

**Livret d'information
pour les patients
atteints de
drépanocytose et
leurs familles**

Sommaire

Introduction

Qu'est-ce qu'est la drépanocytose?

Histoire de la Drépanocytose

Comment sont les globules rouges du patient atteint drépanocytose?

Comment attrape-on la drépanocytose?

Comment diagnostiquer la drépanocytose?

Quels sont les problèmes de santé associés à la drépanocytose?

Peut-on traiter la drépanocytose?

Peut-on prévenir les crises de douleur?

Quelles sont les possibilités de prévention (prophylaxie) existantes?

Est-il possible de prévenir la drépanocytose?

Situations d'urgences pour le patient Drépanocytaire

Peut-on avoir des enfants si on a la drépanocytose?

Conseils importants, que vous devriez considérer en tant que parents d'enfants atteints de Drépanocytose

Un mot à la fin

Introduction

Au Burkina Faso, la drépanocytose constitue aussi une préoccupation nationale d'autant plus que les conséquences physiques, psychosociales et économiques liées à cette affection sont dramatiques, les enfants de moins de 5 ans payant le plus lourd tribut. Cette situation est aggravée par la méconnaissance de la maladie drépanocytaire par les populations et les prestataires de soins.

Le présent livret vise à donner aux drépanocytaires et leurs parents les informations vraies pratiques et justes sur cette maladie sa prise en charge dans le contexte du Burkina Faso.

Qu'est-ce qu'est la drépanocytose?

C'est la maladie génétique du sang) la plus répandue dans le monde. Plus de 155 pays sont concernés sur tous les 5 continents. C'est une maladie des globules rouges due à la présence d'une hémoglobine de type S différente de l'hémoglobine habituelle de type A.

Un suivi médical régulier de l'enfant et la mise en place de certaines précautions peuvent permettre de réduire les complications éventuelles de la maladie.

Histoire de la Drépanocytose

Il y a plus de 5 000 ans, la Drépanocytose en Afrique a été causée par un changement de la constitution génétique (mutation) de l'hémoglobine. Depuis l'Afrique, la Drépanocytose s'est propagée dans toutes les directions par le commerce et la migration.

De nos jours, en plus de l'Afrique nous trouvons la Drépanocytose en Afrique en Méditerranée orientale (Turquie, Italie, Grèce), au Moyen-Orient (Iraq, Syrie, Lebanon, Péninsule Arabe), et en Inde. Avec le commerce des esclaves, la maladie est arrivée aussi en Amérique du Nord et du Sud. Avec la migration des dernières décennies la Drépanocytose se trouve aujourd'hui dans tous les pays d'Europe.

Comment sont les globules rouges du patient atteint drépanocytose?

Les globules rouges (érythrocytes) fournissent de l'oxygène à l'ensemble du corps à l'aide du pigment sanguin rouge (hémoglobine). L'hémoglobine absorbe l'oxygène dans les poumons et le libère dans les tissus où il est nécessaire. Les globules rouges sains contiennent principalement de l'hémoglobine saine normale (hémoglobine A, HbA); Ils ressemblent à de petits disques ronds et ont une forme lisse et douce.

Dans la Drépanocytose, les globules rouges contiennent l'hémoglobine S anormalement modifiée (HbS) au lieu de l'hémoglobine HbA normale.

Ce pigment sanguin altéré transforme les cellules sanguines saines en cellules épineuses, collantes, dures et longues qui ressemblent à des faucilles et donnent leur nom à la drépanocytose.

Comment attrape-on la Drépanocytose?

La drépanocytose est héritée des parents aux enfants. Chaque personne porte en elle deux gènes (gènes), qui viennent du père et de la mère.

Comment diagnostiquer la Drépanocytose?

Le diagnostic est clinique et biologique.

Les signes cliniques varient selon les différents types de SDM, mais **la douleur** en est le signe commun. La crise douloureuse a une durée variable pouvant aller à 10 jours ou plus. Il y a deux (02) phases pouvant aboutir aux complications chroniques:

- ❖ La phase stationnaire ou phase inter-critique C'est le tableau d'anémie hémolytique chronique, associant un subictère (yeux jaunes) permanent et une splénomégalie inconstante qui disparaît habituellement avant l'âge de 6 ans. Il existe un retard staturo pondéral durant l'enfance et un retard à la puberté.
- ❖ La phase critique faite surtout de complications aiguës que sont :
 - les crises vaso-occlusives (CVO) douloureuses
 - l'anémie aiguë
 - les infections aiguës
 - les accidents vaso-occlusifs graves

Les examens biologiques jouent un rôle primordial pour le diagnostic et font intervenir des méthodes telles que l'électrophorèse.

Quels sont les problèmes de santé associés à la Drépanocytose?

L'évolution des syndromes drépanocytaires majeurs est caractérisée par des périodes d'accalmie, alternant avec des périodes de crises vaso-occlusives et de complications aiguës ou chroniques.

Les complications aiguës regroupent les complications infectieuses, l'anémie grave et les accidents vaso-occlusifs dont les accidents vasculaires cérébraux, le syndrome thoracique aigu et le priapisme en sont les manifestations les plus fréquentes.

Les complications chroniques sont surtout retrouvées chez le grand enfant, l'adolescent et l'adulte. Les atteintes les plus fréquentes sont la lithiase biliaire, l'ostéonécrose de la hanche, l'ulcère de jambe, la rétinopathie, les complications cardio-vasculaire et la néphropathie.

Peut-on traiter la Drépanocytose?

Sous nos cieux les nouvelles thérapeutiques conduisant à la guérison ne sont pas accessibles. Cependant une prise en charge médico psycho sociale élaborée est possible pour améliorer le quotidien du patient Drépanocytaire et lui permettre de vivre au mieux avec sa pathologie.

