois de la peau, ainsi qu'une urine foncée, liée à l'élimination accrue des pigments issus de la dégradation de l'hémoglobine.

Outre l'anémie hémolytique chronique, les patients drépanocytaires peuvent présenter des épisodes d'anémie aiguë, pouvant être déclenchés par des causes non spécifiques (hémorragie, infection sévère, accès palustre, hémolyse médicamenteuse) ou par des mécanismes directement liés à la drépanocytose. Parmi ces derniers figurent la séquestration splénique aiguë, la crise aplasique induite par le parvovirus B19, la nécrose médullaire, la carence aiguë en folates et certains accidents transfusionnels immunologiques. Ces épisodes se caractérisent par une chute rapide de l'hémoglobine et se manifestent par une pâleur marquée, une asthénie brutale, une dyspnée, une faiblesse généralisée et une tachycardie, nécessitant une prise en charge urgente (34).

4.1.4. Infections

Les infections représentent une cause majeure de morbidité et de mortalité dans la drépanocytose, en particulier chez les jeunes enfants. L'hyposplénisme fonctionnel précoce, puis l'asplénie, compromettent la capacité de l'organisme à éliminer les bactéries encapsulées, exposant les patients à des infections sévères à *Streptococcus pneumoniae*, *Haemophilus influenzae* ou *Salmonella*.

Les infections respiratoires, urinaires, ostéo-articulaires ou systémiques sont fréquentes et peuvent déclencher ou aggraver des CVO. La fièvre doit ainsi toujours être considérée comme un signe d'alerte potentiellement grave, nécessitant une évaluation rapide et l'instauration précoce d'une antibiothérapie probabiliste.

4.2 Complications évolutives de la drépanocytose

Les CVO entraînent des complications qui se répartissent en deux grands groupes :

1. celles liées à la vasculopathie des gros vaisseaux (atteinte cérébrovasculaire, hypertension pulmonaire, priapisme, rétinopathie),
2. celles résultant de lésions ischémiques progressives touchant la rate, le rein, les os, le foie et d'autres organes (Figure 9).

Sur le plan ostéo-articulaire, les ischémies osseuses répétées peuvent conduire à une ostéonécrose, principalement des têtes fémorales et humérales. À long terme, des signes d'arthrose et d'ostéoporose sont fréquents. Chez l'enfant et l'adolescent, ces atteintes chroniques, associées à l'hémolyse persistante et aux épisodes douloureux répétés, peuvent entraîner un retard staturo-pondéral ainsi qu'un décalage pubertaire (29).

Sur le plan pulmonaire, la répétition des STA favorise l'apparition de fibroses, surtout dans les lobes inférieurs. Ces séquelles peuvent entraîner un syndrome restrictif — lié à la diminution de la capacité pulmonaire totale consécutive aux lésions parenchymateuses — ou un syndrome mixte lorsqu'une composante obstructive est associée. Dans certains cas, elles peuvent également évoluer vers une HTAP, observée chez 6 à 11 % des patients et associée à une morbidité et une mortalité accrues (29).

Au niveau cérébrovasculaire, une vasculopathie chronique affecte progressivement les vaisseaux de moyen et gros calibres. Les accidents vasculaires cérébraux (AVC) constituent l'une des complications neurologiques majeures, touchant 10 à 15 % des enfants homozygotes SS (29). Chez l'adulte, les hémorragies cérébrales — souvent secondaires à la rupture d'anévrismes — et les infarctus distaux sont plus fréquents. Certaines manifestations, telles qu'une surdité brusque, des syndromes vestibulaires aigus ou occlusions rétinienne, relèvent elles aussi du spectre des AVC drépanocytaires. De plus, une rétinopathie liée à la vaso-occlusion périphérique est observée chez près de 60 % des patients SS, imposant un fond d'œil annuel et, si nécessaire, une photocoagulation laser (29).

Le priapisme constitue une complication urologique fréquente, touchant environ 6 % des enfants et 42 % des adultes. Il se définit par une érection prolongée, non liée à une stimulation sexuelle et persistant malgré l'éjaculation (29). On distingue des formes intermittentes, spontanément résolutive en moins d'une heure, et des formes aiguës dépassant une heure, constituant une urgence du fait du risque d'ischémie puis de sclérose des corps caverneux, pouvant aboutir à une impuissance irréversible.

L'atteinte cardiaque apparaît généralement avec l'âge et se manifeste le plus souvent par une hypertrophie ventriculaire ou une insuffisance cardiaque, liées à la sollicitation chronique du système cardiovasculaire pour maintenir un apport tissulaire en oxygène malgré l'anémie persistante. Un suivi échocardiographique annuel est recommandé.

Les complications rénales sont fréquentes dans la drépanocytose. La falciformation des hématies entraîne une obstruction des petites structures vasculaires de la médulla rénale, perturbant les mécanismes de concentration et d'acidification des urines. Il en résulte une diminution de la capacité à concentrer les urines, se manifestant cliniquement par une polyurie, une énurésie et un risque de déshydratation. À long terme, ces atteintes peuvent évoluer vers une insuffisance rénale chronique.

Enfin, les patients sont également exposés au développement d'ulcères chroniques, surtout au niveau malléolaire, favorisés par les troubles de la microcirculation et la mauvaise oxygénation tissulaire. Ces lésions sont douloureuses, difficiles à cicatriser et nécessitent une prise en charge prolongée.

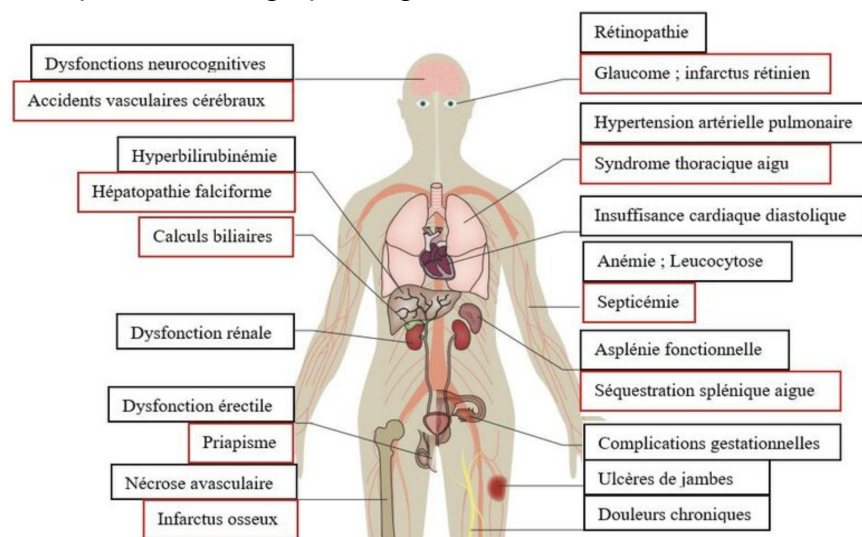


Figure 9 – Principales complications aiguës et chroniques de la drépanocytose (35).
Résumé schématique des différentes complications cliniques observées au cours de la drépanocytose : les complications aiguës sont indiquées par un contour rouge, tandis que les complications chroniques sont représentées par un contour noir.

5. Prise en charge thérapeutique

Les traitements de fond de la drépanocytose visent à réduire la fréquence des CVO, à prévenir les complications chroniques et à améliorer la qualité de vie des patients.

Deux stratégies sont utilisées, seules ou associées : les transfusions (simples ou échanges transfusionnels) et l'hydroxyurée (*Siklos®*). Ces traitements ont permis de diminuer significativement la morbidité et d'améliorer le vécu des patients drépanocytaires.

5.1. Transfusions sanguines et échanges transfusionnels

5.1.1 Indications

La transfusion simple et l'échange transfusionnel constituent les deux principales stratégies transfusionnelles utilisées dans la drépanocytose.

La transfusion simple consiste en l'administration de concentrés de globules rouges (CGR) sans retrait sanguin associé. Elle est indiquée en cas d'anémie aiguë mal tolérée afin de restaurer rapidement la capacité de transport en oxygène.

L'échange transfusionnel, quant à lui, associe l'administration de CGR à un retrait simultané du sang du patient. Cette technique permet de remplacer progressivement les hématies falciformes par des globules rouges sains tout en maintenant un volume circulant et une viscosité sanguine stables. Elle améliore l'oxygénation, réduit la proportion d'HbS et limite ainsi la polymérisation et les complications qui y sont liées. En Martinique, le centre de référence du CHU de Fort-de-France dispose de quatre appareils d'érythrocytaphérèse, dont deux dédiés aux adultes et deux aux enfants.

Les échanges transfusionnels peuvent être réalisés de manière ponctuelle ou de façon régulière, selon l'objectif clinique.

Les échanges ponctuels sont réservés aux situations aiguës les plus sévères, notamment un AVC, un syndrome thoracique aigu grave, une CVO prolongée, un priapisme persistant au-delà de trois heures, une défaillance multiviscérale ou encore une infection sévère.

À l'inverse, les échanges transfusionnels répétés, effectués toutes les quatre à six semaines, ont une visée préventive. Ils permettent de réduire le risque de complications majeures telles que les AVC récidivants, les STA, les crises douloureuses fréquentes, l'HTAP, l'insuffisance rénale ou cardiaque, ainsi que les complications associées aux grossesses à risque. L'objectif thérapeutique est de maintenir la proportion d'HbS entre 30 et 50 % avant chaque séance (29).

5.1.2 Risques liés aux transfusions

Les transfusions répétées exposent les patients drépanocytaires à plusieurs complications, dont l'allo-immunisation érythrocytaire, qui correspond au développement d'anticorps dirigés contre des antigènes présents sur les globules rouges du donneur. Cette complication est particulièrement fréquente en Martinique : la majorité des receveurs étant d'origine afro-antillaise, tandis que les donneurs sont majoritairement caucasiens, une discordance importante des profils antigéniques en résulte. Les globules rouges possèdent plus d'une trentaine de systèmes antigéniques (ABO, Rh, Kell, Duffy, Kidd, MNS...), et plusieurs antigènes courants chez les donneurs caucasiens — tels que C (Rh), Fya (Duffy), Jkb (Kidd) ou S (MNS) — sont rares dans la population afro-antillaise. Cette différence explique la fréquence élevée d'allo-anticorps comme anti-C, anti-Fya, anti-Jkb ou anti-S chez les patients polytransfusés.

Ces allo-anticorps peuvent entraîner des hémolyses post-transfusionnelles, immédiates ou retardées. Elles se traduisent par une majoration de l'anémie, une hémoglobinurie, une élévation de la LDH et de la bilirubine non conjuguée, ainsi qu'une chute de l'haptoglobine. Les formes retardées apparaissent typiquement 5 à 15 jours après la transfusion, avec douleurs diffuses — parfois confondues avec une CVO — et assombrissement des urines.

Pour prévenir ces complications, chaque patient drépanocytaire bénéficie d'un dossier transfusionnel comprenant une double détermination du groupe sanguin, un phénotypage étendu (Rh, Kell) et une recherche d'agglutinines irrégulières (RAI) réalisée 72 heures avant chaque transfusion. Une compatibilité phénotypique stricte constitue ainsi un enjeu majeur de sécurité.

Les transfusions répétées peuvent également provoquer une surcharge martiale, responsable d'une hémochromatose secondaire touchant le foie, le cœur ou les glandes endocrines. Une surveillance régulière de la ferritine sérique est nécessaire, et un traitement chélateur du fer (déférasirox, déféprone ou déféroxamine) peut être instauré si besoin.

Par ailleurs, les transfusions simples peuvent entraîner une élévation excessive du taux d'hémoglobine, augmentant la concentration corpusculaire moyenne en hémoglobine (CCMH) et, par conséquent, la viscosité sanguine — un facteur susceptible de favoriser la falciformation. Dans ces situations, une saignée thérapeutique peut être indiquée pour ramener l'hémoglobine en dessous de 10–12 g/dL et prévenir les complications liées à l'hyperviscosité. Elle permet une diminution de 2 à 3 g/dL du taux d'hémoglobine, réduisant ainsi la viscosité sanguine et la charge martiale. La carence en fer induite ne doit pas être corrigée : en diminuant la CCMH, elle limite la polymérisation intracellulaire de l'HbS et contribue ainsi à réduire le risque de falciformation.

5.2. Hydroxyurée

L'hydroxyurée, ou hydroxycarbamide, est un agent antinéoplasique initialement utilisé dans le traitement de certaines hémopathies malignes telles que les leucémies myéloïdes chroniques et les syndromes myéloprolifératifs. Son intérêt dans la drépanocytose a émergé dans les années 1960, lorsqu'une augmentation de l'HbF a été observée chez des babouins traités par cette molécule (36). Cette propriété a conduit aux premières évaluations cliniques, confirmées dans les années 1990 par l'étude multicentrique MSH (Multicenter Study of Hydroxyurea in Sickle Cell Anemia), qui a démontré une réduction significative de la fréquence des CVO et des épisodes de STA (37). L'hydroxyurée a d'abord été prescrite hors autorisation de mise sur le marché (AMM), principalement sous la spécialité *Hydrea*®.

Ce n'est qu'en 2007 que l'hydroxyurée a obtenu une AMM européenne spécifique dans la drépanocytose, sous la spécialité *Siklos*® 100 mg, reconnue comme médicament orphelin. Cette AMM encadre son utilisation dans la prévention des CVO douloureuses récurrentes, y compris du STA, chez l'adulte, l'adolescent et l'enfant de plus de deux ans. Une présentation à 1000 mg a ensuite été développée afin de faciliter l'ajustement posologique chez l'adulte (38).

Le traitement est réservé aux formes sévères de la maladie, définies par au moins trois hospitalisations annuelles pour CVO ou leurs complications, ou par la survenue d'un STA grave ou récidivant au cours des douze derniers mois. Il s'agit d'un médicament à prescription initiale hospitalière annuelle, dont la prescription est réservée aux spécialistes en hématologie, en pédiatrie ou en médecine interne, et dont le renouvellement peut être effectué par le médecin traitant. Sa dispensation requiert une surveillance particulière pendant le traitement, notamment en raison du suivi hématologique nécessaire (39).

Sur le plan pharmacologique, bien que l'ensemble des mécanismes d'action de l'hydroxycarbamide ne soit pas complètement élucidé, son effet majeur repose sur l'augmentation de la synthèse d'HbF, qui exerce un rôle protecteur en limitant la polymérisation de l'HbS et la falciformation.

D'autres mécanismes contribuent également à son efficacité :

- inhibition de la ribonucléotide réductase, entraînant un blocage de la synthèse d'ADN en phase S et favorisant la différenciation des précurseurs érythroïdes, processus essentiel à la réactivation des gènes codant l'HbF ;
- amélioration de la déformabilité des érythrocytes et diminution de leur adhérence à l'endothélium, réduisant ainsi le risque de vaso-occlusion ;
- stimulation possible de la production de monoxyde d'azote (NO), participant à la vasodilatation et à une meilleure perfusion tissulaire.

5.3 Greffe de cellules souches hématopoïétiques

La greffe de cellules souches hématopoïétiques (CSH) représente aujourd'hui le seul traitement curatif validé de la drépanocytose. Elle consiste à remplacer la moelle osseuse du patient par des CSH saines provenant d'un donneur compatible, permettant ainsi la production durable d'hématies non falciformes. Elle est proposée aux personnes présentant des complications sévères et invalidantes et après échec thérapeutique par hydroxyurée.

La première greffe réussie chez un patient drépanocytaire a été réalisée en 1984 par Johnson et collaborateurs aux États-Unis, chez un enfant atteint simultanément de leucémie aiguë et de drépanocytose sévère, démontrant la faisabilité et l'efficacité de cette approche thérapeutique. Depuis, seulement 1 000 patients ont bénéficié d'une greffe de CSH HLA-identiques entre 1986 et 2013, selon les données de la littérature internationale (40).

La greffe allogénique apparentée HLA-identique, réalisée à partir d'un frère ou d'une sœur partageant l'ensemble des antigènes HLA, est la situation offrant les meilleurs résultats en termes de survie et de guérison. Toutefois, la greffe allogénique apparentée HLA-identique demeure rare, car chaque frère ou sœur n'a qu'une chance sur quatre d'être totalement compatible avec le patient. En l'absence de donneur HLA-identique, des alternatives ont progressivement émergé. Les greffes haplo-identiques — réalisées à partir d'un parent ou d'un membre de la fratrie partageant un seul haplotype HLA — élargissent l'accès à la greffe mais les chances de réussite sont tout de même réduites. Les greffes issues de donneurs non apparentés, sélectionnés via les registres internationaux, constituent une autre alternative. En Martinique, l'accès au registre national via le CHU de Fort-de-France facilite cette recherche de compatibilité.

La greffe demeure néanmoins un traitement lourd, nécessitant un conditionnement myéloablatif préalable par chimiothérapie afin d'éliminer la moelle du patient et de permettre l'implantation du greffon. Ses principales complications incluent la maladie du greffon contre l'hôte (GVH), le rejet de greffe et la toxicité médullaire ou viscérale liée aux traitements préparatoires. Une hospitalisation en milieu stérile d'environ six semaines est ensuite requise pour prévenir les complications infectieuses et immunologiques durant la phase d'aplasie.

5.4. Thérapies géniques

La thérapie génique représente une avancée majeure vers un traitement curatif de la drépanocytose. Elle repose sur le prélèvement, la modification *ex vivo* puis la réinjection des CSH autologues du patient après un conditionnement myéloablatif.

Cette approche, initialement validée en 2014 chez un adolescent atteint de β -thalassémie, a ensuite connu son premier succès en 2017 chez un patient drépanocytaire homozygote SS traité à Paris par l'équipe du Pr. Marina Cavazzana (Hôpital Necker – Institut Imagine – Généthon), marquant ainsi une étape déterminante dans la prise en charge de la pathologie (41).

Deux stratégies sont actuellement développées : la thérapie génique additionnelle, qui introduit un gène β -globine fonctionnel via un vecteur lentiviral dérivé du VIH-1 rendu inoffensif, et l'édition génomique ciblée, visant à réactiver la γ -globine pour stimuler la production d'HbF.

En 2023, deux traitements ont obtenu leur première autorisation réglementaire : Exagamglogene autotemcel (*Casgevy*®), fondée sur la technologie CRISPR-Cas9, et Lovotibeglogene autotemcel (*Lyfgenia*®), reposant sur un vecteur lentiviral (41).

En France, le programme DREPAMIR, conduit par l'Institut Imagine et Généthon, explore une approche de thérapie génique additionnelle utilisant un vecteur lentiviral de nouvelle génération (plateforme LentiSure™), conçu pour améliorer la stabilité et la sécurité du transfert du gène β -globine. Les travaux récents ont montré que le succès de la correction génétique dépend aussi du degré d'inflammation de l'hôte et de la qualité des cellules souches avant réinjection (42).

Bien que la thérapie génique offre un véritable espoir de guérison, son application reste limitée par la complexité du protocole, son coût élevé et la nécessité de structures hautement spécialisées. Elle constitue néanmoins une avancée scientifique majeure ouvrant la voie à une médecine curative et personnalisée.

5.5. Nouvelles approches thérapeutiques ciblées

De nouvelles approches thérapeutiques ont récemment émergé dans la prise en charge de la drépanocytose, ciblant plus spécifiquement les mécanismes de falciformation et de vaso-occlusion.

Le Crizanlizumab (*Adakveo*®) est un anticorps monoclonal humanisé dirigé contre la P-sélectine, réduisant l'adhérence cellulaire et la fréquence des CVO.

Le Voxelotor (*Oxbryta*®) est un traitement oral qui se lie à l'HbS pour stabiliser sa forme oxygénée, empêchant sa polymérisation et améliorant l'oxygénation tissulaire.

Enfin, la L-glutamine (*Endari*®) diminue le stress oxydatif des érythrocytes et améliore leur déformabilité, réduisant ainsi les épisodes douloureux et les hospitalisations (43).

Ces thérapies, ayant obtenu une AMM aux États-Unis et en Europe, demeurent d'accès restreint en France, où leur usage est limité à des prescriptions hospitalières spécialisées dans le cadre de programmes d'accès précoce ou d'essais cliniques encadrés. La plupart de ces essais sont actuellement menés en métropole, notamment à Paris, ce qui limite leur disponibilité pour les patients suivis en Martinique.

5.6. Traitements complémentaires

Outre les traitements spécifiques, des thérapeutiques complémentaires sont nécessaires afin de limiter les complications de la drépanocytose.

Une supplémentation en acide folique est systématique afin de soutenir l'érythropoïèse accrue liée à l'hémolyse chronique : le *Spéciafoldine*® 5 mg/j est recommandé au long cours, avec une posologie portée à 10 mg/j en période de crise.

Malgré un ensoleillement important en Martinique, une carence en vitamine D est fréquemment observée chez les patients drépanocytaires. Cette situation s'explique notamment par les recommandations d'éviction de l'exposition solaire. Le dosage de la 25-OH-vitamine D est donc effectué lors du bilan initial ou une supplémentation en cholécalférol est proposée lorsque le taux est inférieur à 30 ng/mL, conformément aux recommandations du PNDS des SDM.

Lorsque l'anémie est aggravée par une érythropoïèse insuffisante (notamment en cas d'insuffisance rénale chronique), un traitement par érythropoïétine peut être envisagé.

Parallèlement, la prévention de la néphropathie drépanocytaire repose sur les inhibiteurs de l'enzyme de conversion, prescrits en cas de micro-albuminurie afin de protéger la fonction rénale.

D'autres approches symptomatiques incluent l'oxygénothérapie ponctuelle lors des épisodes d'hypoxie, et la kinésithérapie respiratoire, souvent réalisée en Martinique sous forme de « kiné-bouteille » visant à renforcer l'ampliation thoracique et l'hygiène bronchique.

Le traitement antalgique occupe également une place centrale. Les antalgiques de palier 1, notamment le paracétamol, constituent le traitement de première intention des douleurs légères. L'ibuprofène est utilisable chez l'enfant dès 3 mois, mais son utilisation doit rester ponctuelle ; il est déconseillé chez l'adulte drépanocytaire du fait des atteintes rénales fréquentes (29).

En cas de douleur modérée, les antalgiques de palier 2 (codéine à partir de 12 ans ; tramadol à partir de 15 ans) peuvent être prescrits avec prudence. Les douleurs sévères nécessitent des opiacés de palier 3, dont la morphine, exclusivement en milieu hospitalier dans le cadre des CVO aiguës.

Enfin, la prise en charge de l'enfant inclut une antibioprophylaxie, notamment par pénicilline V, afin de prévenir les infections à germes encapsulés, en particulier *Streptococcus pneumoniae*, jusqu'à l'âge de 5 ans, en complément des vaccinations spécifiques qui seront détaillées dans la partie suivante.

Au-delà des traitements spécifiques, la prise en charge de la drépanocytose repose également sur l'adoption de mesures quotidiennes essentielles, indispensables pour limiter les complications. La prévention des CVO, la réduction du risque infectieux, le maintien d'une hydratation et d'une hygiène de vie adaptées, ainsi que l'utilisation raisonnée des antalgiques constituent des piliers essentiels du suivi. À cela s'ajoute l'importance d'une observance rigoureuse des traitements de fond — notamment de l'hydroxyurée — dont l'efficacité dépend étroitement de la l'observance thérapeutique et du suivi biologique. L'ensemble de ces exigences témoigne du caractère particulièrement contraignant de la maladie, qui nécessite un accompagnement global. Dans ce contexte, le pharmacien d'officine occupe une place stratégique. Par sa proximité, son accessibilité et son rôle transversal au sein du parcours de soins, il intervient quotidiennement dans l'observance thérapeutique, la prévention, l'éducation et l'orientation des patients.

La partie suivante analysera ainsi plus en détail le rôle du pharmacien auprès des patients drépanocytaires et les modalités concrètes de son implication.

PARTIE 2 – LE PHARMACIEN, ACTEUR DE PROXIMITÉ AU COEUR DE L'ACCOMPAGNEMENT DES PATIENTS DRÉPANOCYTAIRES

1. Accompagner la prise en charge thérapeutique du patient drépanocytaire

Les patients drépanocytaires présentent non seulement des douleurs aiguës lors des CVO, mais peuvent également développer des douleurs chroniques, conduisant à un recours fréquent et parfois prolongé aux antalgiques de palier II. Cette réalité clinique renforce la nécessité d'un encadrement rigoureux de ces traitements, dont le potentiel de dépendance et de mésusage est bien documenté.

Depuis le 1er mars 2025, la prescription de codéine et de tramadol doit être réalisée sur ordonnance sécurisée et la durée du traitement est désormais limitée à 12 semaines. Cette mesure vise à réduire le risque de falsification et, en encadrant strictement la durée de prescription, à limiter le risque de dépendance associée à ces antalgiques (44).

Dans ce contexte, l'instauration des entretiens pharmaceutiques d'accompagnement prend tout son sens, en offrant un moyen structuré de sécuriser l'usage de ces antalgiques chez les patients drépanocytaires particulièrement exposés.

1.1. L'entretien pharmaceutique : un outil d'éducation et de prévention des risques liés aux antalgiques opioïdes de palier II

1.1.1. Objectif : Prévenir le risque de dépendance

Pour prévenir les risques de dépendance et de mésusage liés aux antalgiques de palier II, un entretien pharmaceutique d'accompagnement a été instauré par l'avenant n°1 à la Convention nationale pharmaceutique du 10 juin 2024, et est applicable en officine depuis le 8 janvier 2025 (45).

Cet entretien est proposé lors de la deuxième délivrance d'un traitement par tramadol, poudre d'opium, codéine ou dihydrocodéine, pour tout patient de plus de 18 ans, quelle que soit la pathologie concernée. Il se déroule dans un espace de confidentialité, dure en moyenne quinze à vingt minutes, et ne peut être réalisé qu'une fois par an pour un même patient.

L'objectif est d'informer le patient des risques liés aux antalgiques de palier II, à renforcer les règles de bon usage et à attirer son attention sur les associations médicamenteuses à éviter. Il inclut également la réalisation du questionnaire Prescription Opioid Misuse Index (POMI), destiné à repérer un éventuel mésusage (Annexe n°2).

Pour structurer l'échange et guider ses conseils, le pharmacien s'appuie sur les supports pédagogiques de la HAS, notamment la Fiche Entretien d'accompagnement opioïdes (Annexe n°2) et la fiche mémo palier II (46). La fiche d'entretien, une fois complétée, est transmise dans le Dossier Médical Partagé (DMP) du patient. En cas de suspicion de surdosage ou de mésusage identifiée, le pharmacien informe le prescripteur via la Messagerie Sécurisée de Santé (MSS), assurant un suivi médical continu et sécurisé.

La rémunération de cet entretien est fixée à 5,25 € TTC en Martinique, contre 5 € en métropole. Il est remboursé à 70 % par l'Assurance Maladie, et le reste peut être couvert par la complémentaire santé, rendant l'accompagnement sans reste à charge pour le patient (46). La prise en charge intégrale de cet entretien permet ainsi de lever un frein d'accès et favorise l'adhésion des patients au dispositif.

1.1.2. Assurer le bon usage et les précautions d'emploi des antalgiques de palier II

Lors de l'entretien, le pharmacien rappelle les règles essentielles de bon usage des antalgiques de palier II, en soulignant l'importance de respecter scrupuleusement la prescription et de noter l'heure de la dernière prise, un repère simple permettant d'éviter les risques de surdosage et de sécuriser l'utilisation du traitement.

Les principaux effets indésirables des opioïdes incluent la constipation, fréquente avec la codéine et pouvant nécessiter un laxatif osmotique comme le macrogol, ainsi que les nausées induites par le tramadol, le plus souvent transitoires lors de la première semaine et pouvant être soulagées par un antiémétique ou du gingembre. D'autres effets peuvent survenir : somnolence, rétention urinaire, prurit, tremblements ou confusion, justifiant une vigilance accrue en cas d'association avec des médicaments sédatifs, y compris ceux disponibles sans ordonnance comme la doxylamine (*Donormyl*®).

Une attention particulière est portée aux interactions médicamenteuses. Les antalgiques de palier II ne doivent jamais être associés entre eux. Le patient doit connaître les signes évocateurs de surdosage opioïde (somnolence excessive, bradypnée, myosis, confusion ou troubles digestifs importants), imposant une interruption immédiate du traitement et une consultation urgente.

Certaines associations sont contre-indiquées en raison du risque de dépression respiratoire sévère : benzodiazépines (diazépam, lorazépam), hypnotiques (zolpidem, zopiclone), neuroleptiques sédatifs (cyamémazine), antihistaminiques H1 sédatifs (hydroxyzine) ou alcool.

Le tramadol, du fait de son effet sérotoninergique, peut induire un syndrome sérotoninergique lorsqu'il est associé à des antidépresseurs inhibiteurs du recaptage de la sérotonine-noradrénaline (ISRS/IRSNa) ou à certains triptans.

Pour finir une vigilance renforcée s'impose également avec les spécialités combinant un opioïde et du paracétamol (*Ixprim®*, *Izalgi®*, *Lamaline®*, *Dafalgan codéiné®*), en particulier lorsqu'elles sont utilisées simultanément avec d'autres médicaments contenant du paracétamol.

Le pharmacien doit rappeler au patient le risque majeur d'hépatotoxicité et les doses maximales quotidiennes à ne pas dépasser :

- 80 mg/kg/jour chez l'enfant < 37 kg ;
- 3 g/jour chez l'enfant de 38 à 50 kg ;
- 4 g/jour chez l'adulte et l'enfant > 50 kg.

Il sensibilise également à la présence de paracétamol dans des médicaments sans ordonnance tels que Fervex, soulignant le risque d'accumulation involontaire et d'hépatite médicamenteuse.

Dans un contexte où aucun dispositif éducatif spécifique n'est encore dédié à la drépanocytose en officine, cet entretien représente un levier essentiel de proximité et de continuité du suivi pharmaceutique auprès des patients drépanocytaires. Toutefois, sa restriction aux seuls patients majeurs en limite la portée. Permettre aux adolescents d'y accéder constituerait un réel atout pour les accompagner dans l'apprentissage autonome de la gestion de leurs traitements, d'autant qu'ils viennent rarement eux-mêmes en officine, souvent en raison de la douleur ou de la fatigue, et ne bénéficient pas toujours directement des conseils nécessaires (46).

1.2. Le Siklos® : un traitement de fond sous vigilance pharmaceutique

Outre l'accompagnement récemment développé autour des antalgiques de palier II, l'arrivée du *Siklos®* en officine, en tant que premier traitement de fond disponible pour la drépanocytose, marque une évolution majeure dans la prise en charge en ville. Cette mise à disposition engage le pharmacien dans le suivi d'une thérapie spécifique, impliquant une connaissance précise de ses modalités d'utilisation et des précautions qui y sont associées. Elle exige également un conseil adapté et une dispensation rigoureuse, désormais indispensables pour assurer un bon usage de ce traitement.

1.2.1. Prévenir les erreurs de dosage entre Siklos® 100 et 1000 mg

Plusieurs erreurs médicamenteuses ont été rapportées en France par l'Agence nationale de sécurité du médicament et des produits de santé (ANSM) à la suite de confusions entre les deux dosages de *Siklos*® (100 mg et 1000 mg). Ces erreurs, survenues aussi bien au moment de la prescription que lors de la dispensation, ont entraîné des surdosages.

Selon l'ANSM, ces incidents proviennent essentiellement de la ressemblance entre les conditionnements et d'une mauvaise interprétation des posologies prescrites, en particulier lorsque les deux dosages sont utilisés simultanément ou lors du renouvellement du traitement (Figure 10).

Suite à ces signalements, l'ANSM a élaboré et diffusé en 2018 des documents de réduction des risques relatifs à l'utilisation de *Siklos*®, comprenant un guide d'information pour les professionnels de santé, un guide patient ainsi qu'une fiche explicative de la posologie (annexe n°3). Cette dernière est remise par le prescripteur au moment de la délivrance de l'ordonnance et doit être présentée au pharmacien lors de chaque dispensation afin de garantir la sécurité et la cohérence du traitement. Ces outils visent à faciliter la compréhension de la prescription et à renforcer la sécurité du patient (48).

Ainsi, lors de chaque dispensation, le pharmacien vérifie la cohérence entre la dose prescrite, le poids du patient et le conditionnement prescrit. En cas de doute ou d'incohérence, il prend contact avec le médecin prescripteur afin de confirmer la prescription avant toute délivrance.

Pour prévenir toute confusion chez les personnes utilisant simultanément les deux dosages, il est essentiel que le patient soit en mesure d'identifier les caractéristiques visuelles propres des deux dosages :

- Le *Siklos*® 100 mg, conditionné dans une boîte à dominante rouge, contient des comprimés pelliculés blancs, oblongs, présentant une entaille sur chaque face, gravés d'un "H" (*Hundred*) et sécables en deux moitiés de 50 mg. Ce dosage est principalement utilisé pour les ajustements précis de la posologie ou en complément du *Siklos*® 1000 mg, lorsque des doses intermédiaires doivent être atteintes (49).
- Le *Siklos*® 1000 mg, quant à lui, est présenté dans une boîte à dominante orange et renferme des comprimés blancs, oblongs, comportant trois entailles sur chaque face, gravés d'un "T" (*Thousand*) et quadrisécables en quatre quarts de 250 mg. Il est destiné aux patients nécessitant des posologies plus élevées et permet un ajustement progressif du traitement par paliers de 250 mg (49).



Figure 10 - Présentations du Siklos® aux dosages 100 mg et 1000 mg

1.2.2. Assurer le bon usage du traitement

Le *Siklos*® constitue un traitement de fond dont l'efficacité repose sur une prise quotidienne rigoureuse. Des oublis répétés ou l'arrêt du traitement peuvent en diminuer l'efficacité et entraîner la réapparition de crises drépanocytaires. Dans ce contexte, le pharmacien d'officine occupe une place essentielle : souvent premier interlocuteur du patient, il est en mesure de détecter précocement une mauvaise observance et d'intervenir pour rappeler les précautions d'emploi ainsi que les conseils nécessaires à la sécurité et à l'efficacité du traitement.

Le *Siklos*® doit être administré quotidiennement, à heure fixe, de préférence le matin avant le petit-déjeuner, accompagné d'un grand verre d'eau. Lorsque la dose prescrite nécessite un fractionnement, il est recommandé d'utiliser un coupe-comprimé afin de garantir la précision du dosage et de limiter tout contact direct avec la poudre médicamenteuse. Les fragments non utilisés doivent être immédiatement replacés dans leur conditionnement d'origine afin d'éviter toute confusion ou contamination (49).

Lors de la manipulation, certaines précautions sont à respecter : éviter tout contact direct avec les comprimés fractionnés, se laver soigneusement les mains après chaque manipulation, et, en cas de dispersion accidentelle de poudre, nettoyer la surface concernée avec un linge humide à usage unique. Le médicament doit être conservé dans un endroit sec, à l'abri de la chaleur et de la lumière.

1.2.3. Manifestations indésirables associées à l'hydroxycarbamide

1.2.3.1. Myélosuppression : nécessité d'un suivi biologique régulier

L'effet indésirable majeur du traitement par *Siklos*® est une insuffisance médullaire dose-dépendante, pouvant se manifester par une anémie, une neutropénie ou une thrombopénie. Parmi elles, la neutropénie constitue généralement la manifestation la plus fréquente et la première à apparaître.

La toxicité hématologique du traitement peut être mise en évidence par :

- des neutrophiles inférieurs à 1,5 G/L,
- des plaquettes en dessous de 80 G/L,
- une hémoglobine inférieure à 4,5 g/dL,
- ou des réticulocytes inférieurs à 80 G/L lorsque la concentration d'hémoglobine est inférieure à 9 g/dL.

Ces anomalies hématologiques, le plus souvent réversibles après une réduction de dose ou un arrêt temporaire du traitement, nécessitent une surveillance régulière.

Avant toute instauration de traitement, un bilan biologique est requis, comprenant une numération formule sanguine (NFS), un dosage des réticulocytes, ainsi qu'un bilan hépatique et rénal. La surveillance est maintenue toutes les deux semaines en début de traitement ou lors d'un ajustement posologique, puis chaque mois après stabilisation, et au minimum tous les deux mois pendant la phase d'entretien.

Le pharmacien rappelle au patient de consulter sans délai en cas de fatigue inhabituelle accompagnée d'essoufflement ou de pâleur (signe d'anémie), de saignements ou ecchymoses inexpliqués (signe de thrombopénie), ou encore de fièvre persistante ou d'infections répétées (signe de neutropénie).

1.2.3.2. Toxicité cutanéomuqueuse

L'hydroxycarbamide (*Siklos*®) peut induire, au long cours, une toxicité cutanéomuqueuse se traduisant par une sécheresse de la peau, une hyperpigmentation, une fragilisation des ongles ou encore des ulcérations chroniques. (49) Ces atteintes, généralement bénignes mais parfois persistantes, nécessitent une vigilance accrue chez les patients drépanocytaires dont la peau est souvent fragilisée par la maladie et les troubles vasculaires associés. Plus rarement, des vascularites cutanées toxiques peuvent apparaître, se traduisant par des taches violacées, des lésions purpuriques ou des zones de nécrose cutanée. Ces atteintes imposent l'arrêt immédiat du traitement et une prise en charge médicale urgente.

1.2.4. Mises en garde essentielles liées à l'hydroxycarbamide

1.2.4.1. Fertilité, grossesse et allaitement

L'hydroxycarbamide peut altérer la fertilité masculine en réduisant la production de spermatozoïdes, entraînant une oligospermie ou une azoospermie. Cet effet dose-dépendant est le plus souvent réversible à l'arrêt du traitement. Une cryopréservation du sperme peut être envisagée et doit être discutée avec le médecin.

Compte tenu du risque génotoxique et tératogène potentiel, une contraception efficace est recommandée chez l'homme pendant le traitement et jusqu'à six mois après son arrêt.

Chez la femme, le *Siklos®* est formellement contre-indiqué pendant la grossesse en raison de son potentiel tératogène ; une contraception fiable doit être instaurée avant le début du traitement, maintenue pendant toute sa durée, puis poursuivie jusqu'à six mois après l'arrêt. En cas de grossesse survenant sous traitement, la patiente doit être adressée sans délai à son médecin. L'allaitement est contre-indiqué puisque l'hydroxycarbamide passe dans le lait maternel et peut exposer le nourrisson à une toxicité hématologique (49).

1.2.4.2. Risque potentiel de carcinogénicité

Chez les patients drépanocytaires traités au long cours par hydroxycarbamide, quelques cas rares de lésions cutanées suspectes ou de cancers de la peau ont été rapportés après plusieurs années de traitement. Bien que le lien de causalité avec le médicament reste incertain, la carcinogénicité potentielle de l'hydroxycarbamide justifie une surveillance dermatologique régulière et des mesures de photoprotection rigoureuses (49).

En Martinique, où l'ensoleillement est intense tout au long de l'année, il est important de rappeler que, si la pigmentation naturelle des peaux noires offre une protection partielle contre les rayons ultraviolets, celle-ci demeure limitée, équivalente à un indice de protection solaire Sun Protection Factor (SPF) de 15, et insuffisante face à l'exposition prolongée caractéristique du climat tropical. Le pharmacien a donc un rôle essentiel de sensibilisation à l'importance d'une photoprotection rigoureuse, reposant sur l'application quotidienne d'un écran solaire à indice élevé (SPF 50 ou plus) et le port de vêtements couvrants.

1.3. Rôle du pharmacien dans le suivi de l'observance et la conciliation thérapeutique du patient drépanocytaire

L'accompagnement du patient passe par le maintien de l'observance thérapeutique, notamment concernant les suppléments indispensables telles que l'acide folique et la vitamine D. Les conseils pratiques incluent la planification des prises à un moment repère de la journée (par exemple avant le petit-déjeuner), l'utilisation d'un pilulier hebdomadaire ou d'une alarme quotidienne et la prise de note des oublis dans un carnet de suivi.

Un retard de renouvellement ou, au contraire, une demande anticipée de délivrance peut traduire une mauvaise observance, un épuisement thérapeutique ou une rupture de suivi. Certains patients pensent par ailleurs qu'un traitement déjà initié peut être renouvelé librement dès lors qu'il est réglé ; il revient alors au pharmacien de rappeler que ces médicaments nécessitent un contrôle médical régulier, indispensable pour ajuster les doses et surveiller les effets indésirables. En cas d'anomalie de délivrance, le pharmacien peut informer le prescripteur via la MSS, afin d'assurer une continuité et une coordination des soins.

Plusieurs classes médicamenteuses nécessitent une vigilance particulière ou doivent être évitées chez ces patients en raison de risques bien documentés : (29)

- Corticoïdes : susceptibles de déclencher des crises vaso-occlusives sévères ; en cas d'indication impérative, un échange transfusionnel préalable est recommandé.
- Anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS) : contre-indiqués en cas de suspicion d'infection, d'insuffisance rénale et respiratoire ou de traitement par inhibiteurs de l'enzyme de conversion ou sartans ;
- Benzodiazépines : risque de dépression respiratoire et de désaturation nocturne.
- Diurétiques : favorisent la déshydratation et augmentent la viscosité sanguine, ce qui peut aggraver les CVO.
- Antalgiques palier III à domicile : risque de dépendance en dehors d'un cadre de prise en charge contrôlé.
- Traitements myélosuppresseurs associés à l'hydroxycarbamide : nécessitent une surveillance étroite en raison du risque accru de toxicité hématologique.

Les outils numériques que sont le DMP et l'historique patient constituent aujourd'hui des supports essentiels pour sécuriser les parcours de soins. Ils permettent au pharmacien d'identifier les interactions médicamenteuses, les contre-indications et les éventuelles ruptures de suivi, renforçant ainsi la cohérence et la continuité de la prise en charge. Toutefois, leur utilisation demeure encore inégale et globalement insuffisante, ce qui limite leur impact sur la coordination ville-hôpital et la sécurisation des parcours complexes tels que celui des patients drépanocytaires.

2. Le pharmacien : acteur clé de la prévention et de l'éducation thérapeutique dans la drépanocytose

2.1. Prévenir les crises vaso-occlusives : promouvoir une hygiène de vie adaptée

2.1.1. L'hydratation, un facteur essentiel de prévention

Chez les patients drépanocytaires, les atteintes rénales précoces limitent la capacité de concentration des urines, appelée hyposthénurie, entraînant une perte hydrique excessive et favorisant la déshydratation. Celle-ci augmente la viscosité sanguine et la falciformation des hématies, principales causes des CVO.

En Martinique, le climat chaud et humide accentue ces pertes par la transpiration. Il est donc essentiel de maintenir un apport hydrique quotidien d'au moins deux litres d'eau, à répartir régulièrement au cours de la journée, sans attendre la sensation de soif, et de l'augmenter en cas de fièvre, de diarrhées, de vomissements ou d'efforts physiques.

Le pharmacien rappelle que l'eau doit rester la boisson principale. Les boissons sucrées, caféinées ou alcoolisées sont à éviter, car elles aggravent la déshydratation. L'eau de coco, très appréciée localement, peut être consommée ponctuellement mais ne doit pas remplacer l'eau, en raison de sa teneur élevée en potassium, inadaptée chez les patients présentant une atteinte rénale fonctionnelle.

Bien que l'eau du robinet soit potable en Martinique, une méfiance persiste du fait de la contamination historique des sols par la chlordécone, un pesticide utilisé entre les années 1972 et 1993 dans les plantations de bananes. Par précaution, certains préfèrent recourir aux eaux minérales, en variant les marques pour garantir des apports minéraux équilibrés en complément de l'alimentation.

2.1.2. La protection contre les variations de température et l'altitude

Le froid constitue un facteur déclenchant majeur des CVO. En provoquant une vasoconstriction, il réduit le calibre des petits vaisseaux et ralentit la circulation sanguine, ce qui favorise la falciformation des hématies et la survenue des crises (29).

En Martinique, malgré le climat tropical, les variations thermiques brutales sont fréquentes, notamment en raison de la climatisation des habitations, des véhicules ou des espaces publics. Le pharmacien rappelle l'importance de se protéger du froid en maintenant une température ambiante stable et en se couvrant les mains et les pieds dans les lieux climatisés.

En cas de chute ou de traumatisme, il informe le patient qu'il ne faut pas appliquer de poches de froid pour soulager la douleur et recommande par exemple l'application d'un gel à base d'arnica.

Les écarts de température entre l'air et l'eau représentent également un facteur de risque. Il est conseillé de limiter le temps de baignade à 15 à 20 minutes, puis de se sécher et se couvrir immédiatement après la sortie de l'eau ; que ce soit en mer, en rivière ou en piscine, afin d'éviter tout refroidissement brutal.

Les séjours en altitude et les voyages aériens exposent le patient à une baisse de la pression partielle en oxygène, responsable d'une hypoxie relative pouvant déclencher une CVO. Le risque augmente au-delà de 1 500 mètres et devient significatif au-dessus de 2 000 mètres, surtout en cas de froid, de fatigue ou d'effort physique. Les séjours au ski sont ainsi déconseillés (29).

Les vols dans des avions non pressurisés, où la pression équivaut à ces altitudes, sont formellement contre-indiqués. Les vols commerciaux peuvent être envisagés chez les patients stabilisés, après avis médical, en veillant à une hydratation suffisante et à l'absence de compression mécanique : éviter les vêtements trop serrés, ne pas croiser les jambes, mobiliser régulièrement les membres inférieurs et ne pas dormir sur un bras afin d'éviter l'effet "garrot".

2.1.3. Régulation des efforts

Chez les patients drépanocytaires, tout effort physique — qu'il soit léger, modéré ou intense — peut, dans certaines conditions, déclencher une CVO. L'augmentation des besoins en oxygène, associée à la déshydratation qu'elle peut induire, entraîne une hyperviscosité sanguine, altère la microcirculation et favorise la falciformation des globules rouges. Ces phénomènes sont d'autant plus marqués en cas de chaleur, de fièvre ou d'hydratation insuffisante.

Les sports d'endurance et les compétitions sont donc à proscrire, tout comme les activités en hypoxie, telles que la plongée sous-marine ou l'apnée. De même, les sports violents ou nautiques, comme le kitesurf ou la planche à voile, sont déconseillés en raison du refroidissement, de l'effort brutal et du risque accru de déshydratation qu'ils comportent.

À l'inverse, la pratique d'une activité physique adaptée contribue au bien-être général et à la prévention des complications chroniques. Elle doit rester modérée et régulière, en privilégiant la marche, les étirements ou les exercices de relaxation, tout en maintenant une hydratation suffisante avant, pendant et après l'effort.

Enfin, une attention particulière doit être portée à tout signe d'alerte : fatigue inhabituelle, douleur musculaire ou essoufflement doivent conduire à interrompre l'activité et, le cas échéant, à consulter un professionnel de santé.

2.1.4. La gestion du stress

Plusieurs études cliniques et observationnelles, menées à l'international, ont mis en évidence l'influence du stress émotionnel sur la survenue des CVO chez les personnes atteintes de drépanocytose.

Les périodes de tension psychique, de fatigue ou d'anxiété accrue sont fréquemment corrélées à une augmentation des hospitalisations et à une intensification de la douleur. Ce phénomène contribue à instaurer un cercle vicieux, où les crises elles-mêmes renforcent la détresse psychologique et altèrent la qualité de vie.

Lors des échanges avec le patient, certaines situations peuvent alerter le pharmacien : recours répétés à des plantes sédatives et anxiolytiques ou à des compléments vitaminés contenant de la caféine pour un effet « booster », ou encore plaintes liées à une fatigue persistante et à des troubles du sommeil. En repérant ces signaux, le professionnel peut orienter la discussion vers des solutions adaptées et non médicamenteuses : instaurer des horaires de sommeil réguliers, éviter les excitants en fin de journée, et intégrer des moments de détente tels que la lecture, la méditation ou la relaxation.

Sur le plan nutritionnel, les patients présentent souvent un métabolisme élevé et un indice de masse corporelle faible, conséquence de l'hypercatabolisme lié à la maladie. Une alimentation équilibrée, riche en protéines, en fruits et en légumes variés, permet de répondre aux besoins énergétiques accrus et de prévenir les carences (29).

2.2. Prévenir les infections

2.2.1. Les règles d'hygiène au quotidien

La prévention des infections repose sur l'application quotidienne de mesures d'hygiène simples mais rigoureuses. Le lavage régulier des mains, une toilette quotidienne accompagnée d'une hydratation cutanée adaptée pour préserver la barrière cutanée, ainsi qu'une hygiène bucco-dentaire soignée — comprenant un brossage biquotidien et une consultation annuelle — constituent des gestes essentiels. En période épidémique, le port du masque dans les lieux clos, le respect des gestes barrières et une vigilance accrue en milieu collectif, notamment scolaire, demeurent particulièrement recommandés (29).

Une attention particulière doit également être portée à la survenue de fièvre, souvent premier signe d'infection. La mesure rectale reste la plus fiable, la voie axillaire sous-estimant généralement la température de 0,8 à 1°C. Toute température supérieure ou égale à 38°C doit conduire à suspecter une infection bactérienne à germe encapsulé (*Streptococcus pneumoniae*, *Haemophilus influenzae*) ou à salmonelles, et justifie une prise en charge médicale sans délai, même en l'absence d'autres symptômes.

En Martinique, la vigilance face aux piqûres de moustiques s'inscrit dans les habitudes de prévention au quotidien. Aux Antilles, plus de 12 180 cas cliniquement évocateurs de dengue ont été recensés depuis septembre 2024 (50), illustrant la persistance du risque vectoriel lié à *Aedes aegypti*, principal moustique vecteur de la maladie. La prévention repose sur plusieurs mesures visant à limiter le contact avec les moustiques et à réduire leur prolifération. L'utilisation de répulsifs adaptés à l'âge (DEET, icaridine ou IR3535), le port de vêtements longs et clairs, ainsi que l'installation de moustiquaires imprégnées (perméthrine), notamment dans les chambres, constituent des moyens efficaces de protection (51). Enfin, la suppression des gîtes larvaires demeure un levier majeur de prévention : il est nécessaire d'éliminer deux à trois fois par semaine les eaux stagnantes présentes dans les soucoupes, seaux, gouttières ou tout autre récipient autour du domicile.

2.2.2. L'observance de l'antibioprophylaxie

L'antibioprophylaxie constitue une mesure essentielle de prévention, notamment chez l'enfant drépanocytaire, dont la fonction splénique immature augmente le risque d'infections graves, en particulier à pneumocoque.

Elle repose sur la pénicilline V (Oracilline), instaurée dès l'âge de 2 mois et poursuivie jusqu'à 5 ans, selon l'évaluation médicale du risque infectieux. La posologie habituelle est de 100 000 UI/kg/jour jusqu'à 10 kg, puis 50 000 UI/kg/jour de 10 à 40 kg, répartie en deux prises quotidiennes (29).

Une antibioprophylaxie complémentaire peut être recommandée avant certains actes invasifs, tels que les soins dentaires ou chirurgicaux, généralement à base d'amoxicilline.

Un suivi thérapeutique rigoureux est indispensable pour garantir l'efficacité de cette prophylaxie : il repose sur une reconstitution correcte de la suspension, une conservation adaptée du médicament, une régularité des renouvellements, ainsi qu'un ajustement systématique de la posologie en fonction du poids de l'enfant. Avant chaque administration, il est également essentiel de vérifier l'absence d'antécédents allergiques afin d'assurer une prise en charge sécurisée.

2.2.3. L'importance de la vaccination

Depuis l'élargissement de ses compétences, le pharmacien d'officine participe désormais à la prévention vaccinale et peut prescrire et administrer l'ensemble des vaccins du calendrier vaccinal à partir de l'âge de 11 ans, à l'exception des vaccins vivants chez les personnes immunodéprimées. À l'officine, il vérifie la mise à jour du carnet de vaccination, informe sur les rappels à prévoir et assure la traçabilité dans le DP, garantissant ainsi un suivi continu et une meilleure coordination avec les autres professionnels de santé.

Chez les patients drépanocytaires, la vaccination revêt une importance particulière pour prévenir les infections graves auxquelles ils sont plus vulnérables. Des schémas spécifiques sont ainsi recommandés, notamment contre le méningocoque, devenu obligatoire depuis le 1^{er} janvier 2025 pour les sérogroupes B et ACWY, le pneumocoque, la dengue, la grippe et la Covid-19.

2.2.3.1. La vaccination anti-méningococcique

La vaccination contre le méningocoque comprend deux volets distincts — l'un ciblant le séro groupe B, l'autre les sérogroupes A, C, W et Y — et est devenue obligatoire chez tous les nourrissons depuis le 1^{er} janvier 2025.

Pour le séro groupe B, deux vaccins sont disponibles : Bexsero, administré à 3, 5 et 12 mois, et Trumenba, indiqué à partir de 10 ans selon un schéma à deux ou trois doses.

Pour les sérogroupes A, C, W et Y, les vaccins conjugués quadrivalents Nimenrix, MenQuadfi et Menveo peuvent être utilisés respectivement dès six semaines, à partir de 12 mois et de 2 ans.

Un rappel tous les cinq ans est recommandé pour maintenir une immunité durable. Ces vaccinations sont également conseillées à l'entourage familial proche afin de renforcer la protection collective (52).

2.2.3.2. La vaccination anti-pneumococcique

La prévention des infections à *Streptococcus pneumoniae* repose sur la combinaison d'un vaccin conjugué 13-valent (Prevenar 13 ou Vaxneuvance), administré à 2, 3 et 4 mois avec un rappel à 11 mois, et d'un vaccin polysaccharidique 23-valent (Pneumovax 23 ou Pneumovance), administré à 2 ans puis à 7 ans (53).

Chez les enfants non vaccinés âgés de 2 à 5 ans, deux doses de vaccin conjugué sont administrées à deux mois d'intervalle, suivies d'une dose de vaccin polysaccharidique au moins deux mois plus tard. Entre 5 et 17 ans, une dose de vaccin conjugué est suivie d'une dose de Pneumovax 23 après deux mois. En cas de vaccination antérieure par un vaccin non conjugué, un rappel conjugué peut être effectué après un an, puis un nouveau vaccin polysaccharidique cinq ans plus tard.

2.2.3.3. La vaccination contre la dengue

Dans les territoires ultramarins où la dengue demeure une préoccupation sanitaire majeure, notamment en Martinique, Guadeloupe, Guyane, Mayotte et La Réunion, le vaccin Qdenga est recommandé chez les personnes âgées de 17 à 60 ans présentant une comorbidité telle que la drépanocytose, avec ou sans antécédent d'infection. Cette immunisation vise à prévenir les formes sévères et les décompensations liées à la maladie (54).

2.2.3.4. Les vaccinations antigrippale et contre la Covid-19

En Martinique, la circulation saisonnière des virus respiratoires rend la vaccination antigrippale indispensable. Une immunisation annuelle est recommandée dès l'âge de six mois. Les vaccins quadrivalents (Fluarix Tetra, Influvac Tetra, Vaxigrip Tetra) sont utilisés chez l'enfant et l'adulte, tandis que Efluelda est réservé aux personnes de plus de 60 ans. Cette stratégie est complétée par la vaccination contre la Covid-19, recommandée à partir de six mois selon les schémas en vigueur (53).

2.2.4. Les précautions avant un voyage

Avant tout déplacement à l'étranger, il est recommandé que le patient consulte le médecin du CRD au moins trois mois avant le départ, afin d'évaluer la faisabilité du voyage et de définir les mesures prophylactiques adaptées à la destination. Chez les patients drépanocytaires, plus exposés aux infections, certaines vaccinations supplémentaires sont nécessaires, d'autant que plusieurs pays exigent ou conditionnent l'entrée sur leur territoire à la réalisation de ces vaccins. Pour connaître les recommandations propres à chaque destination, les professionnels de santé peuvent s'appuyer sur les référentiels actualisés de l'Institut Pasteur et de France Diplomatie, qui recensent les obligations sanitaires et vaccinales par pays (55).

Le vaccin contre la fièvre jaune (Stamaril) est obligatoire pour tout séjour en Guyane et dans plusieurs zones tropicales. Administré en une injection dès l'âge de neuf mois, au moins dix jours avant le départ, il confère une protection à vie.

Le vaccin contre la fièvre typhoïde (Typhim Vi), recommandé à partir de deux ans, est indiqué pour les voyages dans des zones à risque ou lorsque les conditions d'hygiène sont précaires. Ces deux vaccins sont réalisés dans les centres agréés, notamment au CHU de Fort-de-France.

La vaccination contre l'hépatite A (Havrix, Avaxim) est conseillée dès l'âge d'un an chez les personnes non immunisées se rendant dans des régions à faible niveau d'hygiène. Elle comprend une dose initiale suivie d'un rappel entre six et douze mois plus tard, pouvant être différée jusqu'à cinq ans. Ce vaccin peut être prescrit et administré par le pharmacien, et il est remboursé pour les patients drépanocytaires.

Dans les zones impaludées, une chimioprophylaxie antipaludique est indispensable, le *Plasmodium falciparum* représentant une cause majeure de morbidité infectieuse chez les voyageurs drépanocytaires.

L'association atovaquone-proguanil (Malarone) constitue le traitement de référence, débuté un à deux jours avant le départ, poursuivi pendant tout le séjour puis sept jours après le retour. La doxycycline peut être utilisée en alternative, débutée la veille du départ, maintenue pendant le séjour et poursuivie quatre semaines après le retour (56).

La chimioprophylaxie ne dispense toutefois pas des mesures de protection contre les piqûres de moustiques, indispensables à la prévention des infections vectorielles.

Avant le départ, il est également recommandé d'emporter un dossier médical de voyage comprenant : une ordonnance à jour des traitements habituels (de préférence en dénomination commune internationale), un certificat médical mentionnant la drépanocytose, une copie de la carte de groupe sanguin, ainsi que les coordonnées du CRD et du médecin traitant. Enfin, il est conseillé au patient de souscrire à une assurance couvrant les soins médicaux et le rapatriement en cas d'urgence.

2.3. Gestion des crises vaso-occlusives

Lorsqu'un patient drépanocytaire se présente à la pharmacie pour une douleur évoquant une CVO, la première étape consiste à s'intéresser à son ressenti et à la manière dont il décrit la douleur. L'écoute attentive de la localisation, de l'intensité et du caractère inhabituel du symptôme permet d'en évaluer la gravité potentielle et d'orienter la prise en charge. Toute douleur et localisation inhabituelle ou d'apparition brutale doit être considérée comme un signe d'alerte et justifie une consultation médicale en urgence, même en l'absence d'autres manifestations associées.

Au cours de l'échange, il est important de replacer la douleur dans son contexte afin d'en identifier les facteurs déclenchants possibles : exposition au froid, effort physique, déshydratation, oubli thérapeutique, fièvre ou infection récente. Il convient également d'observer l'état général du patient et de le questionner sur sa capacité à boire, à s'alimenter et à se reposer. De plus, il est essentiel de vérifier s'il bénéficie d'un accompagnement à domicile.

La présence de certains signes cliniques — fièvre élevée, gêne respiratoire, pâleur marquée, fatigue intense, troubles neurologiques, malaise ou hypotension — doit alerter et motiver une orientation immédiate vers le CRD. Chez la femme enceinte, toute crise douloureuse, même modérée, doit être considérée comme une urgence médicale (29).

Lorsque la douleur est typique, d'intensité modérée et sans signe de gravité, la prise en charge peut être poursuivie à domicile sous la surveillance d'un proche. Elle repose sur une hydratation de 2 à 3 litres d'eau par jour, dont environ 0,5 litre d'eau bicarbonatée type Vichy, le repos, la prise d'antalgiques selon la prescription et la surveillance de la température. En période de crise, la supplémentation en acide folique est temporairement doublée à 10 mg par jour.

La douleur doit être réévaluée dans les 24 heures. En cas de persistance, d'aggravation ou d'apparition de nouveaux signes, une consultation médicale s'impose pour prévenir toute complication.

2.4. Prévenir les complications à l'officine

2.4.1. Les douleurs abdominales aiguës : une cause fréquente de confusion diagnostique

Chez l'adulte drépanocytaire, la douleur abdominale nécessite une vigilance particulière. Contrairement à l'enfant, elle est rarement liée à une CVO simple (29).

Le pharmacien, fréquemment sollicité pour ce motif, doit envisager une cause bénigne, notamment une constipation induite par les antalgiques opioïdes ou à l'immobilisation. En revanche, en l'absence de constipation, ou lorsque la douleur est inhabituelle, intense ou persistante, elle doit être considérée comme le signe d'une complication et imposer une orientation médicale immédiate, sans tentative de prise en charge symptomatique à l'officine.

2.4.2. Le priapisme

Le priapisme représente une complication fréquente de la drépanocytose, touchant 6 % des enfants et 42 % des adultes. Face à un patient concerné, il est essentiel de connaître les mesures de première intention et de repérer les situations justifiant une orientation médicale immédiate afin d'éviter des séquelles irréversibles.

Chez les patients ayant déjà connu des épisodes brefs et spontanément résolutifs, certaines mesures peuvent être instaurées dès l'apparition des symptômes : marcher pour favoriser la circulation, s'hydrater abondamment, uriner ou prendre un bain chaud. En cas de prescription, l'étiléfrine (Effortil) peut être utilisée selon la posologie prescrite : 2 à 4 comprimés ou 20 à 40 gouttes, renouvelables une fois après 20 minutes, sans dépasser 6 comprimés ou 60 gouttes par prise. Ce médicament à action α_1 -adrénergique périphérique favorise la vasoconstriction des corps caverneux et peut être prescrit en traitement de fond pour limiter le risque de récurrence (29).

Toutefois, une érection douloureuse ne cédant pas malgré la deuxième prise ou durant plus d'une heure impose une consultation en urgence auprès du CHU de Martinique. L'usage d'opioïdes, de sédatifs ou d'alcool est à proscrire, car ces substances accentuent la stase sanguine.

2.4.3. Les ulcères cutanés

La prévention et la prise en charge des ulcères cutanés tiennent compte de leur retentissement fonctionnel et psychosocial, souvent majeur chez le patient drépanocytaire. Leur suivi repose sur une coordination étroite entre le médecin référent, le dermatologue, l'orthopédiste et les infirmières à domicile, qui assurent les soins. Le pharmacien, en contact régulier avec ces dernières lorsque le patient ne peut se déplacer, veille lors de la dispensation à ce que le pansement soit adapté à l'état de la plaie, contribuant ainsi à la continuité et à la qualité du suivi.

La prévention repose sur une vigilance quotidienne : il convient de vérifier la mise à jour de la vaccination antitétanique, de porter des chaussures confortables et bien ajustées, et de surélever régulièrement les jambes afin de favoriser le retour veineux. Le port d'une contention de classe 2 aide à prévenir la stase veineuse et les récurrences. Une hydratation cutanée quotidienne avec un émollient, la protection des zones de frottement et le repos lors des épisodes douloureux complètent ces mesures. Toute plaie persistante ou douloureuse doit faire l'objet d'une évaluation médicale rapide afin d'éviter l'infection et la chronicisation.

2.4.4. Le suivi médical annuel

Le suivi médical régulier du patient drépanocytaire est indispensable pour prévenir les complications chroniques et adapter la prise en charge à l'évolution de la maladie. Dès les premiers mois de vie, la fréquence des consultations suit généralement le calendrier vaccinal, puis s'espace progressivement avec l'âge, tout en conservant un bilan annuel complet chez l'enfant et l'adulte.

Ce bilan permet d'identifier précocement d'éventuelles atteintes organiques et de suivre l'efficacité des traitements de fond. Il comprend notamment :

- Un suivi hématologique (NFS, réticulocytes, hémoglobine fœtale), afin d'évaluer l'érythropoïèse et le degré d'anémie ;
- Un bilan biologique global, associant la surveillance rénale (créatininémie, ionogramme, protéinurie), hépatique (transaminases, phosphatases alcalines, bilirubine), et métabolique (calcémie, phosphorémie, vitamine D, fer sérique, ferritine) ;
- Un dépistage sérologique régulier des infections virales chroniques (hépatites B et C, VIH, parvovirus B19).

En définitive, au-delà des seules mesures de prévention, le pharmacien contribue, lors de chaque dispensation et à travers les échanges qu'elle favorise, au développement chez le patient des compétences nécessaires à l'autogestion de la maladie, au bon usage et à l'observance des traitements, ainsi qu'à la prévention et à la gestion des complications. Cette contribution constitue pleinement une démarche d'éducation thérapeutique. Par ailleurs, la relation de confiance instaurée en officine ouvre la voie à un accompagnement plus large, incluant les dimensions sociales et émotionnelles, qui seront abordées dans la partie suivante.

3. Le pharmacien d'officine au cœur de l'accompagnement psychosocial du patient drépanocytaire

L'Agence Régionale de Santé (ARS) de Martinique a lancé, le 23 juin 2025, les Premières Assises Territoriales de la Drépanocytose et des Thalassémies, en partenariat avec le CHU de Martinique, le CRD et les associations de patients.

Cette initiative marque une étape décisive dans la mise en place d'une stratégie régionale 2026-2030, dont l'objectif est de mieux prévenir, dépister, soigner et accompagner les personnes atteintes de ces pathologies chroniques. Ces Assises visent à recueillir la parole et les besoins des patients ainsi que de leurs familles, en vue de l'élaboration d'un « Livre rouge », attendu pour décembre 2025, qui fixera les priorités du territoire en matière de parcours de soins, de santé mentale et d'inclusion sociale (57).

Au-delà de l'approche médicale, ces travaux mettent en lumière la dimension psychosociale majeure de la drépanocytose en Martinique : stress chronique, isolement, retentissement scolaire et professionnel, mais aussi nécessité d'un accompagnement global, coordonné et de proximité.

Dans cette dynamique, le pharmacien d'officine, par son contact régulier avec les patients, son écoute et son ancrage communautaire, s'impose comme un acteur relais essentiel entre le patient, les structures hospitalières et les acteurs associatifs. Il participe ainsi, aux côtés des autres professionnels de santé, à une prise en charge intégrale, centrée sur la qualité de vie et la continuité du suivi. Par son rôle de sensibilisation auprès du grand public, notamment sur la drépanocytose et le don du sang, il contribue à mieux faire connaître la maladie, à renforcer la solidarité et à soutenir la prévention sur le territoire martiniquais.

3.1. Les retentissements psychologiques de la pathologie

Au-delà des complications somatiques et des contraintes thérapeutiques, la drépanocytose génère un impact psychologique majeur sur les patients et sur son entourage. Les CVO récurrentes, imprévisibles et douloureuses constituent une source d'anxiété permanente, renforçant un sentiment d'incertitude face à l'avenir. Cette imprévisibilité conduit souvent à une hypervigilance vis-à-vis des symptômes, altérant la qualité de vie et la capacité à planifier des activités personnelles, scolaires ou professionnelles.

La douleur chronique, la fatigue, les hospitalisations répétées et les interruptions de vie sociale engendrent un isolement progressif, parfois accentué par la stigmatisation ou la méconnaissance de la maladie. En Martinique comme ailleurs, la drépanocytose demeure parfois associée à des représentations négatives, liées à l'idée de "maladie du sang" ou à la peur de la transmission, ce qui contribue à renforcer le silence et le repli sur soi. Ce vécu de stigmatisation, souvent rapporté par les patients eux-mêmes, alourdit la charge psychologique et peut retarder la demande de soutien.

Plusieurs études internationales soulignent d'ailleurs la fréquence élevée des troubles anxieux et dépressifs chez les personnes vivant avec la drépanocytose : les taux de dépression peuvent atteindre près de 60 à 70 %, en lien avec la douleur chronique, la fatigue et la peur des crises (58).

Chez l'enfant et l'adolescent, la maladie peut interférer avec la construction identitaire et la socialisation. Les absences scolaires répétées, la peur de la douleur ou le sentiment de "différence" peuvent générer un sentiment de culpabilité, voire une mésestime de soi. À l'âge adulte, les conséquences psychologiques s'expriment souvent par une forme de lassitude face à la maladie, une appréhension vis-à-vis de la dépendance aux soins, et parfois une non-adhésion thérapeutique partielle, perçue comme une manière de reprendre le contrôle.

Dans ce contexte, un accompagnement psychologique adapté constitue une composante essentielle de la prise en charge globale. Le soutien psychologique peut prendre différentes formes : entretiens individuels avec un psychologue, groupes de parole au sein des services hospitaliers, ou encore ateliers d'éducation thérapeutique du patient (ETP) permettant de mieux comprendre la maladie et de développer des ressources personnelles face à la maladie.

En Martinique, les CRD assurent un accompagnement global des personnes atteintes de la drépanocytose, associant information, éducation thérapeutique, dépistage familial, conseil génétique et soutien psychosocial. Ils proposent une prise en charge pluridisciplinaire réunissant — médecins, infirmiers, psychologues et assistantes sociales — permettant non seulement un suivi médical structuré, mais aussi une véritable écoute du vécu psychologique et social des patients. Avant la création de ces unités dédiées, les personnes drépanocytaires étaient orientées vers différents services hospitaliers, où l'absence de connaissances spécifiques pouvait entraîner des prises en charge non adaptées, parfois au détriment de leur soutien psychologique. La structuration de ces centres garantit désormais un suivi spécialisé, structuré et coordonné.

Dans ce dispositif, le pharmacien d'officine occupe un rôle déterminant : par la régularité des échanges, l'écoute et la relation de confiance qu'il instaure, il peut repérer des signes de souffrance psychologique, orienter les patients vers les équipes spécialisées et contribuer à limiter l'isolement des personnes atteintes et de leurs familles, tout en les rassurant sur la légitimité de leurs vécus émotionnels.

3.2. L'accompagnement social et éducatif : appuyer le parcours de vie du patient

3.2.1. Les enjeux de la scolarisation et de la continuité éducative

La scolarisation représente pour l'enfant et l'adolescent drépanocytaire un levier essentiel d'épanouissement personnel et d'intégration sociale, malgré les contraintes imposées par la maladie. Pourtant, celle-ci reste encore mal comprise dans l'environnement éducatif, où les symptômes souvent invisibles peuvent être perçus comme exagérés ou injustifiés.

Les données du Service de pédiatrie du CHU de Martinique (2022) font état d'un absentéisme scolaire moyen supérieur à 20 %, principalement lié aux hospitalisations répétées, à la fatigue chronique et aux crises douloureuses imprévisibles (59).

Par ailleurs, une enquête menée par l'Observatoire de Santé de la Martinique et le Centre Intégré de la Drépanocytose révèle que seuls 37 % des adultes concernés disposaient d'un diplôme équivalent ou supérieur au baccalauréat, tandis qu'un tiers n'avait obtenu aucun diplôme (60). Aucune donnée ne permet toutefois d'établir une comparaison avec la population générale.

Afin de limiter ces répercussions, plusieurs dispositifs nationaux ont été instaurés pour favoriser l'inclusion et le maintien de la scolarité des élèves atteints de maladies chroniques.

Le Projet d'Accueil Individualisé (PAI), mis en place à la demande des parents en concertation avec le médecin scolaire et l'équipe éducative, s'adresse aux enfants dont la pathologie nécessite un aménagement du cadre scolaire sans reconnaissance de handicap. Il vise à adapter le rythme scolaire aux besoins physiologiques de l'enfant, en favorisant une hydratation régulière, l'aménagement des activités physiques, l'octroi de temps de repos en cas de fatigue, et la possibilité d'un accès facilité à l'infirmerie pour la prise d'un traitement antalgique.

Le Projet Personnalisé de Scolarisation (PPS), quant à lui, s'adresse aux enfants reconnus en situation de handicap par la Maison Départementale des Personnes Handicapées (MDPH). Il permet de définir des mesures renforcées : emploi du temps aménagé, auxiliaire de vie scolaire (AESH), matériel pédagogique adapté ou accompagnement médico-social. Enfin, le Service d'Assistance Pédagogique à Domicile (SAPAD), coordonné par le Rectorat, garantit la continuité des apprentissages lors des absences prolongées à domicile ou en hospitalisation (61).

En Martinique, ces dispositifs sont progressivement consolidés. Cependant, leur mise en œuvre reste encore inégale selon les établissements, en raison de ressources limitées et d'un manque d'information auprès des familles.

3.2.2. Les défis de l'insertion professionnelle

L'accès à la vie professionnelle constitue une étape déterminante, mais souvent complexe, pour les jeunes adultes atteints de drépanocytose. En Martinique, une enquête menée auprès d'une centaine de patients a montré que moins de la moitié exerçaient une activité professionnelle, le plus souvent à temps partiel ou dans des emplois précaires, tels que des postes d'employés ou d'ouvriers aux conditions physiques exigeantes.

Les contraintes propres à la maladie (crises douloureuses, fatigue chronique, hospitalisations fréquentes) compromettent la continuité de l'emploi et limitent l'accès à certaines professions nécessitant des efforts prolongés, le port de charges ou une exposition importante à la chaleur et aux variations de température, comme dans le bâtiment, la restauration ou les métiers de plein air. Dès l'adolescence, ces difficultés influencent les choix d'orientation et freinent l'accès à des parcours qualifiants (62).

À ces obstacles s'ajoute une méconnaissance persistante de la maladie dans le monde du travail, source de préjugés et parfois de discriminations. Par crainte d'être stigmatisés, certains patients préfèrent taire leur pathologie, retardant ainsi la mise en place d'aménagements pourtant essentiels à leur maintien dans l'emploi.

La Reconnaissance de la Qualité de Travailleur Handicapé (RQTH), délivrée par la MDPH, permet l'adaptation du poste de travail – aménagement des horaires, pauses d'hydratation, rythme allégé ou temps partiel thérapeutique – et ouvre droit à un accompagnement par le médecin du travail ou les services d'insertion spécialisés. Toutefois, le maintien durable dans l'emploi demeure difficile dans un contexte socio-économique local où les opportunités professionnelles adaptées restent limitées.

3.2.3. Le soutien apporté à la famille et à l'entourage

En plus des répercussions sur le patient lui-même, la drépanocytose touche l'ensemble du cadre familial, affectant à la fois son équilibre émotionnel, organisationnel et social.

En Martinique, où la solidarité intergénérationnelle constitue une valeur essentielle, la maladie chronique d'un enfant ou d'un proche représente une épreuve collective. Les parents, souvent en première ligne, doivent concilier la gestion des crises douloureuses, les hospitalisations récurrentes et le suivi thérapeutique, tout en maintenant une activité professionnelle et un cadre de vie stable pour le reste de la famille. Cette situation engendre une charge psychologique importante, marquée par un sentiment d'impuissance ou parfois de culpabilité lié à la transmission héréditaire. Dans la littérature internationale, il a été rapporté que la dépression pouvait atteindre environ 70 % des patients drépanocytaires ou membres de leur famille, particulièrement chez les mères, ce qui plaide pour un soutien psycho-éducatif familial renforcé (63).

Au-delà de cet impact psychologique, cette charge peut également s'accompagner de contraintes économiques : absences répétées pour les soins, frais de déplacement vers les structures hospitalières ou réduction d'activité professionnelle.

Dans un territoire où le coût de la vie est supérieur d'environ 12 % à celui de l'Hexagone et où le taux de pauvreté dépasse 25 %, ces facteurs accentuent la vulnérabilité des familles et renforcent la nécessité d'un accompagnement global, à la fois médical, psychologique et social (64).

La reconnaissance de la drépanocytose comme affection de longue durée (ALD n° 9) permet une prise en charge intégrale des soins et traitements, constituant un soutien indispensable. D'autres dispositifs, tels que l'allocation journalière de présence parentale (AJPP) ou les aides de la MDPH, complètent cet accompagnement, bien que leur accès demeure parfois entravé par la complexité administrative.

3.2.4. L'accompagnement vers les associations locales

Les associations locales constituent un maillon essentiel du réseau d'entraide et de solidarité autour des personnes drépanocytaires.

L'APIPD (Association pour l'Information, la Prévention et la Drépanocytose), association nationale très active dans les Outre-mer, dispose d'une antenne régionale en Martinique : l'APIPD Martinique. Ensemble, elles jouent un rôle central dans la sensibilisation, la prévention et la défense des droits des personnes atteintes de drépanocytose. Elles conduisent chaque année des campagnes de communication, des actions de médiatisation, ainsi que des galas de charité — événements organisés pour lever des fonds, notamment en invitant des personnalités locales ou nationales. Ces galas et concerts caritatifs sont menés dans le cadre de l'opération DrepACTION, action parallèle portée par l'APIPD visant à financer la recherche et l'accompagnement des familles. Elles mènent également des semaines d'information dans les établissements scolaires et les communes (65).

En octobre 2025, l'APIPD Martinique a organisé la semaine « Drésilience », contraction de drépanocytose et résilience, valorisant la capacité des patients et de leurs familles à transformer les difficultés liées à la maladie en une force collective. Ces initiatives visent à mieux faire connaître la pathologie, encourager le dépistage néonatal généralisé désormais effectif, promouvoir le don du sang, lutter contre la discrimination, et soutenir la recherche ainsi que les familles concernées.

Aux côtés de l'APIPD, d'autres associations locales complètent ce dispositif.

L'ASAD 972 (Association de Soutien aux Actions contre la Drépanocytose en Martinique), créée en 2008, participe à la mise en place d'actions de prévention, de sensibilisation, de groupes de parole et d'accompagnement des familles. Elle contribue à renforcer le lien entre les patients, les soignants et les institutions du territoire.

L'association Viv'asc Patients Familles Drépanocytose, fondée en 2016 par et pour les patients, réunit personnes atteintes et proches autour de groupes de parole, d'activités collectives et de projets de soutien mutuel. Son nom, « Viv'asc » — prononcé *vivace* — évoque la force, la résistance et la vitalité de la communauté drépanocytaire.

3.3. La sensibilisation et l'information en officine

3.3.1. Lutter contre la stigmatisation

En Martinique, la drépanocytose demeure une maladie encore méconnue du grand public, malgré sa forte prévalence. Cette méconnaissance entretient de nombreuses idées reçues et participe à la stigmatisation des personnes atteintes.

Le pharmacien d'officine, par sa proximité quotidienne avec la population, joue un rôle essentiel dans la transmission d'informations.

En relais des campagnes publiques, les officines participent régulièrement à la Journée mondiale de la drépanocytose, instaurée en 2008 par les Nations unies et célébrée chaque 19 juin. Cette journée vise à améliorer la connaissance de la maladie, à promouvoir le dépistage et à mobiliser les acteurs de santé autour de la prise en charge globale des patients. Elle s'inscrit dans le cadre plus large du Mois rouge, observé chaque année en juin, dédié à la sensibilisation à la drépanocytose et à la promotion du don du sang, vital pour les patients drépanocytaires.

En Martinique, ces événements, relayés par l'ARS et les associations locales, trouvent un écho particulier dans les pharmacies d'officine, où affiches, brochures et animations permettent de diffuser une information adaptée et d'encourager la participation de la population.

3.3.2. Encourager le don du sang

En Martinique, les produits sanguins constituent un élément indispensable du système de soins, tant pour les urgences que pour la prise en charge de certaines pathologies chroniques, comme la drépanocytose, qui peut nécessiter des transfusions régulières ou ponctuelles selon les patients. Cependant, le nombre de donneurs sur le territoire demeure insuffisant pour répondre aux besoins transfusionnels.

La présence de donneurs antillais revêt une importance particulière. En effet, la majorité de la population martiniquaise présente des origines afro-caribéennes, associées à des caractéristiques antigéniques spécifiques des globules rouges, différentes de celles observées chez les donneurs majoritairement caucasiens.

Pour les patients drépanocytaires, souvent polytransfusés dès l'enfance, disposer de sang issu de donneurs aux profils antigéniques similaires permet de réduire le risque d'allo-immunisation et de complications transfusionnelles. Le sang provenant de donneurs partageant des origines génétiques comparables demeure ainsi la ressource la plus sûre pour garantir la compatibilité et la sécurité transfusionnelle.

La Martinique n'étant pas autosuffisante en produits sanguins, elle dépend d'apports hebdomadaires en provenance de l'Hexagone afin d'assurer la continuité des soins. L'Établissement Français du Sang (EFS) Martinique vérifie quotidiennement ses stocks et mène régulièrement des campagnes de sensibilisation et de collecte dans les communes, les universités et les entreprises. En cas de difficulté de compatibilité, l'EFS peut solliciter son homologue de Guadeloupe, et, en dernier recours la Banque nationale des sangs rares (BNSR) de Créteil (66).

Plusieurs freins individuels persistent néanmoins : peur de l'aiguille, appréhension d'une fatigue post-don ou méconnaissance des critères d'éligibilité. Dans ce contexte, le pharmacien d'officine joue un rôle clé. Par sa proximité et la relation de confiance qu'il entretient avec ses patients, il est particulièrement bien placé pour informer, rassurer et motiver les donneurs potentiels. Il peut rappeler les gestes simples favorisant un don dans de bonnes conditions ; bien s'hydrater, prendre une collation, éviter les périodes de fatigue ou d'effort intense, et se reposer après le prélèvement, tout en valorisant la dimension solidaire et gratifiante de cet acte.

Tout au long du parcours de vie du patient drépanocytaire, le pharmacien d'officine demeure un interlocuteur privilégié. Il repère souvent les difficultés rencontrées au quotidien qu'elles concernent la scolarité, l'emploi ou la vie familiale et apporte des conseils adaptés. Grâce à son écoute et à sa capacité à orienter vers les structures d'aide et les associations, il favorise la continuité du suivi et le maintien du lien entre le patient, l'équipe soignante et l'entourage social.

Présent au cœur de la communauté, il participe également à la lutte contre la stigmatisation qui entoure encore la drépanocytose en Martinique. En relayant les campagnes d'information et en encourageant le dialogue, il contribue à faire évoluer les représentations et à renforcer la solidarité autour des patients. À travers cet engagement, le pharmacien d'officine s'impose comme un acteur majeur de santé publique.

PARTIE 3 – ENQUÊTE QUALITATIVE AUPRÈS D’UN PATIENT EXPERT ATTEINT DE LA DRÉPANOCYTOSE

1. Introduction : Du rôle du patient à la reconnaissance du patient expert

1.1. L’évolution du rôle du patient dans le système de santé

L’évolution du rôle du patient dans le système de santé s’inscrit dans un mouvement international amorcé à la fin du XX^e siècle. Autrefois perçu comme un simple bénéficiaire du soin, le patient est progressivement devenu acteur de sa santé, capable de participer activement aux décisions le concernant.

La Charte d’Ottawa pour la promotion de la santé, adoptée en 1986, constitue un texte fondateur élaboré dans le cadre des travaux de l’OMS. Elle y affirme que “la santé est une ressource de la vie quotidienne”, et inscrit la participation des individus, la responsabilité partagée et le renforcement du pouvoir d’agir parmi les principes structurants des politiques de santé (67).

Dans les années 1990, le *National Health Service* (NHS) britannique concrétise cette approche avec le *Expert Patients Programme* (EPP), dont l’objectif est de former les patients atteints de pathologies chroniques à la compréhension et à l’autogestion de leur maladie. Ce programme valorise le savoir expérientiel, c’est-à-dire les connaissances acquises par le vécu de la maladie, et démontre qu’un patient formé peut devenir un relais efficace dans l’accompagnement de ses pairs. Les résultats encourageants en matière d’autonomie et de qualité de vie ont conduit plusieurs pays européens, dont la France, à s’en inspirer (68) (69).

En France, cette évolution s’inscrit dans le cadre législatif de la démocratie sanitaire. La loi du 4 mars 2002 relative aux droits des malades et à la qualité du système de santé (dite *loi Kouchner*) reconnaît au patient un droit à l’information et à la participation aux décisions médicales le concernant (70).

La loi Hôpital, Patients, Santé et Territoires (HPST) du 21 juillet 2009 renforce cette dynamique en intégrant l’ETP, comme un processus pédagogique personnalisé, collaboratif et intégré dans la démarche de soins, visant à favoriser l’autonomie du patient (71).

1.2. L’émergence du patient expert : figure d’un modèle participatif

Au début des années 2000, plusieurs associations de patients atteints de maladies chroniques, notamment AIDES dans le domaine du VIH, ont développé des programmes de “pair-aidance”. Ces initiatives ont démontré l’importance du partage d’expérience dans la compréhension, la gestion et l’acceptation de la maladie.

Elles ont ainsi contribué à la reconnaissance du rôle éducatif et médiateur des patients, faisant émerger le concept de patient expert et de la valorisation du savoir issu du vécu.

La HAS donne un cadre institutionnel à cette évolution. Dans son rapport de 2007, intitulé « *Éducation thérapeutique du patient : définition, finalités et organisation* », la HAS définit l'ETP comme un processus centré sur le patient et intégré dans la démarche de soins, visant à favoriser son autonomie. Deux ans plus tard, dans le *guide méthodologique* de 2009, elle précise que les patients, après une formation adaptée, peuvent contribuer à la conception, à l'animation et à l'évaluation de programmes d'ETP. Ces textes marquent la première reconnaissance officielle du rôle actif des patients formés au sein du système de santé (72).

C'est également sous l'impulsion de la professeure Catherine Tourette-Turgis que la notion de patient expert a trouvé une véritable assise institutionnelle et universitaire. En 2009, elle fonde l'Université des Patients, rattachée à la Sorbonne Université (Chaire « Patient et Politiques de Santé »). Véritable structure pionnière, il s'agit de la première université au monde à proposer des diplômes spécifiquement destinés aux personnes malades, offrant à celles et ceux qui le souhaitent la possibilité de faire reconnaître et de transformer leur expérience vécue de la maladie en compétences et en expertise au service de la collectivité.

Les formations proposées, reconnues par le Ministère de l'Enseignement supérieur, visent à structurer le savoir expérientiel et à développer des compétences en communication, en pédagogie et en partenariat avec les professionnels de santé. Elles s'articulent principalement autour de trois axes : l'éducation thérapeutique, le cancer et les maladies chroniques. Depuis sa création, plusieurs centaines de patients ont été formés et interviennent aujourd'hui au sein d'associations et de structures hospitalières ou universitaires.

1.3. Le patient expert : définition, rôle et enjeux en Martinique

Selon le Professeur Tourette-Turgis (2011), le patient expert est « *une personne vivant avec une maladie chronique, disposant d'une expérience approfondie et formée à la pédagogie, capable d'intervenir auprès d'autres patients ou de professionnels de santé.* » (73)

De son côté, la HAS (2013, actualisée en 2021) le définit comme un « *patient formé, ayant développé, par sa pratique et sa réflexion sur sa maladie, un savoir expérientiel qu'il met au service d'autrui.* » (74)

Ces définitions convergent pour reconnaître la légitimité du patient expert, fondée sur la valorisation de son savoir expérientiel, transformé en compétences transmissibles au bénéfice des patients et des professionnels de santé.

En Martinique, où les réalités sociales, culturelles et sanitaires influencent fortement la prise en charge des maladies chroniques, la contribution du patient expert prend tout son sens. Dans un territoire marqué par une forte prévalence de ces pathologies et par des inégalités d'accès à l'information et à la prise en charge, son rôle apparaît particulièrement essentiel pour renforcer l'ETP, le soutien aux patients et la continuité du parcours de soins.

2. Méthodologie de l'enquête

2.1. Choix d'une étude qualitative et pertinence du témoignage du patient expert

2.1.1. Justification du choix méthodologique

Le choix d'une approche qualitative s'est imposé afin de recueillir un témoignage approfondi permettant d'ancrer la réflexion théorique dans une expérience concrète. Ce témoignage présente une triple portée : illustrative, en donnant accès à une réalité vécue sur le terrain ; exploratoire, en faisant émerger des pistes d'amélioration pour la pratique officinale en Martinique ; et participative, en intégrant la valeur du savoir expérientiel comme complément du savoir professionnel. L'entretien semi-directif a été privilégié pour favoriser un récit riche et détaillé, permettant au patient expert d'exprimer librement son analyse de la pathologie, de l'organisation des soins et du rôle des professionnels de santé. Le recours à un patient expert se justifie pleinement par la combinaison de son expérience personnelle de la drépanocytose, de son expertise, de sa capacité à porter une vision globale du parcours de soins ainsi que de son engagement associatif, qui en font un interlocuteur particulièrement pertinent pour éclairer les réalités liés à l'accompagnement officinal en Martinique.

2.1.2. Cadre éthique et consentement du patient expert

L'enquête a été conduite dans le respect des principes éthiques encadrant les recherches qualitatives portant sur le vécu de personnes concernées par une pathologie chronique.

Le participant, patient expert dans la connaissance de la drépanocytose et engagé au sein de l'APIPD, a reçu une information complète sur les objectifs de l'étude, les modalités de l'entretien et l'utilisation prévue des données. Il a donné son consentement éclairé, oral et écrit, comprenant l'autorisation d'enregistrer l'entretien et d'apparaître de manière non anonymisée, conformément à sa démarche d'engagement en tant que patient expert. (Annexe 4)

2.1.3. Objectifs de l'entretien

L'objectif principal de cet entretien est d'examiner les besoins, les difficultés et les attentes propres aux patients drépanocytaires en Martinique, tout en analysant la manière dont le pharmacien est perçu en tant qu'acteur de santé de proximité. Il s'agit également d'identifier, à partir de ce témoignage, des pistes d'amélioration concernant la pratique officinale, la coordination interprofessionnelle et l'éducation thérapeutique, dans un contexte insulaire marqué par des enjeux spécifiques d'accès aux soins. L'entretien semi-directif a été construit autour de plusieurs axes d'exploration :

1. appréhender l'expérience globale de la drépanocytose et ses répercussions sur la vie quotidienne ;
2. identifier les besoins d'écoute, de soutien et d'accompagnement qui pourraient être renforcés par le pharmacien ;
3. analyser le vécu du traitement, les difficultés rencontrées et la place du pharmacien dans le suivi thérapeutique ;
4. explorer la perception de la maladie, les actions d'éducation thérapeutique et le rôle du pharmacien dans les démarches de prévention ;
5. mettre en lumière les difficultés propres au contexte martiniquais et la contribution du pharmacien à la continuité des soins ;
6. explorer la coordination interprofessionnelle entre les acteurs impliqués dans le parcours du patient ;
7. recueillir les propositions du patient en vue d'améliorer l'accompagnement officinal et la qualité globale du suivi.

2.2. Présentation du patient expert

Le patient expert est un patient âgé de 33 ans, né à Paris, et se prénomme Taylor Fixi. D'origine afro-caribéenne, il est issu d'une famille Martiniquaise, où il allait chaque année depuis son enfance y passer ses vacances.

Atteint d'une forme sévère de la drépanocytose, il a été très tôt confronté à la réalité de la maladie, à ses douleurs et aux contraintes qu'elle impose au quotidien.

Il est issu d'une fratrie comprenant un frère et une sœur, tous deux porteurs du trait drépanocytaire, mais aucune compatibilité n'a pu être obtenue pour envisager une greffe de CSH. Sa mère s'est alors engagée dès sa naissance dans la lutte contre cette pathologie, et elle est devenue fondatrice et présidente de l'APIPD en 1994, faisant de cette cause « le combat de sa vie ».

À l'âge de neuf ans, Taylor a co-récrit avec sa mère un premier ouvrage (*Mon enfant a la drépanocytose, et alors ?*) dans lequel il dictait ses ressentis face à la maladie. Il a ensuite publié, à l'âge de 15 ans, un livre intitulé *Moi, ça va, et toi ?*.

Il rédige actuellement un nouveau manuscrit intitulé *Vivre pour mourir et mourir pour vivre*, présenté comme la suite du précédent, près de vingt ans après, afin de raconter l'évolution de son vécu et de sa relation à la maladie.

Dans la continuité de cet engagement familial, Taylor a lui-même été nommé ambassadeur de l'APIPD dès l'âge de 5 ans, rôle pour lequel il s'est impliqué depuis son plus jeune âge. À ce titre, il a participé à de nombreuses actions de sensibilisation : interventions médiatiques (émissions télévisées et radiophoniques), participation à des événements publics et associatifs, et contribution à différentes campagnes visant à améliorer la connaissance de la drépanocytose auprès du grand public et des jeunes patients.

Dans ce cadre, il s'investit également dans des actions solidaires destinées aux enfants malades et hospitalisés, ainsi qu'à des conférences menées en France et dans les départements d'outre-mer aux côtés de sa mère, devenue une figure internationale de la lutte contre la drépanocytose.

Taylor s'engage par ailleurs dans le développement d'innovations destinées à améliorer la qualité de vie des personnes drépanocytaires. Il a notamment conçu une gourde intégrant un pilulier, pensée pour les enfants et les adolescents. Cet objet vise à rappeler l'importance d'une hydratation régulière — essentielle pour prévenir les crises — tout en facilitant la prise du traitement quotidien. Ces gourdes ont été distribuées en Octobre 2025 aux enfants drépanocytaires du CDDE du CHU de La Meynard.

Parallèlement à son investissement associatif, il travaille également sur un projet de détecteur de veines nouvelle génération. Bien que des dispositifs existent déjà sur le marché, il souligne qu'ils sont rarement utilisés en pratique clinique en raison de leur encombrement ou de leur complexité et du manque de formation des infirmières. Son idée est donc de développer un modèle miniaturisé, plus intuitif, fondé sur un système de visualisation en réalité augmentée via des lunettes 3D, permettant de localiser plus facilement les veines et de préserver le capital veineux, qui est particulièrement fragile.

Fort de l'ensemble de son parcours et des connaissances qu'il a accumulées au fil des années, il a choisi de transformer cette expérience en un véritable rôle de patient expert. Cette position s'est construite progressivement, à mesure qu'il cherchait à mieux comprendre sa maladie, les modalités de sa prise en charge et l'évolution des options thérapeutiques. Il souhaite désormais mettre cette expertise au service des autres : expliquer, transmettre, sensibiliser et contribuer à une meilleure compréhension de la drépanocytose, tant auprès des patients que du grand public. Il s'attache également à faire connaître la maladie afin de mobiliser les acteurs politiques et institutionnels, dans l'espoir de renforcer les financements dédiés à la recherche et d'accompagner les progrès médicaux.

Son objectif est ainsi d'aider chaque patient à mieux appréhender sa maladie tout en véhiculant, à travers ses actions, un message d'espoir à l'ensemble des personnes atteintes de la drépanocytose.

2.3. Élaboration de la grille d'entretien

La grille d'entretien a été élaborée à partir des objectifs définis pour l'enquête et organisée autour de sept axes correspondant aux dimensions explorées : le vécu global de la drépanocytose, l'accompagnement psycho-social, la prise en charge thérapeutique et l'observance, l'éducation et la sensibilisation, l'accès aux soins et la coordination interprofessionnelle et les attentes vis-à-vis du pharmacien. Chaque thème comporte un objectif spécifique, des questions principales et des relances destinées à approfondir le récit du patient expert tout en préservant la spontanéité de sa parole. La grille est présentée sous forme de tableau et figure en annexe n°5.

2.4. Cadre, déroulement et analyse de l'entretien

L'entretien a été réalisé en visioconférence, dans un cadre calme et confidentiel, et a fait l'objet d'un enregistrement audio au moyen d'un téléphone, avec l'accord du patient expert. Il s'est déroulé en une seule séance d'une durée d'une heure et trente minutes. Seul le thème général a été présenté en amont, afin de permettre une expression libre et spontanée. L'entretien a été mené selon une méthode semi-directive, avec une posture d'écoute active et de neutralité, afin de favoriser un discours authentique. L'analyse des données a reposé sur une approche thématique de contenu, structurée à partir des axes définis dans la grille d'entretien.

3. Témoignage du patient expert

3.1. Vécu général de la maladie et parcours de soins

3.1.1. Circonstances du diagnostic

Le patient expert retrace un parcours diagnostique marqué par un contexte périnatal complexe. Né prématurément et « *dans le coma* », il indique avoir reçu immédiatement une transfusion à sa naissance :

« Je suis né prématuré... je suis né dans le coma, et du coup on m'a fait une transfusion immédiatement après ma naissance. »

Cette transfusion précoce a probablement entraîné l'erreur diagnostique : la prise de sang du dépistage néonatal a été faussée par les globules rouges transfusés, ce qui a conduit à conclure à tort qu'il était seulement porteur sain :

« Ils n'avaient pas pensé à réaliser le test de dépistage avant la transfusion ; ils l'ont donc fait après... mais cela a faussé les résultats. Du coup, on m'a fait croire que j'étais porteur sain, AS, alors qu'en réalité j'étais SS. »

Les premières manifestations apparaissent alors dès le sixième mois, avec la dactylite (syndrome pied-main), qui constitue l'un des premiers signes d'alerte. Dans l'ouvrage co-écrit avec son fils, sa mère décrit :

« À la fin des vacances, j'avais remarqué que les pieds de Taylor étaient enflés. J'en ai parlé à mes proches : "ce n'est rien", disaient-ils, "c'est juste un gros bébé, c'est tout". De retour à Paris, c'était cette fois ses mains qui grossissaient. » (76)

Habitée aux réactions de ses deux aînés, sa mère perçoit rapidement que son enfant *« ne réagissait pas comme un enfant ordinaire »* et demande alors à ce que les analyses soient refaites. Dans ce même ouvrage, elle revient sur ce moment clé et décrit les circonstances de l'annonce téléphonique de l'erreur diagnostique :

« Ici l'hôpital, me répondit une femme. Je suis le médecin traitant de votre fils. Et sans me laisser le temps de lui répondre, elle ajouta : votre fils est "SS", homozygote. Vous devriez passer avec lui au centre hospitalier "point bleu plus 3, au 3^e étage". Ce fut comme si le ciel me tombait sur la tête ; pourtant je n'étais pas autrement surprise, puisque tout au fond de moi, je savais que mon petit garçon était atteint de la maladie. » (76)

Cette annonce marque le début d'un parcours de soins au cours duquel de multiples complications se manifesteront.

3.1.2. Complications engendrées par la maladie

Dans son ouvrage, sa mère évoque le premier épisode survenu après l'annonce du diagnostic. Elle se remémore alors les signes que le médecin lui avait appris à surveiller et comprend qu'elle est confrontée à sa première crise : une crise abdominale et osseuse :

« Quelques semaines après l'annonce du diagnostic, les grands cris de Taylor m'interpellent. Le docteur m'avait expliqué comment reconnaître une crise : vérifier si les yeux sont jaunes, si l'enfant présente une pâleur — en particulier au niveau des mains —, palper la rate et le foie, et surtout, prendre la température. J'étais devant le fait accompli. » (76)

Dans son récit, elle insiste sur l'intensité de la douleur, expliquant que Taylor ne supportait même plus d'être touché :

« Il avait tellement mal qu'il tenait ses jambes en l'air, on ne pouvait pas le toucher. » (76)

Le patient expert décrit ensuite une fréquence inhabituelle de STA — appelés également infarctus pulmonaire —, complication majeure de la drépanocytose :

« J'en ai fait quatorze au total, quatre avant mes dix ans... avec de nombreuses infections qui accompagnaient souvent ces épisodes. »

Il précise que ces épisodes présentent des caractéristiques très distinctes des autres crises douloureuses :

« C'est une crise qu'on reconnaît immédiatement : elle est vraiment différente des autres crises. »

« Tu as du mal à respirer, ta saturation est super basse... et quand tu respirez, ça fait super mal, comme si tu respirais de l'acide. »

Enfin, il en souligne le caractère fulgurant :

« C'est très vicieux... tu peux avoir une crise qui entraîne un syndrome thoracique aigu, alors que deux ou trois heures avant, tu étais en pleine forme. »

À l'adolescence, il développe une ostéonécrose de la tête fémorale, diagnostiquée à l'âge de 14 ans. L'épisode débute par une large ecchymose très douloureuse sur la cuisse, accompagnée de fièvre. Ce tableau conduit à la réalisation d'exams, dont une scintigraphie, révélant l'atteinte de la tête fémorale, complication liée à la répétition de CVO touchant cette articulation majeure. Cette affection impose 18 mois de fauteuil roulant afin d'éviter une prothèse de la hanche précoce :

« Je suis resté un an et demi en fauteuil roulant... pour préserver l'os et éviter qu'il s'abîme. »

« J'avais le choix entre une prothèse ou rester en fauteuil... j'ai préféré cette option plutôt que d'être opéré tous les 7 ans. »

« J'ai pas eu de séquelles... ça se voit à peine à la radio. »

Il rapporte également un épisode particulièrement grave : un choc anaphylactique survenu après l'administration du *Claforan*®, un antibiotique utilisé lors de la prise en charge d'un STA sévère. Ce médicament semble correspondre au céfotaxime, une céphalosporine de troisième génération, bien que dans le livre qu'il co-écrit avec sa mère, cet épisode soit également rapproché d'une allergie aux pénicillines. Cet événement conduisit à un arrêt cardiaque :

« J'ai fait un arrêt cardiaque... un choc anaphylactique dû au Claforan. »

Dans leur ouvrage, les circonstances de la réaction sont décrites ainsi :

*« Maman ! Maman ! J'ai tout le corps qui me gratte et ma bouche est bizarre. »
Peu après, des plaques envahissent l'ensemble de sa peau et, le temps de réagir, « ses lèvres deviennent blanches comme du coton. » (76)*

À la suite de cette réaction, son traitement prophylactique par *Oracilline*® fut interrompu puis remplacé par *Rifadine*® et *Pyostacine*®.

Quelques semaines plus tard, les tests allergologiques confirmèrent une allergie aux pénicillines. En première page de son carnet de santé fut alors inscrite la mention : « *Drépanocytose SS homozygote — allergie au Claforan et au Prodafalgan — pas de déficit en G6PD.* » Taylor débuta ensuite une cure de désensibilisation, réalisée sous conditions strictes (asepsie, environnement contrôlé, règles d'hygiène renforcées), qui permit finalement de lever cette hypersensibilité.

Concernant les atteintes neurologiques, bien qu'il n'ait jamais présenté de déficit moteur durable, il déclare avoir souffert d'acouphènes et témoigne des complications sévères rencontrées parmi ses connaissances :

« *Des fois j'ai des acouphènes, même souvent, mais pour l'instant ça va.* »

« *Je connais des drépanocytaires qui ont fait des AVC, qui sont devenus hémiplésiques... d'autres qui ont perdu la vue.* »

Le patient souligne ensuite que sa fonction rénale reste à ce jour préservée malgré l'ancienneté et la sévérité de la maladie :

« *Pour les reins, pour l'instant ça va... on m'a dit que ma fonction rénale était plutôt bonne pour un drépanocytaire de mon âge.* »

Par ailleurs, il rapporte dans son ouvrage autobiographique avoir souffert, dans l'enfance, d'un retard de croissance — complication fréquente de la drépanocytose — vécu comme un véritable complexe à l'adolescence. Il illustre cette période par une situation marquante :

« *Personne ne reconnaissait ma voix au téléphone parce que j'avais mué et au début tout le monde pensait que j'étais malade.* »

Son ouvrage autobiographique rapporte également qu'il a présenté, durant l'enfance, un épisode de priapisme, ayant nécessité une prise en charge en urgence et plusieurs jours de traitement par étilefrine. (75)

3.1.3. Influence de la drépanocytose sur le quotidien

Dans l'enfance, la maladie structure entièrement la vie quotidienne. Le patient décrit un rythme de vie profondément marqué par les hospitalisations, la douleur et les restrictions, qui scandent ses premières années :

« *De mes trois ans à mes dix ans, j'ai eu de nombreuses crises... j'étais tout le temps à l'hôpital.* »

« *À une période, toutes les deux-trois semaines je faisais des crises et je restais hospitalisé deux à trois semaines également.* »

De plus, le patient explique que son parcours a été jalonné de périodes d'instabilité, au cours desquelles l'équilibre thérapeutique a parfois été difficile à trouver. Lorsque les crises se sont multipliées, la mise en place du programme d'échanges transfusionnels a marqué un véritable tournant, permettant une amélioration nette de son état :

« On m'a mis sur le programme d'échanges transfusionnels et c'est là où ça a commencé à aller beaucoup mieux. »

Au-delà des hospitalisations liées aux crises, il rapporte dans son ouvrage que l'hôpital occupe une place constante dans son parcours, en raison d'un suivi extrêmement exigeant. Il explique ainsi que sa vie était rythmée par des bilans annuels complets et de multiples examens destinés à prévenir les complications de la maladie :

« En dehors des échanges transfusionnels, chaque année je devais faire un bilan complet. Maman appelle ça un "check-up". On me fait une écho de la hanche, une écho abdominale, une radio du thorax, une écho Doppler transcrânien pour prévenir les AVC, un examen des yeux, des explorations fonctionnelles, une IRM du foie, etc. Et je dois aller dans un autre hôpital, au centre de l'asthme, pour vérification. À l'approche de ces examens, je dis souvent qu'on va me faire le "contrôle technique", comme les voitures de plus de 5 ans. » (75)

L'impact de la maladie dépasse cependant la seule dimension médicale. Dans le livre qu'il co-écrit avec sa mère, il évoque une réalité souvent passée sous silence : l'énurésie, fréquente chez les enfants drépanocytaires et vécue comme une source de complexe. Il explique avoir porté des couches jusqu'à un âge avancé et rapporte que certains enfants évitaient de boire après 18 heures pour limiter les accidents nocturnes, au risque toutefois de réduire leur hydratation, ce qui peut être particulièrement délétère dans la drépanocytose (76). Cette situation rendait d'autant plus difficiles les nuits passées hors de chez eux, souvent redoutées par les enfants concernés.

Un autre aspect physique source de gêne concerne l'ictère conjonctival, responsable d'un jaunissement visible et parfois globuleux du regard. Certains patients, explique-t-il, portent des lunettes de soleil pour dissimuler leurs yeux et éviter les remarques ou questions intrusives.

Encore aujourd'hui, la drépanocytose impacte la vie quotidienne, même en l'absence de crise ou d'hospitalisation. Le patient explique qu'il faut *« s'en occuper en permanence »* : être attentif aux signes d'alerte, respecter les suivis médicaux réguliers, adapter ses activités physiques ou professionnelles et maintenir une prise de traitement rigoureuse. Cette vigilance constante est indispensable compte tenu des risques permanents inhérents à la maladie.

3.1.4. Principales difficultés rencontrées

Le patient distingue clairement les difficultés rencontrées pendant l'enfance, une période qu'il décrit comme marquée par de nombreuses privations et l'impossibilité de participer pleinement aux activités habituelles de son âge :

« Quand tu es enfant... tu aimes t'amuser. Nous, on a souvent été privés. »

« J'ai pas fait de classe de neige... pas de plage, pas de piscine, pas de sport. »

« Les cousins qui partent jouer et toi non. »

Ces restrictions se répercutent également sur l'intégration scolaire, où la maladie l'amène souvent à rester en retrait des activités, à être physiquement présent mais isolé, incapable de participer comme les autres élèves :

« Tu es là, assis... obligé d'être présent mais sans pouvoir participer. Tu t'ennuies et tu es frustré. »

Il explique par ailleurs qu'à l'époque, une méconnaissance importante entourait les capacités physiques des enfants drépanocytaires, conduisant à un évitement quasi systématique du sport :

« À l'époque, ils pensaient qu'on pouvait vraiment pas faire de sport... alors que si c'est possible, mais il faut faire attention de ne pas forcer. »

Puis à l'âge adulte, la difficulté principale relevée par le patient est l'insertion professionnelle. Il évoque la difficulté d'accéder durablement à l'emploi, du fait de l'absentéisme associé aux complications et aux suivis médicaux :

« Beaucoup ne trouvent pas de travail, pas de CDI en tout cas... tu es tout le temps absent à cause de toutes les contraintes. »

3.1.5. Ressources pour faire face aux difficultés

Le soutien familial constitue un pilier fondamental dans son parcours. Il évoque notamment la présence quotidienne de sa mère, attentive à chaque signe d'alerte et soucieuse de lui rappeler les gestes essentiels, comme s'hydrater régulièrement, même lorsqu'il n'en avait pas envie, ce qui n'était pas toujours simple pour un enfant.

Parallèlement, la mise en place du programme d'échanges transfusionnels, puis l'adaptation progressive du traitement de fond par l'*Hydréa*®, ont largement contribué à stabiliser les crises et à améliorer sa qualité de vie.

Enfin, le patient souligne l'importance des connaissances qu'il a acquises au fil des années. Comprendre sa maladie est devenu pour lui un levier central d'autonomie : il s'est informé, a appris à reconnaître les signaux précoces, à anticiper les facteurs déclenchants et à mettre en place des stratégies de prévention.

Cet apprentissage progressif, nourri par son expérience et son implication personnelle, constitue aujourd'hui un outil indispensable pour maîtriser son quotidien et réduire le risque de complications.

3.2. Accompagnement psycho-social

3.2.1. Impact moral et social durant l'enfance et l'adolescence

Le patient expert décrit un vécu psychosocial profondément marqué par la nature invisible et fluctuante de la drépanocytose, ainsi que par les obstacles administratifs fréquemment rencontrés dans l'accès aux aides et dispositifs sociaux. Même si des structures existent — notamment la MDPH qui notifie ou pas l'accès à l'AAH — l'obtention de cette étude dépendrait largement du médecin sollicité et de sa compréhension de la maladie.

« Il y a des structures, oui... mais ça dépend du docteur. Comme c'est une maladie invisible, certains refusent de signer. »

Il déplore les disparités d'accès aux droits, expliquant que ces aides sont parfois refusées malgré un retentissement quotidien évident de la maladie. Il prend l'exemple de la période où il était en fauteuil roulant, durant laquelle il bénéficiait de ces dispositifs, avant qu'un nouveau praticien refuse de renouveler les documents nécessaires :

« Quand j'étais en fauteuil, je les avais... puis après j'ai eu un nouveau docteur qui ne voulait pas me les donner parce que je n'étais plus en fauteuil. C'est vraiment du cas par cas. »

Il souligne néanmoins que, même après avoir quitté le fauteuil, il a dû rester très vigilant pour préserver sa hanche, la rééducation ne s'étant pas faite du jour au lendemain et les douleurs persistent encore.

L'enfance est décrite comme une période psychologiquement éprouvante, rythmée par l'absentéisme scolaire et la difficulté à suivre normalement les apprentissages. Les crises fréquentes entraînaient des hospitalisations prolongées, renforçant un sentiment d'exclusion.

« J'étais tout le temps absent... du coup j'avais de mauvaises notes. »

Il évoque un véritable « cycle » mêlant stress scolaire et crises douloureuses : la crainte de l'échec déclenchait des crises, lesquelles entraînaient encore plus d'absences, alimentant un cercle vicieux difficile à briser.

« Tu es stressé parce que tu vas rater les cours... le stress provoque des crises, les crises te font rater encore plus les cours... et ainsi de suite. »

La dimension psychologique est également nourrie par les moqueries ou les incompréhensions des pairs, renforçant le sentiment d'exclusion. Taylor raconte que son retard de croissance accentuait ces situations : chaque rentrée scolaire, face à de nouveaux camarades, les mêmes remarques revenaient, pesantes et répétitives :

« Tu es petit pour ton âge », « Tu es trop lent », « Il va falloir accélérer ».

Aux moqueries s'ajoutaient les réactions blessantes liées à la maladie elle-même :

« Certains se moquaient, quand j'étais en fauteuil surtout. C'était pas évident. »

Les remarques dévalorisantes ne provenaient d'ailleurs pas uniquement des camarades : certains adultes, parfois investis d'une autorité éducative, ont également contribué à renforcer ce sentiment d'infériorité par des jugements abrupts et profondément rabaissants. De telles paroles peuvent laisser une empreinte durable sur l'estime de soi :

« Un principal adjoint m'a dit que je ne pourrai même pas finir caissier... j'étais en fauteuil et j'avais de mauvaises notes. »

L'adolescence marque progressivement une amélioration :

« À la fin du collège et au lycée, ça allait un peu mieux... les gens sont peut-être un peu plus matures. »

Il explique que certaines aspirations personnelles et certains loisirs peuvent être freinés par la maladie et avoir un impact psycho-social. Enfant, on lui interdisait souvent la pratique du sport, considérant qu'elle était incompatible avec la drépanocytose, ce qui limitait ses possibilités malgré son envie de participer comme les autres :

« Moi j'aimais bien le basket... on me disait que je ne pouvais pas en faire, alors que si. »

Il revient également sur d'autres aspirations, notamment son rêve d'être pilote de ligne, jugé impossible en raison des risques liés à l'hypoxie en altitude :

« Je voulais être pilote de ligne... en altitude c'est pas possible avec la drépanocytose. »

Il précise néanmoins avoir pu contourner ces limites grâce à des adaptations strictes, jusqu'à obtenir une licence de pilote privé, illustrant sa détermination à poursuivre ses projets malgré les contraintes de la maladie.

3.2.2. Impact sur le plan professionnel

Comme le patient l'avait déjà souligné précédemment, l'insertion et le maintien dans l'emploi constituent l'une des principales difficultés rencontrées par de nombreuses personnes vivant avec la drépanocytose.

Il décrit cette réalité tout en insistant sur le fait qu'il en comprend les raisons, compte tenu de la fréquence des absences liées aux complications et au suivi médical :

« J'ai subi beaucoup de discrimination, surtout au travail... et en même temps je peux comprendre, parce qu'on est souvent absent. »

Il explique que les rendez-vous médicaux réguliers, en particulier les échanges transfusionnels toutes les 4 à 6 semaines, demandent une organisation rigoureuse, à laquelle s'ajoutent les absences imprévisibles en cas de crise :

« Souvent, on est obligé de s'absenter : entre les crises, les consultations, les transfusions toutes les six semaines... ce n'est pas évident pour un employeur. »

Face à ces difficultés, il raconte avoir choisi une autre voie en créant ses propres activités professionnelles :

« C'est pour ça qu'il y a beaucoup de drépanocytaires qui ouvrent leur société. C'est ce que j'ai fait. »

Le patient expert dirige aujourd'hui une société d'innovation technologique et un bureau d'études, implantés à Paris et à Hong Kong. Son activité consiste à concevoir et développer différents types de projets, allant de l'élaboration technique au prototypage, en s'appuyant sur un large réseau de production comprenant plus de 400 usines situées à Shenzhen.

« Comme je le dis toujours, la seule chose qui est impossible, c'est l'impossible lui-même. Il faut avancer, croire en ce qu'on veut faire et se donner les moyens. »

À travers ce parcours, il souligne que, malgré les obstacles, il est possible de construire un avenir professionnel en accord avec ses aspirations, à condition d'adapter son rythme et de persévérer.

3.2.3. Perception du rôle officinal et attentes des patients

3.2.3.1. Place du pharmacien dans l'accompagnement psychosocial

Le patient expert estime que le pharmacien occupe une place stratégique dans l'accompagnement psychosocial des personnes vivant avec la drépanocytose, en raison de sa disponibilité et de la fréquence des passages à l'officine. Comme il le souligne :

« On voit plus souvent le pharmacien que le docteur : on y va presque tous les mois avec nos ordonnances de longue durée. Le médecin traitant, on ne le consulte pas si souvent... »

Il explique que, contrairement à certains médecins qui ne maîtrisent pas toujours les démarches administratives ou les dispositifs sociaux destinés aux patients chroniques, les pharmaciens sont souvent plus à l'aise pour orienter, informer ou rechercher les ressources utiles.

Il confie :

« Franchement, j'ai souvent vu des médecins qui ne savaient pas me répondre quand je demandais des informations sur les aides ou les démarches... Ils ont souvent plus de connaissances pratiques que les docteurs pour orienter et expliquer les différents dispositifs d'aide. »

Il estime ainsi que le pharmacien pourrait contribuer à soutenir les patients autrement qu'à travers l'aspect thérapeutique : aide pour comprendre les démarches, orientation vers des ressources, conseils pour prévenir les douleurs ou mieux gérer les crises, notamment chez les plus jeunes. Il note également que beaucoup de patients n'osent certainement pas demander :

« Il y a certainement plein de patients qui n'osent pas demander... parfois il faudrait que ce soit le pharmacien qui essaye d'engager la discussion, pour voir si la personne est intéressée. »

3.2.3.2. Expériences et conseils reçus à l'officine

Bien qu'il ne sollicite pas spontanément l'équipe officinale, le patient expert explique avoir déjà reçu, au fil des années, quelques conseils prodigués de manière informelle lors de ses passages réguliers à la pharmacie. Ces échanges, peu fréquents, concernaient essentiellement la prise de médicaments ou l'usage de compléments susceptibles de soulager certains symptômes du quotidien :

« Ça m'est arrivé deux trois fois de recevoir des conseils sans rien demander... plutôt sur la façon de prendre mes médicaments ou sur des petites astuces liées à la drépa. »

Il souligne cependant que ces conseils demeurent rares, y compris lors de la délivrance d'un anti-inflammatoire non stéroïdien, pour laquelle il indique n'avoir reçu presque aucune recommandation. Interrogé à ce sujet, il précise :

« Si... peut-être une ou deux fois un pharmacien m'a averti de faire attention par rapport à ma pathologie.. Franchement, c'est très rare. Je pense que ça, c'est vraiment si tu as de la chance : tu tombes sur quelqu'un qui connaît et qui va te le dire... mais la plupart, peut-être qu'ils savent, mais ils oublient de le dire. »

Les discussions ont parfois porté sur la fatigue, thème récurrent dans la drépanocytose. Il indique que certaines propositions relevaient davantage de produits naturels ou de compléments alimentaires destinés à soutenir l'énergie au quotidien :

« Pour la fatigue, on m'a déjà conseillé des choses naturelles, comme l'Acérola... mais on ne m'a jamais vraiment donné de conseils hygiéno-diététiques ou d'autres repères concrets. »

Il évoque notamment l'Extranase, ancien complément bien connu des patients avant son retrait du marché. À base d'extraits de cœur d'ananas, son usage reposait sur des propriétés anti-inflammatoires indirectes liées à la bromélaïne. Depuis son indisponibilité, les pharmaciens lui ont parfois proposé des alternatives en phytothérapie :

« Avant, il y avait l'Extranase... depuis que ça n'existe plus, on m'a déjà conseillé du cœur d'ananas en phytothérapie pour remplacer un peu ce qu'on utilisait avant. »

Même ponctuels, ces échanges lui semblent utiles, en particulier pour les patients moins informés que lui. Il précise toutefois que le faible nombre de conseils reçus pourrait également s'expliquer par le fait qu'il fréquente principalement deux ou trois pharmacies dans lesquelles il est bien connu de l'équipe officinale, ce qui pourrait limiter spontanément les rappels ou explications systématiques.

3.2.3.3. Attentes vis-à-vis de la relation officinale et enjeux autour de la délivrance des antalgiques

Sur le plan personnel, il n'exprime pas d'attente particulière vis-à-vis du pharmacien, estimant disposer déjà de nombreuses connaissances sur la pathologie et sur les dispositifs d'aide existants.

« Personnellement, je n'en attends pas plus... mais c'est aussi parce que je suis très informé, et très bien entouré »

En revanche, il souligne que de nombreux patients pourraient bénéficier d'un accompagnement plus proactif, notamment lorsqu'ils n'osent pas initier la discussion ou demander des précisions.

« Beaucoup n'osent pas demander... parfois, juste une petite approche du pharmacien peut tout changer. »

Il aborde ensuite un point particulièrement sensible : la délivrance des antalgiques opioïdes. Il rapporte plusieurs expériences où ses demandes ont été mal interprétées, notamment lorsqu'il devait revenir rapidement chercher des antalgiques après une succession de crises douloureuses.

« Il y a des pharmaciens qui ne comprennent pas quand on revient vite pour redemander une boîte... j'ai déjà eu l'impression d'être stigmatisé, comme si on se droguait. »

Il explique avoir peu de suivi chez le médecin traitant, ce qui l'expose parfois à des ordonnances expirées. À cela s'ajoutent des enchaînements de crises rapprochées, rendant la quantité prescrite insuffisante et l'obligeant à revenir plus tôt que prévu en pharmacie — une situation souvent mal comprise :

« Il m'est arrivé toutes les situations... parfois l'ordonnance n'était plus valable, parfois je devais redemander une boîte le lendemain, et je savais déjà que beaucoup allaient refuser. »

Il précise qu'il se rend le plus souvent dans deux ou trois pharmacies qu'il connaît bien, car le personnel le reconnaît et comprend mieux ses besoins. Néanmoins, il constate des attitudes très variables selon les professionnels : certains acceptent de délivrer en tenant compte de la réalité des crises, tandis que d'autres, davantage attachés aux règles strictes de délivrance, refusent systématiquement. Il décrit une forme de tension constante, liée autant à la réglementation qu'à la perception du patient douloureux.

Il comprend les inquiétudes légitimes des pharmaciens concernant les risques de surdosage ou d'intoxication, mais insiste sur la nécessité de considérer la violence d'une crise drépanocytaire, ainsi que l'importance de la relation de confiance avec les équipes officinales qu'il connaît bien, celles chez qui il retourne régulièrement :

« Ils doivent prendre en compte la crise... quand ça arrive, on veut juste que la douleur se calme. Et quand on revient dans une pharmacie où ils nous connaissent, ils savent comment on fonctionne, ils connaissent la maladie... ça change tout. »

Il insiste également sur la complexité propre à la drépanocytose dans le rapport aux opioïdes : les patients peuvent être contraints d'en reprendre après chaque épisode douloureux, indépendamment de toute recherche d'effet addictif. Il observe néanmoins lui-même qu'il y a un réel risque de dépendance, et compare cette situation à celle d'autres maladies comme le cancer, où le sevrage peut être définitif lorsque la douleur disparaît — ce qui n'est jamais le cas dans la drépanocytose, les crises revenant inévitablement :

« Avec la drépanocytose, tu peux faire un sevrage... mais deux mois après tu refais une grosse crise, et t'es obligé d'en reprendre. J'utilise souvent cet exemple : contrairement à quelqu'un qui sort d'un cancer, nous, les crises reviennent toujours. C'est une véritable spirale. »

Il précise d'ailleurs avoir mené un projet personnel de recherche sur la douleur et sur ce lien entre crises, opioïdes et dépendance, tant ce sujet le touche et le questionne.

Selon lui, l'officine pourrait donc avoir un rôle clé dans l'orientation vers des structures adaptées — addictologie, soutien psychologique, dispositifs spécialisés — lorsque des signes de mésusage apparaissent, en tenant compte de la particularité du vécu drépanocytaire.

Lorsqu'il apprend l'existence du nouvel entretien pharmaceutique dédié aux antalgiques de palier 2, il se montre immédiatement favorable, considérant qu'il répond à un véritable besoin d'information et de prévention chez les jeunes adultes :

« Franchement, c'est bien... expliquer clairement les risques de dépendance, et les délais entre chaque prise, donner des conseils concrets concernant les interactions, c'est vraiment nécessaire, surtout auprès des adolescents. »

Enfin, il évoque son propre vécu : s'il n'a jamais développé de dépendance psychologique, il a déjà expérimenté les symptômes physiques du sevrage après de longues hospitalisations sous morphine :

« J'ai déjà eu des symptômes physiques... diarrhée, tremblements, insomnies... mais pas de vraie dépendance psychologique. »

3.3. Prise en charge thérapeutique et observance

En continuité avec la question des antalgiques et du risque de mésusage évoquées précédemment, le patient précise avoir déjà reçu des opioïdes de palier 3 en sortie d'hospitalisation, notamment durant l'enfance lors des épisodes douloureux les plus sévères. Il raconte ainsi avoir bénéficié très ponctuellement d'oxycodone à domicile, tout en soulignant que ces prescriptions sont aujourd'hui strictement encadrées et rarement autorisées en dehors du milieu hospitalier.

3.3.1. Programme d'échanges transfusionnels

Comme il l'avait évoqué précédemment, le patient décrit également un recours régulier aux transfusions, aussi bien pour prévenir les complications que pour traiter les crises.

« Depuis que je suis petit, on me faisait un échange transfusionnel à chaque fois avant de prendre l'avion... j'allais passer mes vacances d'été en Martinique... donc déjà deux par an. »

« Et puis s'ajoutaient des échanges transfusionnels ou des transfusions simples quand j'étais hospitalisé pour les crises. »

À l'adolescence, la mise en place d'un programme transfusionnel régulier marque un tournant majeur dans son parcours. À la suite de l'apparition d'une ostéonécrose diagnostiquée vers 14–15 ans, il débute les échanges toutes les six semaines, un rythme qu'il a poursuivi pendant dix-sept ans.

« J'ai vraiment commencé le programme vers 14–15 ans... et depuis, c'est toutes les six semaines. »

« Ça prend une bonne partie de la journée : tu arrives vers 9 h et tu ressorts vers 14 h–15 h. »

Il souligne également un aspect pratique particulièrement contraignant : la nécessité d'effectuer une recherche d'agglutinines (RAI) avant chaque transfusion afin de vérifier la compatibilité immunologique.

« Il faut aller la veille à l'hôpital pour faire la RAI... sinon tu peux la faire le jour même, mais tu attends cinq heures les résultats avant de commencer l'échange. »

« En fait, on peut faire la prise de sang pour la RAI jusqu'à 72 heures avant... mais plus le prélèvement est récent, mieux c'est, parce que ça réduit les risques d'incompatibilité et permet de vérifier les anticorps au plus juste. »

Ce délai s'explique par des impératifs immuno-hématologiques : l'apparition d'anticorps peut être rapide et rendre nécessaire une analyse récente. Dans ce contexte, il fait remarquer que, théoriquement, la multiplication des transfusions augmente le risque d'allo-immunisation. Pourtant, son expérience illustre la forte variabilité individuelle de ce phénomène.

« On m'a changé le sang un peu plus de 300 fois et ça ne m'est jamais arrivé. J'ai de la chance. »

« Je connais des drépanocytaires à qui c'est arrivé au bout de la 10^e ou de la 20^e transfusion... ça dépend vraiment des gens. »

Il ajoute que, malgré ce nombre exceptionnel de transfusions, son capital veineux est resté étonnamment bien préservé, ce qu'il considère comme une chance supplémentaire.

Enfin, il explique s'être rendu à l'hôpital le jour même de l'entretien afin de réaliser cet examen :

« Je suis allé à l'hôpital cet après-midi pour faire la RAI... ça faisait huit mois que je n'en avais pas fait. J'ai arrêté les échanges transfusionnels depuis un an. »

À la suite de cette période prolongée d'échanges transfusionnels, le patient explique que la stabilisation obtenue grâce à son traitement de fond par hydroxyurée (Hydréa®/Siklos®) a progressivement permis d'interrompre les transfusions ainsi de réduire les risques liés à l'allo-immunisation.. Néanmoins, il souligne que cette évolution est le résultat d'un long travail d'ajustement et de stabilisation thérapeutique, avant d'en arriver à cette amélioration durable.

3.3.2. Difficultés rencontrées lors du traitement par hydroxyurée

3.3.2.1. Fenêtre thérapeutique étroite et ajustements posologiques

Le patient retrace un parcours long et complexe avec l'hydroxyurée, initiée très tôt dans son enfance, comme la plupart des enfants atteints d'une forme grave, souligne le patient expert. Cependant, après dix ans de traitement, l'hydroxyurée cesse de prévenir les crises :

« Je pense, j'ai dû commencer l'Hydréa à l'âge de 3 ans, quelque chose comme ça. »

« Au début, ça fonctionnait bien... et après, vers l'âge de 13–14 ans, j'ai été sous échec thérapeutique puisque les crises se sont multipliées, l'ajustement de dose ne convenait plus ce qui a entraîné l'ostéonécrose de la tête fémorale... du coup, c'est à la suite de tous ces éléments que j'ai commencé les échanges réguliers, en alternative à l'hydroxyurée. »

Après douze années d'arrêt, il reprend alors ce traitement de fond vers l'âge de 25 ans en complément des échanges transfusionnels, mais cette réintroduction est particulièrement difficile dans l'ajustement des posologies :

« J'ai recommencé le traitement en 2018 mais il était sous-dosé... ça s'est mal passé... »

« Une crise avait provoqué un gros syndrome thoracique aigu, et j'ai fait un début d'arrêt cardiaque... ils ont voulu me mettre dans un coma artificiel. »

Il précise alors que cet épisode dramatique n'était pas directement imputable à la molécule, mais certainement à un problème d'ajustement posologique, son médecin ayant repris les doses antérieures sans tenir compte de sa prise de poids :

« Je pense que c'est pas l'hydroxyurée elle-même qui m'a provoqué la crise... simplement, la posologie était insuffisante. Et je pense que c'était un peu bête : mon docteur m'avait donné les mêmes doses que quand j'avais arrêté à 14 ans, alors que je pesais deux fois moins lourd. C'est pour ça que je suis tombé malade. »

Il décrit alors une période d'adaptation extrêmement difficile, marquée par des effets indésirables fréquents en cas de surdosage :

« La période d'ajustement, c'était une mauvaise période... j'avais plein de crises pendant ce temps-là. Quand j'en prenais trop, ça me faisait des effets toxiques : je saignais du nez, des gencives, j'avais de l'anémie, j'étais épuisé... »

Malgré ces complications sévères, il poursuit les ajustements posologiques pendant plusieurs années, jusqu'à trouver enfin un schéma permettant d'améliorer la tolérance au traitement et de réduire considérablement la survenue des crises :

« J'ai continué les ajustements de posologie... ça a pris trois ans jusqu'à réussir à trouver le bon équilibre. »

« Désormais, je prends en alternance un soir sur deux 1 g et 1,5 g d'Hydréa, donc deux ou trois comprimés. »

Il souligne d'ailleurs l'efficacité de cette prise en charge médicale réajustée, qui montre l'importance de l'hydroxyurée dans son parcours thérapeutique :

« Le 31 octobre 2025, ça faisait un an que je n'avais pas fait de crise. »

3.3.2.2. Observance du traitement

Interrogé sur l'observance, il reconnaît qu'enfant, l'accompagnement parental a joué un rôle majeur durant son enfance et son adolescence :

« Quand j'étais petit, ma mère était derrière moi pour me surveiller... j'avais cette chance. Mais ça m'arrivait quand même d'oublier une ou deux fois, même trois fois dans le mois. »

Aujourd'hui, il se décrit comme très rigoureux, avec des oublis devenus exceptionnels :

« Vraiment, si je l'oublie, c'est peut-être une fois tous les trois mois. »

Il rapporte d'ailleurs que, le jour même où il s'est rendu à l'hôpital pour effectuer la RAI, un médecin lui a posé les questions correspondant au questionnaire de Girerd (annexe n°6), grille d'évaluation en six items couramment utilisée pour apprécier l'observance médicamenteuse et adapter l'accompagnement au besoin du patient. Le praticien s'est alors montré surpris par son assiduité, la comparant à celle – souvent bien moindre – observée chez d'autres patients drépanocytaires :

« Il m'a dit qu'il y a beaucoup de patients qui oublient plusieurs fois le traitement dans la même semaine... »

Il souligne que l'alternance de deux posologies peut rapidement engendrer des confusions dans la vie quotidienne si aucune organisation stricte n'est mise en place :

« C'est très fréquent chez les patients drépanocytaires d'avoir une alternance des dosages différents en fonction des jours de la semaine... il faut vraiment être vigilant pour ne pas confondre. »

Pour assurer la régularité de son traitement, il explique avoir mis en place ses propres outils de gestion thérapeutique, notamment un système qu'il a lui-même conçu :

« Je me suis imprimé un pilulier en 3D... c'est une manière un peu ludique de ne pas oublier mes comprimés. Je le prépare une fois par semaine. »

Il décrit également la façon dont il compense un oubli ponctuel, en tenant compte de l'alternance posologique imposée par son schéma thérapeutique. Il précise ainsi que, lorsqu'il omet une prise, il ajuste les jours suivants pour rester au plus proche de la dose totale hebdomadaire prévue :

« Si j'oublie par exemple, un lundi la prise de deux comprimés, le lendemain je vais maintenir la posologie habituelle de trois comprimés, tandis que le mercredi et le vendredi je prendrai trois comprimés plutôt que deux afin de compenser cet oubli et de le répartir pour éviter les effets indésirables. »

Concernant le rôle du pharmacien dans cette gestion thérapeutique, il indique être connu comme un patient observant, mais revient sur ce qu'il évoquait en début d'entretien : les explications détaillées concernant son schéma posologique ont été très limitées tout au long de son parcours :

« Les pharmaciens me connaissent et savent que je suis observant... mais pour l'explication précise de la posologie, ça n'arrivait pas souvent, j'ai peu de souvenirs en tête. »

3.4. Sensibilisation et éducation à la drépanocytose

3.4.1. Niveau de connaissance de la maladie

Le patient expert décrit d'abord un niveau de connaissance très contrasté de la drépanocytose au sein de la population martiniquaise. Selon lui, deux profils se distinguent nettement :

« Je dirais que c'est vraiment divisé en deux : il y en a qui connaissent, par exemple parce qu'un de leur entourage est touché par la drépanocytose... et puis il y en a d'autres qui ne connaissent pas du tout l'existence de cette pathologie, en France comme en Martinique. »

Il souligne ensuite un point récurrent observé lors de ses interventions associatives : de nombreuses personnes ignorent qu'elles sont porteuses de la mutation, soit par manque d'explications lors du dépistage néonatal, soit en raison d'un relais insuffisant de l'information aux familles :

« Il y a aussi beaucoup de personnes qui ne savent pas du tout qu'ils sont porteurs... parfois c'est noté dans le carnet de santé, mais simplement indiqué "AS" ou "double hétérozygote", sans que personne ne leur ait expliqué ce que cela signifie. »

Cette méconnaissance apparaît également lors des actions de sensibilisation menées en milieu scolaire, révélant un déficit global d'information sur l'île :

« On fait beaucoup d'interventions dans les écoles... même les lycéens ou les collégiens n'ont aucune idée de comment on peut dépister la maladie. Ça montre vraiment à quel point il n'en ont jamais entendu parler. »

3.4.2. Modes d'information et stratégies de sensibilisation

Le patient souligne que la sensibilisation en officine peut être délicate, notamment parce que la drépanocytose reste une maladie entourée d'un tabou persistant. Il insiste sur le fait qu'un pharmacien ne peut pas engager la discussion de manière trop directe, au risque de mettre mal à l'aise la personne, en particulier lorsqu'aucune relation de confiance préalable n'a été établie.

Il rappelle également que de nombreuses personnes vivant avec la drépanocytose préfèrent garder le silence sur leur pathologie, par pudeur ou par crainte du jugement, ce qui rend encore plus difficile toute conversation spontanée :

« Beaucoup de drépanocytaires ne veulent pas parler de leur maladie... et encore moins avec quelqu'un qu'ils ne connaissent pas. »

La dimension racialisée de la maladie rend cet échange plus sensible, d'où la nécessité d'une approche respectueuse, progressive et adaptée.

Il évoque ensuite son expérience personnelle dans le domaine de la communication visuelle, qui l'a amené à collaborer avec de nombreuses officines en France et, plus ponctuellement, aux Antilles. Cette expertise renforce son point de vue quant à l'intérêt de supports visuels attractifs et bien conçus pour toucher efficacement le public.

« Beaucoup de pharmacies ont des écrans derrière eux... c'est un excellent moyen pour laisser le patient engager la discussion. »

Pour lui, les actions de sensibilisation les plus efficaces reposent davantage sur des supports accessibles et non intrusifs :

« Je pense que la manière de délivrer l'information la plus adaptée serait de manière indirecte, avec des supports d'informations tels que des petits prospectus ou des flyers sur les comptoirs en pharmacie. »

Il illustre son propos par des initiatives déjà mises en place dans d'autres contextes, notamment des collaborations avec des stations-service — lieux de passage très fréquentés en Martinique. Ces points de diffusion, même éloignés du champ médical, se révèlent pertinents pour toucher une large part de la population.

« La pharmacie représente également un lieu de passage stratégique. »

Il recommande enfin le développement de collaborations locales avec les associations engagées dans la lutte contre la drépanocytose, afin de renforcer la visibilité des messages de prévention :

« Il faudrait faire par exemple des partenariats avec des associations comme l'APIPD et l'EFS en Martinique, par exemple lors de la journée de sensibilisation dédiée à la drépanocytose ou au don du sang, afin de coordonner les structures et de mobiliser tous les acteurs. »

3.4.3. Leviers favorisant le don du sang

Interrogé sur les leviers susceptibles de renforcer la motivation au don du sang en Martinique, le patient avance plusieurs pistes issues de son expérience et de ses observations. Il estime que cette question concerne à la fois certains choix d'organisation de notre société et de nos politiques, ainsi que les représentations sociales qui entourent le don.

Parmi les leviers qu'il identifie, il évoque d'abord la possibilité d'une rémunération du don, qu'il associe à un modèle d'incitation observé dans d'autres pays, notamment aux États-Unis :

« Le premier levier, ce serait la rémunération, même presque symbolique. Dans des pays comme les États-Unis, les gens reçoivent quelque chose en échange, et on voit bien que cela encourage davantage à donner. »

Il appuie également cette vision par le coût que représentent, selon lui, certains produits sanguins importés, ce qui nourrit une réflexion personnelle sur l'organisation du système :

« En France, on ne peut pas payer les donneurs, mais j'ai déjà entendu dire qu'on dépensait plusieurs millions d'euros pour des produits sanguins importés des États-Unis. Alors je me demande vraiment si la question de la rémunération ne pourrait pas être discutée. »

Au-delà de ces aspects, le patient insiste sur l'importance des facteurs culturels et religieux dans la perception du sang et du don :

« Il existe encore des croyances selon lesquelles le sang est sacré ou pur et qu'il ne faut pas le donner. Ces convictions peuvent être ancrées et constituent une véritable réticence pour certaines personnes. »

Il mentionne notamment la présence d'Adventistes en Martinique, chez qui il perçoit parfois des hésitations liées à certaines interprétations religieuses :

« Ici, il y a beaucoup d'Adventistes, et certains considèrent que donner son sang n'est pas souhaitable. »

Le patient évoque également des réticences exprimées par certaines personnes musulmanes dans certains contextes, même si les cadres religieux officiels autorisent le don lorsqu'il contribue à sauver une vie. Il insiste sur la différence entre la doctrine et les interprétations locales :

« On m'a déjà dit que se faire transfuser n'était pas bien religieusement, ou que cela pouvait attirer quelque chose de négatif. Ce n'est pas forcément la religion en elle-même, mais la manière dont certaines personnes l'interprètent, mélangée à de vieilles croyances. »

Enfin, il évoque la persistance, chez certains, de représentations plus anciennes liées à la symbolique du sang ou à des imaginaires de sorcellerie et de vaudou, encore présentes dans une partie de la population :

« On entend encore parfois des histoires liées au sang, à la sorcellerie, au vaudou. Même si ça touche surtout les plus anciens, cela joue encore dans la manière dont le don est perçu. »

Il observe que ces perceptions varient nettement selon l'âge :

« Les jeunes générations sont plus informées et ont certainement moins ces fausses croyances. Mais même chez des personnes de 50 ans et plus, on retrouve encore ce type de représentations. »

Sur le plan factuel, il rappelle que beaucoup pensent être inéligibles alors qu'ils remplissent pourtant les critères de base. Il illustre cette incompréhension en évoquant, par exemple, l'actualisation récente des critères du don, qui rendent désormais possible le don après un délai de deux mois suivant un tatouage :

« Par exemple, beaucoup pensent qu'ils ne peuvent pas donner parce qu'ils ont fait un tatouage ou un piercing. Pourtant, il faut juste respecter désormais un délai de deux mois. »

Selon lui, un des leviers majeurs en Martinique résiderait dans une communication plus régulière et plus stable de l'EFS :

« L'EFS en Martinique communique très bien, mais pas de façon constante. »

Enfin, le patient met en avant un dernier levier : renforcer le sens du don en donnant aux donneurs davantage de visibilité sur l'impact bénéfique de leur geste :

« Si on pouvait mieux expliquer ce que devient le don, comment il aide les patients, et expliquer son circuit, je pense alors que les personnes se sentiraient plus concernées et comprendraient concrètement l'impact que peut avoir leur geste. »

« Il faudrait pouvoir savoir, de façon anonyme, que ton don a permis à quelqu'un de sortir de réanimation, ou de reprendre sa vie, ou de retourner au travail... Si tu vois concrètement ce que ton sang a permis, tu te sens plus impliqué. C'est gratifiant, et ça donne envie de revenir. »

Selon lui, ce type de valorisation de l'impact pourrait contribuer à dépasser les peurs, les croyances et la distance symbolique qui entourent encore le sang dans certains contextes culturels, tout en renforçant l'engagement des donneurs réguliers.

Dans cette continuité, le patient partage également une idée technologique qu'il avait envisagé de développer : un petit badge permettant de créer une sorte de carnet de santé électronique.

« Je voulais développer un petit produit... un petit badge NFC qui ferait comme un carnet de santé électronique : ton groupe sanguin, si tu es donneur ou receveur, tes pathologies... Et tout serait mis à jour automatiquement via une application. »

Il explique que ce dispositif permettrait au donneur de suivre précisément son engagement et de visualiser l'impact concret de ses dons :

« Comme ça, tu sais combien de fois tu as donné, combien de vies tu as pu aider. »

Il souligne aussi l'intérêt médical d'un tel support, notamment en situation d'urgence ou lors d'un déplacement à l'étranger :

« Et si tu tombes malade, on connaît ton groupe sanguin tout de suite, on peut te transfuser, peu importe le pays où tu es. »

Selon lui, la mise en œuvre d'un tel projet nécessiterait un partenariat institutionnel — notamment avec l'EFS — afin d'assurer la fiabilité, l'actualisation et la sécurisation des données. Il insiste sur l'importance de rendre ces informations plus accessibles et valorisantes pour les usagers :

« Aujourd'hui, tout est connecté... il faudrait réussir à rendre tout ça plus clair et mieux quantifié pour que les gens voient vraiment l'impact de leur geste. »

3.5. Accès aux soins et coordination interprofessionnelle

Lorsqu'on l'interroge sur les difficultés d'accès à ses soins, le patient revient principalement sur la délivrance des antalgiques. Il explique qu'adolescent, il redoutait de devoir demander un renouvellement exceptionnel lors d'une crise et craignait de ne pas être compris par le pharmacien.

« Quand j'étais plus jeune, il m'est déjà arrivé de demander à ma sœur d'aller chercher mes médicaments à ma place, j'avais parfois peur que le pharmacien refuse de me les donner. »

« Même quand c'était elle qui se présentait, certains pharmaciens montraient des réticences ou s'interrogeaient. Lorsqu'il y a une crise, la douleur est tellement forte qu'il m'est impossible de me déplacer ou d'attendre debout à la pharmacie, surtout quand il y a un temps d'attente difficile à supporter. »

Selon lui, cette réticence exprimée ou supposée chez certains pharmaciens constitue un frein dans l'accès à des traitements pourtant indispensables.

Concernant la coordination du parcours de soins, le patient décrit une communication qu'il juge absente entre les différents professionnels. Il précise que le médecin de l'hôpital de jour est celui qu'il consulte le plus régulièrement, mais qu'il n'a pas l'impression qu'il existe un réel lien entre ce médecin, son médecin traitant — qu'il voit peu — et son pharmacien :

« Le médecin de l'hôpital de jour, c'est celui que je vois le plus souvent. Mais je ne pense pas qu'il y ait vraiment de communication, ni avec mon médecin traitant ni avec le pharmacien. »

Il explique que les seules interactions qu'il a pu percevoir concernaient des appels de pharmaciens visant à vérifier ou obtenir un accord pour la délivrance anticipée d'antalgiques, ce qui lui a permis de constater la mise en place de procédures de sécurisation :

« Les rares fois où j'ai vu qu'il y avait un contact, c'était quand des pharmaciens appelaient pour vérifier une ordonnance et demander l'accord pour les antalgiques ou pour la morphine. À part ça, je n'ai jamais su qu'ils communiquaient entre eux. »

Ainsi, selon lui, l'accès aux traitements et la coordination entre professionnels demeurent fragiles, reposant davantage sur des initiatives ponctuelles que sur un véritable dispositif structuré.

Enfin, interrogé sur la prise en charge en Martinique, il distingue clairement deux périodes de son parcours. Il se rappelle d'abord son suivi plus ancien, à une époque où les moyens étaient nettement plus limités :

« À l'époque, en Martinique, il y avait moins de moyens, moins de suivi, moins de dialogue... et pas de machine à échanges transfusionnels : c'était manuel. »

Il précise ensuite que la dernière fois qu'il a été suivi en Martinique, vers l'âge de 18 ans, il avait observé une amélioration notable des conditions de prise en charge, marquée par davantage de rigueur organisationnelle comparé à la France :

« La dernière fois que j'y ai été suivi, j'avais 18 ans... et c'était déjà beaucoup mieux : process plus stricts, salle plus stérile, changement de tenue, température maîtrisée... et ils veillaient à te donner quelque chose de calorique avant l'échange. »

Il souligne toutefois qu'il ne peut plus commenter la situation actuelle, n'ayant pas reçu de suivi local depuis de nombreuses années :

« Aujourd'hui, je pense que ça a atteint à peu près le même niveau que la France... mais je ne pourrais pas te répondre clairement, ça fait longtemps que je n'y ai pas été suivi. »

3.6. Perspectives et attentes vis-à-vis du pharmacien

Interrogé sur ce qu'il aimerait voir mieux compris par les professionnels de santé, le patient met en avant la nécessité d'une approche plus individualisée. Selon lui, les interdictions ou restrictions opposées aux personnes drépanocytaires ne reposent pas toujours sur une évaluation précise de leurs capacités réelles, mais davantage sur des habitudes ou des principes généraux.

« On m'a souvent dit que certaines choses étaient impossibles, mais j'ai toujours répété qu'il y a une différence entre ne pas avoir le droit et ne pas pouvoir. Ce n'est pas parce que tu n'as pas le droit que tu ne peux pas. »

Pour lui, cette confusion prive de nombreux patients de projets, d'activités ou de métiers qu'ils pourraient exercer en étant davantage soutenus et compris. Il regrette ainsi que les professionnels aient parfois tendance à appliquer des interdits standardisés plutôt qu'à analyser la situation individuelle :

« Je pense qu'on pourrait faire beaucoup plus de cas par cas. »

« Dire “non” par habitude, ça gâche des rêves et des projets. Ce serait mieux d’écouter, de s’adapter, de trouver des solutions plutôt que de fermer la porte par principe. »

Le patient illustre cette idée en évoquant l’un de ses propres projets, la possibilité de piloter un avion. Il explique qu’on lui avait affirmé que c’était impossible, alors qu’en réalité, certaines adaptations lui permettent de pratiquer cette activité en sécurité :

« On m’avait dit que piloter un avion, c’était impossible pour moi. Mais avec quelques précautions, ce n’est pas vrai. Je fais attention aux altitudes et, si besoin, je prends une bouteille d’oxygène. Une fois que je redescends à un niveau correct, je n’en ai plus besoin. »

Il rappelle également que la drépanocytose se manifeste de manière très différente d’une personne à l’autre, ce qui rend indispensable une évaluation personnalisée et un véritable engagement des professionnels dans l’accompagnement :

« Chaque drépanocytaire est différent : on a tous notre histoire, notre maladie, nos complications, nos difficultés. Certains font moins de crises, d’autres plus. Certains ont davantage d’infections ou de complications, d’autres pas. Certains ont des complications irréversibles. Il faut vraiment pouvoir adapter chaque pratique à la personne, et les professionnels devraient s’engager davantage pour soutenir le patient et chercher avec lui les solutions qui lui correspondent. »

Ainsi, l’entretien se clôt sur un appel à une prise en charge plus personnalisée, attentive à la diversité des parcours drépanocytaires et aux besoins propres à chaque patient même si d’importants progrès ont été réalisés ces dernières décennies.

4. Discussion

4.1. Synthèse des leviers et perspectives d’amélioration

Le témoignage du patient expert met en évidence un premier paradoxe : alors que les pharmaciens occupent une place privilégiée dans le parcours des personnes drépanocytaires — par leur proximité, leur connaissance thérapeutique et leur rôle dans le suivi de l’observance — les interventions liées à la prévention des complications ou aux conseils hygiéno-diététiques apparaissent, dans son expérience, relativement limitées. Ce constat montre que le rôle du pharmacien demeure trop peu sollicité et insuffisamment reconnu dans ces dimensions. L’arrivée du *Siklos®* en officine rapproche pourtant les pharmaciens de la prise en charge des patients drépanocytaires et les implique directement dans ce suivi. Bien que l’*Hydréa®*, autre formulation d’hydroxyurée aux indications plus larges, fût déjà disponible, la mise à disposition d’un traitement spécifiquement destiné aux personnes drépanocytaires renforce la nécessité pour les pharmaciens d’être pleinement mobilisés dans l’accompagnement et le soutien de ces patients.

Ce paradoxe interroge alors moins l'implication des professionnels que l'hétérogénéité des connaissances autour de cette pathologie. En effet, la drépanocytose — bien qu'importante en Martinique — demeure peu rencontrée dans la pratique officinale quotidienne, ce qui peut expliquer certaines disparités dans les connaissances de sa prise en charge au sein des équipes officinales. L'île se caractérise par une dynamique professionnelle particulière, marquée par une rotation importante des professionnels de santé — internes, médecins, dentistes, kinésithérapeutes et pharmaciens — majoritairement venus de la métropole et n'ayant pas toujours été exposés à cette maladie au cours de leur formation ou de leurs expériences antérieures. Ce renouvellement des pharmaciens, comme celui des autres professionnels de santé, s'explique en partie par le manque de personnel sur l'île, en particulier de praticiens locaux. Cette situation est peut-être liée à l'absence de filière universitaire en Martinique, obligeant les étudiants à se former en métropole, où beaucoup débutent ensuite leur carrière avant d'envisager, parfois plus tard, un retour. Cette pénurie engendre une présence parfois limitée du pharmacien dans certaines officines, plaçant les préparateurs en première ligne dans l'éducation thérapeutique et le suivi des patients.

Dans ce contexte, il est essentiel que l'ensemble de l'équipe officinale bénéficie d'une mise à jour continue de ses connaissances. L'organisation de formations mensuelles ou bimensuelles, articulées autour des journées de sensibilisation, de l'actualité sanitaire et des nouvelles recommandations, apparaît indispensable pour maintenir un niveau de compétence homogène et assurer une prise en charge cohérente et sécurisée, tant pour les pharmaciens que pour les préparateurs. Ces éléments justifient donc pleinement d'intégrer l'ensemble des équipes officinales — pharmaciens comme préparateurs — dans des actions de formation et de sensibilisation, afin de renforcer durablement la prise en charge des patients drépanocytaires en Martinique. Cette exigence dépasse toutefois le seul contexte martiniquais : elle revêt également une importance particulière dans les autres départements et régions d'Outre Mer comme en France hexagonale. La "maîtrise" de cette pathologie ne peut plus être considérée comme une compétence locale ou circonstancielle : elle doit devenir un socle de connaissances partagé par tous les professionnels de santé impliqués dans la prise charge des patients.

Par ailleurs, le patient expert souligne l'importance du pharmacien comme acteur de soutien, notamment dans son rôle de relais d'informations et d'orientation vers les dispositifs médico-sociaux. L'officine constitue un espace privilégié pour diffuser des supports accessibles, répondre aux interrogations, proposer un cadre rassurant et participer à des campagnes de sensibilisation. Cette fonction d'appui, de guidance et d'écoute renforce la place particulière du pharmacien auprès des personnes vivant avec une maladie chronique.

Un autre point majeur ressort de l'entretien : la nécessité d'une vigilance accrue concernant l'adaptation posologique du *Siklos*®, dont l'ajustement peut s'avérer complexe et contraignant. L'exemple qu'il rapporte — un sous-dosage non identifié lors de la reprise du traitement — illustre clairement les complications qui peuvent en découler et l'impact majeur que ces erreurs peuvent avoir sur le parcours de soins. Une telle incohérence aurait dû être identifiée par le pharmacien au moment de l'analyse pharmaceutique avec la vérification du poids du patient qui en fait partie intégrante. Toute suspicion quant à la conformité de la prescription doit alors conduire à interroger le praticien. Ce cas rappelle que les professionnels de santé, dont le pharmacien, doivent systématiquement s'assurer de l'adéquation entre les recommandations et la prescription afin d'assurer l'efficacité thérapeutique et de prévenir toute complication évitable.

Le témoignage amène une autre réflexion importante : certaines personnes porteurs asymptomatiques ignorent leur statut génétique, faute d'explications suffisantes lors du dépistage. Cette lacune a pourtant de lourdes conséquences : méconnaissance des risques de transmission, absence d'orientation vers un conseil génétique, et impossibilité d'anticiper certaines situations à risque. Le rôle du pharmacien demeure limité dans ce domaine, car il n'a pas accès aux données médicales ; toutefois, ses compétences scientifiques et sa connaissance de la pathologie constituent un appui précieux pour réduire la circulation d'informations erronées et orienter vers les professionnels et centres spécialisés.

Le patient évoque également la question des produits sanguins importés, un sujet qui peut amener à des confusions. Les données disponibles confirment que la France présente aujourd'hui une forte dépendance à l'importation de plasma et de matières plasmatiques, utilisées principalement pour la fabrication de médicaments dérivés du sang. Selon l'EFS et le Comité Consultatif National d'Éthique (CCNE), plus de 60 % du plasma utilisé en France est importé, principalement depuis les États-Unis. Néanmoins, aucune donnée ne montre que la France importe des concentrés érythrocytaires, produits quant à eux essentiels aux transfusions, notamment chez les patients drépanocytaires. En revanche, même si la France demeure autosuffisante pour ces produits, l'EFS a tout de même observé une baisse significative du nombre de donneurs depuis 2019, avec la perte de plus de 100 000 donneurs réguliers à la suite de la pandémie de la COVID 19. En 2023, on comptait environ 1,5 million de donneurs, dont 900 000 seulement donnent régulièrement, un niveau jugé fragile pour répondre durablement aux besoins de l'ensemble de la population. Ces enjeux soulignent aussi l'importance du rôle du pharmacien dans la sensibilisation au don du sang, qu'il s'agisse des besoins liés à la drépanocytose ou à d'autres pathologies, ainsi que dans la promotion de tous les types de dons (77).

Le témoignage révèle également que la délivrance des antalgiques constitue un enjeu majeur pour le patient expert, mettant en évidence l'importance déterminante de la relation de confiance entre le pharmacien et la personne drépanocytaire. Les crises douloureuses répétitives et imprévisibles nécessitent parfois des renouvellements rapprochés, susceptibles d'être mal interprétés en l'absence de connaissance de la pathologie. Lorsque le patient et sa pathologie sont connus, la délivrance des traitements s'effectue dans un climat de confiance, fondé sur la compréhension du besoin réel du patient. À l'inverse, un manque de familiarité avec la maladie peut conduire à des suspicions injustifiées ou à des réticences. Le pharmacien a donc un rôle central : connaître les spécificités de la drépanocytose afin d'adopter une posture de non-jugement, et sécuriser les délivrances. L'enjeu principal réside alors dans l'équilibre entre prudence réglementaire et compréhension clinique, afin d'éviter toute stigmatisation et de garantir une prise en charge sécurisée et humaine. En effet, les opioïdes de palier II, comme les antalgiques plus généralement, peuvent entraîner des effets indésirables graves et être contre-indiqués dans certains contextes dont le pharmacien n'a pas toujours connaissance, alors même que chaque crise peut potentiellement évoluer vers une complication majeure. Ainsi, dans ces situations, le pharmacien ne peut intervenir sans l'accord préalable du médecin, responsable des décisions thérapeutiques.

Néanmoins, la discussion soulève une coordination interprofessionnelle presque inexistante dans la prise en charge de la drépanocytose, un constat déjà observé dans la pratique officinale quotidienne. Bien que des outils soient disponibles — notamment la MSS ou le DMP — leur utilisation demeure très limitée dans les échanges entre l'hôpital et la ville, restreignant la collaboration entre les professionnels impliqués et entravant la communication des multiples acteurs du parcours de soins. L'absence de relais formalisés entre les différentes structures, qu'il s'agisse de l'hôpital, de la ville (pharmacien, médecin traitant) ou encore de l'ARS, maintient ainsi un fonctionnement fragmenté, reposant davantage sur des initiatives individuelles que sur un véritable réseau coordonné.

Le patient expert évoque également l'intérêt d'un support numérique personnel, comparable à un "mini-carnet de santé électronique", permettant de centraliser les informations essentielles liées à sa prise en charge. Cette proposition s'inscrit dans l'évolution actuelle des outils numériques de santé et pourrait constituer un moyen pertinent d'impliquer davantage les jeunes patients dans le suivi de leur maladie. À ce titre, il est intéressant de rappeler qu'un dispositif a déjà été développé au niveau national : la carte de soins et d'urgence dédiée à la drépanocytose, mise en place par le ministère de la Santé et des Solidarités (Annexe 7). Ce support, au format papier, rassemble les informations cliniques prioritaires, les coordonnées des équipes de référence et les conduites à tenir en situation d'urgence.

Bien que son existence constitue un premier outil structurant, son format reste limité au regard des usages actuels. En effet, dans une époque où l'information est majoritairement consultée via des supports numériques et des plateformes en ligne, et où les modes d'accès et de consommation des contenus de santé évoluent rapidement, un carnet de santé électronique s'inscrirait pleinement dans ces nouvelles habitudes. Il offrirait un accès plus fluide à des données fiables, rappellerait les éléments essentiels de la prise en charge et pourrait ainsi renforcer l'autonomie et l'implication des patients dans le suivi de leur maladie.

Enfin, le témoignage du patient rappelle également l'existence de disparités historiques d'accès aux soins entre la Martinique et la métropole, notamment concernant l'arrivée tardive d'appareils d'échange transfusionnel automatisé. Les données disponibles concernant l'organisation des soins dans les territoires ultramarins montrent que la Martinique a longtemps accusé un retard d'équipement par rapport à la métropole. Il est également rapporté que ces appareils peuvent connaître des périodes d'indisponibilité liées à des pannes ou à des contraintes de maintenance, rendues plus difficiles par l'éloignement géographique et les délais d'intervention auxquels sont confrontés les départements d'outre-mer. Dans ces situations, les équipes doivent parfois revenir à des méthodes d'échanges manuels, plus chronophages et plus exigeantes pour les soignants. Ces éléments s'inscrivent dans un contexte plus global d'inégalités territoriales, renforcées par un coût de la vie plus élevé qu'en métropole et par la forte concentration des soins spécialisés autour du CHU de Fort-de-France, ce qui entraîne des conditions d'accès plus complexes pour les patients vivant dans le nord de l'Île ou dans les zones éloignées du centre hospitalier (78). À cela s'ajoute une autre réalité : face à ces disparités, certains patients choisissent de se rendre en métropole pour bénéficier d'une prise en charge perçue comme plus complète ou plus sécurisante. Toutefois, ce recours n'est accessible qu'aux personnes disposant des moyens financiers nécessaires, contribuant à accentuer les inégalités. Par ailleurs, les patients martiniquais n'ont pas la possibilité de participer localement aux essais cliniques, centralisés en métropole, ce qui limite leurs perspectives thérapeutiques et renforce le sentiment d'un accès restreint à l'innovation et aux prises en charge spécialisées.

4.2. Limites de l'étude

Cette enquête présente plusieurs limites. Elle repose tout d'abord sur le témoignage d'un seul patient expert, dont le parcours est personnel et singulier ; ses propos ne peuvent donc pas être généralisés à l'ensemble des personnes drépanocytaires. De plus, l'entretien s'est déroulé sous une forme semi-directive : même si une grille d'entretien avait été préparée, la richesse du récit et la densité des thèmes évoqués n'ont pas permis d'en suivre strictement le déroulé.

Certains points ont été approfondis spontanément par le patient, tandis que d'autres ont moins longuement été abordés.

Par ailleurs, une partie de son récit concerne des souvenirs anciens, notamment liés à son enfance en Martinique, ce qui peut limiter la précision de certains détails. En outre, l'analyse a été réalisée par une seule enquêtrice, ce qui peut introduire un biais d'interprétation, faute de mise en perspective avec d'autres professionnels ou d'autres patients. Enfin, ce travail ne s'appuie pas sur des observations en situation réelle ni sur des données quantitatives permettant de mesurer la fréquence des difficultés évoquées.

Malgré ces limites, ce témoignage offre un éclairage précieux sur le vécu d'une personne drépanocytaire, ainsi que sur la place perçue du pharmacien et les attentes vis-à-vis du parcours de soins.

CONCLUSION

La drépanocytose demeure une maladie chronique dont l'impact dépasse largement le cadre médical. Elle affecte le quotidien, la scolarité, l'insertion sociale et professionnelle ainsi que la qualité de vie, soulignant la nécessité d'une approche globale intégrant les dimensions cliniques, psychologiques et sociales. Dans un territoire comme la Martinique, où persistent des contraintes structurelles, des inégalités d'accès aux soins et des spécificités organisationnelles propres aux départements ultramarins, ces enjeux sont d'autant plus marqués et renforcent l'importance d'un accompagnement adapté.

Le témoignage du patient a permis de mettre en évidence la réalité d'un parcours marqué par la multiplicité des épisodes douloureux, les ajustements thérapeutiques longs et complexes, et l'impact quotidien de la pathologie. Il rappelle que la drépanocytose ne se résume pas à une succession d'événements cliniques, mais s'inscrit dans un vécu global, façonné par des contraintes de soins, des attentes spécifiques et des besoins d'accompagnement souvent insuffisamment reconnus.

Ces éléments illustrent la nécessité d'améliorer la coordination des acteurs, de faciliter l'accès à l'information, d'homogénéiser les connaissances des équipes officinales, et de renforcer les actions d'éducation thérapeutique afin d'accompagner au mieux les patients dans la gestion de leur maladie. Plus largement, ils soulignent l'importance pour le système de santé d'adapter ses pratiques et son organisation aux réalités des personnes concernées, afin de garantir une prise en charge plus cohérente, plus équitable et davantage centrée sur leurs besoins.

ANNEXES

Annexe 1 – Critères de ciblage des nouveau nés à risque de SDM en avant la mise en place du dépistage universel en France métropolitaine.

Origine géographique des populations concernées par la drépanocytose (régions à risque) :

Départements français d'outre-mer : Antilles, Guyane, la Réunion, Mayotte

Tous les pays d'Afrique subsaharienne et le Cap-Vert

Amérique du Sud (Brésil), Noirs d'Amérique du Nord

Inde, Océan Indien, Madagascar, Île Maurice, Comores

Afrique du Nord : Algérie, Tunisie, Maroc

Italie du Sud, Sicile, Grèce, Turquie

Moyen-Orient : Liban, Syrie, Arabie Saoudite, Yémen, Oman

Actuellement, pour que le nouveau-né soit testé :

- 1- Les deux parents doivent être originaires d'une région à risque.
- 2- Un seul des deux si le deuxième n'est pas connu.
- 3- S'il existe des antécédents de syndrome drépanocytaire majeur dans la famille.
- 4- S'il existe un doute pour les critères 1, 2, 3.

Annexe 2 – Fiche Entretien d'accompagnement opioïdes.

Attention aux associations contenant du paracétamol

Une attention particulière devra être portée sur le risque de surdosage et notamment en intégrant les médicaments obtenus sans prescription. La dose totale quotidienne maximale de paracétamol ne doit pas excéder :

- 80 mg/kg/jour chez l'enfant de moins de 37 kg,
- 3 g par jour chez l'enfant de 38 kg à 50 kg,
- 4 g par jour chez l'adulte et l'enfant de plus de 50 kg.

Il est recommandé avant chaque renouvellement d'évaluer les risques de mésusage grâce notamment au questionnaire POMI - Prescription Opioid Misuse Index

1	Avez-vous déjà pris ce médicament(s) anti-douleur en quantité PLUS importante, c'est-à-dire une quantité plus élevée que celle qui vous a été prescrite ?	OUI	NON
2	Avez-vous déjà pris ce médicament(s) anti-douleur plus SOUVENT que prescrit(s) sur votre ordonnance, c'est-à-dire de réduire le délai entre deux prises ?	OUI	NON
3	Avez-vous déjà eu besoin de faire renouveler votre ordonnance de ce/ces médicament(s) anti-douleur plus tôt que prévu ?	OUI	NON
4	Un médecin vous a-t-il déjà dit que vous preniez trop de ce/ces médicament(s) anti-douleur ?	OUI	NON
5	Avez-vous déjà eu la sensation de planer ou ressenti un effet stimulant après avoir pris ce/ces médicament(s) anti-douleur ?	OUI	NON

Les items sélectionnés dans cette échelle ont fait l'objet d'une validation en langue anglaise. Ils illustrent les principaux signes cliniques suggérant l'existence d'un mésusage des opioïdes de prescription (MOP) : un score de 2 ou plus suggère un risque actuel de mésusage.

Source : Delage N, Cantagrel N, Delorme J, Pereira B, Duval C, Bertin C, et al. Transcultural validation of a French-European version of the Prescription Opioid Misuse Index Scale (POMI-SP). *Can J Anesth* 2022. <https://doi.org/10.1007/s12630-022-02210-7>

En cas de score > ou = 2 il convient d'alerter le médecin prescripteur et le médecin traitant via l'ASS.

Conclusions de l'entretien :

Alertes :

Actions mises en place ou contacts donnés au patient :

ameli.fr

FICHE ENTRETEN ACCOMPAGNEMENT «OPIOÏDES» (DMP)

Informations patients :

Nom :

Prénom :

Age :

Coordonnées :

Médecin prescripteur :

Molécule prescrite et dosage :

Posologie et durée de traitement :

Indication :

Pharmacien :

Depuis le 15 avril 2020 : La durée maximale de prescription des spécialités à base de tramadol par voie orale est limitée à 12 semaines. Au-delà de 3 mois, la poursuite d'un traitement par une spécialité à base de tramadol (voie orale) nécessite une nouvelle ordonnance.

A partir du 1^{er} mars 2025 ces restrictions s'appliquent aussi aux spécialités à base de codéine ou de dihydrocodéine. De plus les spécialités à base de tramadol, codéine ou de dihydrocodéine devront être prescrites sur des ordonnances sécurisées.

Il est nécessaire d'être vigilant lors de la prescription et de la délivrance des spécialités à base de tramadol :

- Le tramadol est un antalgique opioïde indiqué uniquement dans le traitement des douleurs modérées à intenses ou sévères.
- Il doit être prescrit pendant la durée la plus courte possible.
- Pour une douleur aiguë ou post-opératoire, la nécessité de poursuivre le traitement doit être réévaluée rapidement.
- Il n'est pas recommandé dans le traitement de la migraine.
- Le risque de convulsions est majoré en cas de dépassement de la dose maximale recommandée.
- Pour éviter un syndrome de sevrage, la posologie doit être diminuée progressivement avant l'arrêt du traitement.
- Il doit être délivré dans les plus petits conditionnements possibles, adaptés à la prescription.

Règles de bon usage

Il est important lors de la délivrance des opioïdes :

- D'insister sur l'importance du respect de la prescription (doses, voie d'administration, horaires de prise et durée de traitement) => ne pas augmenter les doses ou la fréquence des prises ni continuer le médicament opioïde au-delà de la durée prescrite sans avis médical
- De rappeler au patient de prendre la dose minimale efficace
- D'informer sur les effets indésirables les plus fréquents, les signes d'alerte précoces en cas de surdose, ainsi que sur le risque de dépression respiratoire.
- D'informer sur le risque de surdose en opioïdes
- D'informer sur la nécessité d'être vigilant sur l'impact et les risques des opioïdes sur la vie quotidienne, notamment sur la conduite (voiture, deux-roues, etc.) ou l'utilisation de machines dangereuses ;
- D'informer sur la démarche d'arrêt du traitement, la surveillance de l'apparition éventuelle des signes de sevrage lors de l'arrêt du traitement
- De demander au patient et à son entourage de ne pas stocker de médicament opioïde, en rapportant les médicaments non utilisés en pharmacie
- D'insister auprès du patient sur le fait de ne pas donner son traitement opioïde à une autre personne, même si les symptômes semblent identiques (risque possiblement mortel)
- D'évaluer ou identifier l'existence d'un besoin impérieux de consommer lors des renouvellements

Annexe 4 – Consentement écrit du patient expert.

Consentement du patient expert

Je soussigné, Taylor FIXY, déclare avoir été informé de l'objectif de l'entretien et consentir à l'utilisation de mes données non anonymisées dans le cadre de cette étude.
J'atteste avoir reçu toutes les informations nécessaires concernant la manière dont mes données seront collectées, utilisées et traitées, et je donne mon accord en pleine connaissance de cause.

Date : 19/11/2025

Signature :

A handwritten signature in black ink, appearing to be 'Taylor FIXY', with a long horizontal stroke extending to the right.

Annexe 5 – Grille d’entretien « patient expert ».

La grille d’entretien a été élaborée selon une structure semi-directive visant à explorer l’expérience du patient expert à travers différents axes thématiques. Chaque axe comprend : un objectif défini, des questions principales permettant d’ouvrir le dialogue, et des relances destinées à approfondir les éléments exprimés.

Axe exploré	Objectif	Questions principales	Relances / sous-questions
Vécu général de la maladie et parcours de soins	Appréhender l’expérience globale de la drépanocytose et analyser ses répercussions sur la vie quotidienne ainsi que sur le parcours de soins du patient.	- Pourriez-vous retracer votre parcours depuis l’annonce du diagnostic ? - De quelle manière la drépanocytose influence-t-elle votre quotidien? (crises, hospitalisations, activités)	- Quelles sont les principales difficultés auxquelles vous êtes confronté ? - Quelles ressources, personnes ou dispositifs vous aident à y faire face ?
Accompagnement psycho-social	Identifier les besoins d’écoute, de soutien psychologique et d’accompagnement social susceptibles d’être mobilisés ou renforcés dans la relation officinale.	- Comment vivez-vous la maladie sur les plans moral, social et professionnel ? - Selon vous, le pharmacien peut-il jouer un rôle de soutien dans ces dimensions ?	- Avez-vous déjà reçu des conseils utiles concernant la fatigue, le bien-être ou la confiance en soi ? - Qu’attendriez-vous d’avantage de la relation officinale ?
Prise en charge thérapeutique et observance	Explorer le vécu du traitement, les obstacles à l’observance et la contribution du pharmacien au suivi thérapeutique et à la compréhension du régime médicamenteux.	- Pourriez-vous décrire la gestion de votre traitement au quotidien ? - En quoi votre pharmacien vous aide-t-il à comprendre ou à mieux suivre votre traitement ?	- Avez-vous rencontré des difficultés particulières ou des effets indésirables ? - Votre pharmacien vous explique-t-il les posologies ou vous conseille-t-il sur la prise de médicament ?
Sensibilisation et éducation à la drépanocytose	Analyser la perception de la maladie dans la population, les besoins en éducation thérapeutique et le rôle potentiel du pharmacien en matière d’information et de prévention.	- Comment percevez-vous le niveau de connaissance de la drépanocytose au sein de la population martiniquaise ? - Selon vous, le pharmacien pourrait-il mieux informer ou sensibiliser le public ?	- Quels leviers pourraient renforcer la motivation au don du sang ? - Avez-vous déjà participé à des actions locales (EFS, associations, campagnes de sensibilisation) ?

Axe exploré	Objectif	Questions principales	Relances / sous-questions
Accès aux soins et continuité du parcours (contexte martiniquais)	Mettre en lumière les difficultés spécifiques d'accès aux soins en Martinique et examiner la place du pharmacien dans la continuité du parcours de santé.	- Avez-vous déjà rencontré des difficultés pour accéder à vos soins ou obtenir vos traitements en Martinique ? - Quel rôle votre pharmacien joue-t-il dans ces situations ?	- Ces difficultés sont-elles fréquentes (ruptures, délais, disponibilité des spécialistes) ? - Le pharmacien vous aide-t-il à trouver des alternatives ou à faciliter le renouvellement de certains traitements ?
Coordination interprofessionnelle et réseau de soins	Évaluer la qualité de la communication et de la coordination entre les différents professionnels intervenant dans la prise en charge du patient.	- Avez-vous le sentiment que les professionnels qui vous suivent (médecins, hôpital, pharmacie) communiquent efficacement entre eux ? - Le pharmacien est-il informé de vos suivis médicaux et des adaptations thérapeutiques ?	- Que pensez-vous du développement d'un lien plus direct entre l'hôpital et l'officine (ligne dédiée, messagerie sécurisée) ?
Perspectives et attentes vis-à-vis du pharmacien	Recueillir les attentes, recommandations et propositions du patient en vue d'améliorer l'accompagnement officinal des personnes drépanocytaires.	- Selon vous, que pourrait faire le pharmacien pour mieux accompagner les patients drépanocytaires ? - Quels aspects de votre maladie souhaiteriez-vous voir mieux compris par les pharmaciens, les médecins ou le grand public ?	- Souhaitez-vous ajouter un point que nous n'avons pas abordé ?

Annexe 6 – Questionnaire d'évaluation de l'observance : questionnaire de Girerd.

ÉVALUATION DE L'OBSERVANCE D'UN TRAITEMENT MÉDICAMENTEUX

Respect du traitement prescrit : où en est votre patient ?

	Oui	Non
Ce matin avez-vous oublié de prendre votre traitement ?	☐	☐
Depuis la dernière consultation, avez-vous été en panne de médicament ?	☐	☐
Vous est-il arrivé de prendre votre traitement avec retard par rapport à l'heure habituelle ?	☐	☐
Vous est-il arrivé de ne pas prendre votre traitement parce que, certains jours, votre mémoire vous fait défaut ?	☐	☐
Vous est-il arrivé de ne pas prendre votre traitement parce que, certains jours, vous avez l'impression que votre traitement vous fait plus de mal que de bien ?	☐	☐
Pensez-vous que vous avez trop de comprimés à prendre ?	☐	☐

Girerd X. et al. Évaluation de l'observance par l'interrogatoire au cours du suivi des hypertendus dans des consultations spécialisées - Arch Mal Cœur Vaiss. 2001 Aug ; 94 (8) : 839-42

Comment évaluer le niveau d'observance de votre patient ?

Votre patient répond par oui ou par non à chacune de ces 6 questions.

- **Si votre patient répond non à toutes les questions,**
il est considéré comme un bon observant.
- **Si votre patient répond oui une ou deux fois,**
il est considéré comme non observant mineur.
- **Si votre patient répond oui trois fois ou plus,**
il est considéré comme non observant.

Ce questionnaire est également disponible sur www.ameli.fr
espace Professionnels de santé>Médecins, rubrique Exercer au
quotidien>Prescriptions>La prescription de médicaments.



Liberté • Égalité • Fraternité
RÉPUBLIQUE FRANÇAISE
Ministère de la Santé
et des Solidarités
Direction Générale de la Santé

Recommandations en cas d'urgence

U
Urgence

Recommendations in case
of medical emergency

U
Emergency

Carte de soins et d'urgence

Emergency and Healthcare Card

Drépanocytose

Sickle cell disease

Cette carte est remplie et mise à jour par le médecin, en présence et avec l'accord du malade qui en est le propriétaire.

Ce document est confidentiel et soumis au secret médical.

Nul ne peut exiger la communication sans autorisation du titulaire ou de son représentant légal.

■ Utiliser avec prudence les **corticostéroïdes** par voie générale ou en infiltration ;

■ Éviter les médicaments **vasoconstricteurs** ;

■ En cas d'**anesthésie générale**, assurer une **hydratation permanente intraveineuse**, prévoir, éventuellement, une **transfusion pré-opératoire** ;

■ **Pour tout problème de prise en charge**, contacter le médecin du centre spécialisé.

Nom du médecin :

Nom du service :

Tél. :

■ Oral or parenteral **corticosteroids** should be administered with care

■ Avoid use of vasoconstrictive medication

■ In case of general anaesthesia, ensure continuous intravenous hydration and plan for a preoperative transfusion.

■ For all management problems, contact the physician from the specialised centre.

Nom du médecin :

Nom du service :

Tél. :

Nom du médecin :

Nom du service :

Tél. :

Titulaire de la carte

(Cardholder)

Photo d'identité

Nom :

Prénoms :

Né(e) le :

Adresse :

Téléphone : Date :

Signature du titulaire ou
de son représentant légal

Informations sur la drépanocytose

Type de la maladie : (S/S S/C S/B+ S/B*...)

Mentions particulières

• Taux de base :

– de l'hémoglobine (g/dl) :

– VGM (μ r) :

– Nombre de leucocytes (par mm³) :

– bilirubine totale plasmatique (μ Mol/l) :

• Déficit en G6PD : ☐ oui ☐ non

• Existence d'une allo-immunisation : ☐ oui ☐ non

Si oui, patient référé au Centre National de Référence des

Groupes Sanguins⁽¹⁾ (CNRGS) : ☐ oui ☐ non

➔ Si le patient est référé au CNRGS, avant toute transfusion, contactez le médecin de garde du CNRGS au 01 55 25 12 12 (24h/24).

Nom, fonctions, cachet, date et signature du médecin remplissant la carte :
(Name, affiliation, stamp, date and signature of the physician filling in this card)

(1) CNRGS : 20 rue Bouvier - BP 79 - 75522 Paris cedex - www.ints.fr

Autres informations

Principaux traitements

Type et date de la vaccination contre le pneumocoque

Autres informations médicales

(allergie, traitements en cours contre-indications...)

En cas d'urgence contacter les médecins

responsables de la prise en charge du malade

(Physicians in charge of treatment of the cardholder)

1. Médecin du centre spécialisé de traitement de la drépanocytose

Nom :

Nom du service :

Adresse :

Téléphone :

2. Site transfusionnel habituel

Nom du site :

Adresse :

Téléphone de la permanence :

3. Service d'urgence de proximité

Nom du service :

Adresse :

Téléphone :

3. Centre hospitalier assurant le suivi

Nom du service :

Nom du médecin :

Adresse :

Téléphone :

4. Médecin traitant

Nom :

Téléphone :

Adresse :

BIBLIOGRAPHIE

1. Herrick JB. Peculiar elongated and sickle-shaped red blood corpuscles in a case of severe anemia. 1910. *Yale J Biol Med*. 2001;74(3):179-84.
2. Frenette PS, Atweh GF. Sickle cell disease: old discoveries, new concepts, and future promise. *J Clin Invest*. 2007;117(4):850–8.
3. Mason VR. Landmark article Oct. 14, 1922: Sickle cell anemia. By V.R. Mason. *JAMA*. 1985;254(14):1955-7.
4. Allison AC. The distribution of the sickle-cell trait in East Africa and elsewhere, and its apparent relationship to the incidence of subtertian malaria. *Trans R Soc Trop Med Hyg*. 1954;48(4):312-8.
5. Pauling L, Itano HA, et al. Sickle cell anemia, a molecular disease. *Science*. 1949;109(2835):443.
6. Neel JV. The Inheritance of Sickle Cell Anemia. *Science*. 1949;110(2846):64-6.
7. Ingram VM. A specific chemical difference between the globins of normal human and sickle-cell anaemia haemoglobin. *Nature*. 1956;178(4537):792-4.
8. Eaton WA, Hofrichter J, Ross PD. Editorial: Delay time of gelation: a possible determinant of clinical severity in sickle cell disease. *Blood*. 1976;47(4):621-7. PMID: 1260125.
9. Hebbel RP, Yamada O, Moldow CF, Jacob HS, White JG, Eaton JW. Abnormal adherence of sickle erythrocytes to cultured vascular endothelium: possible mechanism for microvascular occlusion in sickle cell disease. *J Clin Invest*. 1980 ;65(1):154-60.
10. Hoffbrand AV, Moss PAH. *Hoffbrand's Essential Haematology*. Wiley-Blackwell; 2016.
11. Weatherall DJ, Clegg JB. *The Thalassaemia Syndromes*. Blackwell Scientific; 2001.
12. Sankaran VG, Orkin SH. The switch from fetal to adult hemoglobin. *Cold Spring Harb Perspect Med*. 2013;3(1):a011643..
13. Inusa BPD, Hsu LL, Kohli N, Patel A, Ominu-Evbota K, Anie KA, Atoyebi W. Sickle Cell Disease-Genetics, Pathophysiology, Clinical Presentation and Treatment. *Int J Neonatal Screen*. 2019;5(2):20.
14. Dufresne A. *Drépanocytose : observance chez les patients drépanocytaires du CHU de Pointe-à-Pitre et connaissance du pharmacien dans l'accompagnement*. Thèse de Doctorat en Pharmacie. Université des Antilles ; 2021.

15. Weatherall DJ, Clegg JB. *The Thalassaemia Syndromes*. 4th ed. Oxford: Blackwell Science; 2001.
16. Haute Autorité de Santé. *Dépistage néonatal de la drépanocytose dans les départements d'outre-mer : actualisation des recommandations*. Saint-Denis : HAS ; 2014.
17. Haute Autorité de Santé. *Dépistage néonatal de la drépanocytose : rapport d'évaluation en vue d'un dépistage universel*. Saint-Denis : HAS ; 2020.
18. Haute Autorité de Santé. *Dépistage néonatal de la drépanocytose — modalités du dépistage*. Saint-Denis : HAS ; 2020.
19. Evolution-Biologique.org. *Drépanocytose – Sélection naturelle*. 2018.
20. Williams TN, Mwangi TW, Roberts DJ, Alexander ND, Weatherall DJ, Wambua S, Kortok M, Snow RW, Marsh K. An immune basis for malaria protection by the sickle cell trait. *PLoS Med*. 2005;2(5):e128.
21. UNESCO. *La traite négrière transatlantique*. UNESCO ; 2021.
22. Rees DC, Williams TN, Gladwin MT. Sickle-cell disease. *Lancet*. 2010;376(9757):2018-31.
23. GBD 2021 Sickle Cell Disease Collaborators. Global, regional, and national prevalence and mortality burden of sickle cell disease, 2000-2021: a systematic analysis from the Global Burden of Disease Study 2021. *Lancet Haematol*. 2023 ;10(8):e585-e599.
24. Platt OS, Brambilla DJ, Rosse WF. Mortality in sickle cell disease. *N Engl J Med*. 1994;330:1639–44.
25. Haute Autorité de Santé. *Dépistage néonatal de la drépanocytose : rapport annuel 2020*. Saint-Denis La Plaine : HAS ; 2021.
26. Centre National de Coordination du Dépistage Néonatal (CNCDN). *Rapport d'activité — Programme national de dépistage néonatal, année 2022*. CHU de Tours, 2024.
27. Centre de Référence de la Drépanocytose Antilles–Guyane. *Rapport d'activité 2023*. Fort-de-France : CHU de Martinique ; 2024.
28. Santé publique France. *Dépistage néonatal de la drépanocytose : données nationales 2023*. Saint-Maurice : SPF ; 2024.
29. Haute Autorité de Santé. *Prise en charge de la drépanocytose chez l'adulte et l'enfant : recommandations de bonne pratique*. Saint-Denis La Plaine : HAS ; 2024.

30. Eaton WA, Hofrichter J. Sick cell hemoglobin polymerization. *Adv Protein Chem.* 1990;40:63–279.
31. Williams TN. Sick cell anemia and its phenotypes. *Annu Rev Genomics Hum Genet.* 2018;19:113–47.
32. Kato GJ, Piel FB, Reid CD, Gaston MH, Ohene-Frempong K, Krishnamurti L, et al. Sick cell disease. *Nat Rev Dis Primers.* 2018;4:18010.
33. Centers for Disease Control and Prevention. *Sick Cell Disease: Dactylitis in infants.* Atlanta : CDC ; 2017.
34. Haute Autorité de Santé. *Syndromes drépanocytaires majeurs de l'adulte : protocole national de diagnostic et de soins (ALD 10).* Saint-Denis-La-Plaine : HAS ; 2010.
35. Merle A. *La drépanocytose : physiopathologie, complications et prise en charge.* Thèse de Doctorat en Pharmacie. Université de Limoges ; 2016.
36. Lettre S, Peschle C, Finch CA. Erythropoiesis in the anemic baboon: the effect of hydroxyurea. *Blood.* 1968;32(1):93–101.
37. Charache S, Terrin ML, Moore RD, Dover GJ, Barton FB, Eckert SV, McMahon RP, Bonds DR. Effect of hydroxyurea on the frequency of painful crises in sick cell anemia. Investigators of the Multicenter Study of Hydroxyurea in Sick Cell Anemia. *N Engl J Med.* 1995;332(20):1317-22.
38. European Medicines Agency. *Siklos: EPAR – Product Information.* London : EMA ; 2007.
39. Medunik France. *Siklos® 100 mg – RCP.* ANSM ; 2023.
40. King AA, Kamani N, Bunin N, Sahdev I, Henry M, Grimley M, et al. Stem cell transplantation in sick cell disease. *Pediatr Blood Cancer.* 2018.
41. Cavazzana M, Antoniani C, Miccio A. Gene Therapy for β -Hemoglobinopathies. *Mol Ther.* 2017;25(5):1142-1154.
42. Institut Imagine & Généthron. *Programme DREPAMIR – Thérapie génique pour les syndromes drépanocytaires majeurs.* Paris ; 2024.
43. Brandow AM, Carroll CP, Creary S, Edwards-Elliott R, Glassberg J, Hurley RW, Kutlar A, Seisa M, Stinson J, Strouse JJ, Yusuf F, Zempsky W, Lang E. American Society of Hematology 2020 guidelines for sick cell disease: management of acute and chronic pain. *Blood Adv.* 2020; 23;4(12):2656-2701.
44. ANSM. *Codéine et tramadol : renforcement des conditions d'utilisation (1er mars 2025).* Paris ; 2025.

45. Caisse nationale d'Assurance Maladie. *Avenant n°1 à la Convention nationale pharmaceutique*. Paris : CNAM ; 2024.
46. Haute Autorité de Santé. *Fiche d'entretien – Antalgiques opioïdes*. Saint-Denis La Plaine : HAS ; 2024.
47. ANSM. *Siklos® 100 mg et 1000 mg : risque d'erreurs médicamenteuses*. Paris : ANSM ; 2020.
48. ANSM. *Siklos® — documents de réduction des risques*. Paris : ANSM ; 2018.
49. ANSM. *Siklos® — Résumé des caractéristiques du produit*. Paris : ANSM ; 2024.
50. Santé publique France. *Surveillance de la dengue en Martinique : point épidémiologique*. Saint-Maurice : SPF ; 2025.
51. Institut Pasteur. *Moustiques : répulsifs et protection*. Paris : Institut Pasteur ; 2023.
52. Ministère de la Santé. *Calendrier des vaccinations 2025*. Paris ; 2025.
53. Haute Autorité de Santé. *Vaccinations – drépanocytose, asplénie et hyposplénie*. Saint-Denis : HAS ; 2024.
54. Haute Autorité de Santé. *Vaccin Qdenga : recommandations d'utilisation dans les DROM*. Saint-Denis : HAS ; 2023.
55. Ministère de l'Europe et des Affaires étrangères. *Vaccinations obligatoires et recommandations sanitaires par pays*. Paris : France Diplomatie ; 2024.
56. Institut Pasteur. *Conseils aux voyageurs : Paludisme*. Paris : Institut Pasteur ; 2024.
57. ARS Martinique. *Premières Assises Territoriales de la Drépanocytose et des Thalassémies*. Fort-de-France ; 2025.
58. Yusuf HR, Zakaria D, Brown S, Boulet SL. Depression and anxiety in individuals with sickle cell disease: systematic review. *Br J Haematol*. 2024.
59. CHU de Martinique. *Service de pédiatrie – Activité clinique 2022 : absentéisme scolaire*. Fort-de-France ; 2022.
60. Observatoire de la Santé de la Martinique & CID. *Situation socio-éducative des adultes drépanocytaires*. Fort-de-France ; 2009.
61. Ministère de l'Éducation nationale et de la Jeunesse. *PAI, PPS, SAPAD : accueil des élèves malades ou handicapés*. Paris ; 2023.
62. Santé publique France. *Impact de la drépanocytose sur la vie scolaire, professionnelle et sociale*. Saint-Maurice ; 2021.

63. Asnani MR, Quimby KR, Bennett NR, Francis DK. Interventions for patients and caregivers with sickle cell disease. *Psychol Health Med*. 2016;21(4):483–97.
64. INSEE. *Revenus et niveaux de vie en Martinique*. Insee Analyses Martinique. 2023;44.
65. APIPD. *Présentation et actions de l'APIPD*. Paris : APIPD ; 2024.
66. Établissement Français du Sang. *Organisation transfusionnelle dans les Antilles*. EFS ; 2024.
67. OMS. *Charte d'Ottawa pour la promotion de la santé*. Genève : OMS ; 1986.
68. NHS. *The Expert Patients Programme*. London : National Health Service ; 2001.
69. World Health Organization. *Health for All in the 21st Century*. Geneva : WHO ; 1998.
70. France. *Loi n°2002-303 du 4 mars 2002 relative aux droits des malades et à la qualité du système de santé*. JORF ; 2002.
71. France. *Loi n°2009-879 du 21 juillet 2009 portant réforme de l'hôpital et relative aux patients, à la santé et aux territoires*. JORF ; 2009.
72. Haute Autorité de Santé. *Éducation thérapeutique du patient : définition, finalités et organisation*. Saint-Denis La Plaine : HAS ; 2007.
73. Tourette-Turgis C. *Former des patients experts : enjeux, pratiques et perspectives*. Paris : Presses EHESP ; 2011.
74. Haute Autorité de Santé. *Guide méthodologique – Organisation de l'ETP*. Saint-Denis La Plaine : HAS ; 2013. Actualisé 2021.
75. Fixy, Taylor. *Moi, ça va, et toi ? : avec la drépanocytose, je vis*. Delma Éditions, 2006.
76. Hippocrate, Jenny. *Mon enfant a la drépanocytose, et alors ?* Racines France Outre-Mer, 2002.
77. Comité Consultatif National d'Éthique. *Avis n°140 – Don du sang : enjeux éthiques et organisationnels*. Paris : CCNE ; 2023.
78. Inspection générale des affaires sociales. *Organisation des soins dans les départements et régions d'Outre-mer*. Paris : IGAS ; 2018.

Université de Lille

UFR3S-Pharmacie
DIPLOME D'ETAT DE DOCTEUR EN PHARMACIE
Année Universitaire 2025/2026

Nom : MILLIOT

Prénom : HÉLÈNE

Titre de la thèse : La drépanocytose en Martinique : place du pharmacien d'officine et regard d'un patient expert

Mots-clés : maladie génétique, hémoglobinopathie, syndrome drépanocytaire majeur, rôle du pharmacien d'officine, éducation thérapeutique, prévention des complications, accompagnement psychosocial, sensibilisation, enquête qualitative, patient expert

Résumé : La drépanocytose, maladie génétique la plus fréquente en Martinique et dans le monde, est une affection chronique sévère nécessitant une prise en charge précoce adaptée et coordonnée. Malgré l'existence d'un dépistage néonatal systématique et de structures spécialisées dédiées au suivi pédiatrique et adulte, de nombreux défis persistent sur le territoire, notamment en matière d'accès aux soins, de prévention, et d'accompagnement. Dans ce contexte, le pharmacien d'officine occupe une place essentielle. Sa proximité avec la population en fait un acteur privilégié permettant de favoriser le bon usage des traitements, l'éducation thérapeutique, la prévention des crises vaso-occlusives et de la détection précoce des situations à risque. Son rôle s'étend également à l'observance, à la conciliation thérapeutique, au soutien des patients et de son entourage, ainsi qu'à la sensibilisation au don du sang et à la lutte contre la stigmatisation de cette pathologie. Afin d'éclairer ces enjeux, un entretien qualitatif a été mené auprès d'un patient expert. Son témoignage met en lumière la complexité du vécu quotidien, les obstacles rencontrés dans le parcours de soins, l'importance de l'accompagnement psychosocial et les attentes spécifiques à l'égard du pharmacien. Cette analyse souligne plusieurs leviers d'amélioration, notamment dans la communication interprofessionnelle, la délivrance des traitements antalgiques de palier 2, et le soutien personnalisé du patient.

Membres du jury :

Président : Professeur Stéphanie Poulain, Professeur des universités – Praticien hospitalier, Laboratoire d'Hématologie, Département de Pharmacie, UFR3S, Lille

Directeur : Professeur Annabelle Dupont, Professeur des universités – Praticien hospitalier, Laboratoire d'Hématologie, Département de Pharmacie, UFR3S, Lille

Membre extérieur : Mme Chevaux Marielle, Docteur en Pharmacie, Pharmacie Ternaux, Lompret