La prise en charge intègre les mesures suivantes:

- ✓ des apports liquidiens en abondance;
- ✓ un régime alimentaire sain;
- ✓ une supplémentation en acide folique;
- ✓ des médicaments contre la douleur;
- ✓ des antibiotiques en cas d'infection ;
- ✓ la vaccination à titre préventif ;
- ✓ un certain nombre d'autres mesures à visée thérapeutique (mesures transfusionnelles).

Certaines complications (par exemple, des calculs biliaires qui causent de l'inconfort, une très grande rate qui détruit les cellules sanguines, des douleurs dans les articulations de la hanche) peuvent être aidées par la chirurgie.

Peut-on prévenir les crises de douleur?

Dix règles d'or à respecter par le patient drépanocytaire

- 1) J'ai une alimentation saine et variée
- 2) Je bois beaucoup d'eau (environ 3 litres/jour pour un adulte)
- 3) Je dors au moins 7 heures/nuit

- 4) Je me lave le corps et les dents pour éviter les microbes provoquant les infections
- 5) Je maîtrise mes efforts physiques (attention aux matchs de foot!)
- 6) J'évite de porter des vêtements serrés et je ne garde pas des positions qui peuvent ralentir ou bloquer la circulation du sang, (jambes croisées),
- 7) J'évite de rester dans des endroits mal aérés ou enfumés ; j'évite l'altitude et les voyages en avion (sauf avis médical)
- 8) Je surveille ma température (je garde un thermomètre à portée de la main), et si ma température est supérieure à 38⁰C, je consulte au dispensaire
- 9) Je surveille mes yeux et mes urines, et je consulte au dispensaire si ces dernières sont trop foncées
- 10) Je me rends à mes rendez-vous de suivi médical régulièrement, et j'applique les traitements et bilans prescrits par mon médecin.

Quelles sont les possibilités de prévention (prophylaxie) existantes?

En dehors des vaccinations et des médicaments déjà mentionnés, il y a aussi: Échographie Doppler transcrânienne (TCDS).

Depuis plus de 20 ans on utilise le médicament hydroxycarbamid (Hydrea, Siklos) pour prévenir les crises de douleur et les syndromes thoraciques aigus.

L'hydroxycarbamide n'est pas un analgésique. Il peut cependant prévenir la douleur en ayant des effets différents sur les globules rouges: il se forme plus d'HbF (l'hémoglobine des nouveau-nés) qui inhibe la falciformation des globules rouges; Les globules rouges contiennent plus de liquide à l'intérieur et la viscosité de la surface cellulaire est diminuée. Tous ces changements évitent l'obstruction des vaisseaux sanguins.

Des bilans sanguins réguliers (d'abord toutes les 2 semaines, après 2 mois tous les 3 mois) sont absolument nécessaires lors de la prise d'hydroxycarbamide.

Est-il possible de prévenir la Drépanocytose?

Le conseil génétique constitue une méthode de prévention visant à éviter la naissance d'enfants porteurs de syndromes drépanocytaires majeurs, notamment la forme homozygote.

La prévention primaire a pour cible les porteurs d'hémoglobine S ou d'autres hémoglobines anormales, surtout dans l'adolescence, avant toute procréation. Ils doivent être informés sur leur statut et le risque de donner naissance à un enfant drépanocytaire en cas d'union avec un sujet porteur d'une hémoglobinopathie.

La prévention secondaire vise à réduire la morbidité et la mortalité liées à la pathologie par des actions médico-socio-éducatives très précoces. Elle se fait grâce au dépistage précoce et ce, idéalement avant l'âge de six mois. Le dépistage précoce a pour but primordial d'identifier les enfants porteurs de formes majeures.

Situations d'urgences pour le patient Drépanocytaire

▪ Absence d'amélioration de l'état clinique malgré la prise régulière des médicaments et une bonne hydratation avec les signes associés suivants :

- Fièvre égal ou supérieur à 38 ° 5 C
- Céphalée sévère et soudaine, avec ou sans vertiges
- Respiration rapide et difficile
- Douleur thoracique
- Douleur abdominale violente, augmentation du volume abdominal
- Pâleur conjonctivale sévère
- Erection douloureuse pendant plus de 2 heures

Peut-on avoir des enfants si on a la drépanocytose?

Le projet de procréation du patient drépanocytaire doit être accompagné par une équipe pluridisciplinaire pour réduire les risques de morbi mortalité pour l'enfant et la mère.

Conseils importants, que vous devriez considérer en tant que parents d'enfants atteints de Drépanocytose

❖ École maternelle et école primaire

- Parlez aux éducateurs et aux enseignants de la drépanocytose;

Si nécessaire, demandez au médecin un certificat médical.

- Les enfants doivent être autorisés à boire de l'eau et à utiliser les toilettes en tout temps (les patients drépanocytaires produisent de plus grandes quantités d'urine que les personnes en bonne santé)
- Les enfants peuvent et doivent faire du sport, mais doivent être autorisés à déterminer leurs propres limites
- Ne pas nager dans l'eau froide !!! L'eau doit être d'au moins 25 ° C
- Pendant les voyages scolaires, des analgésiques doivent être pris. L'enseignant doit avoir le numéro de téléphone des parents et du médecin de famille
- Les enseignants et les camarades de classe doivent apprendre que les patients drépanocytaires qui ont des yeux jaunes, ne sont pas contagieux et n'ont une hépatite (hépatite infectieuse).

❖ Adresses importantes au Burkina Faso

Comité d'initiative contre la Drépanocytose (CID/Burkina) numéro vert :

Mutuelle de santé Laafi Baoré

Centres de santé de références : CHUYO, Hôpital Charles de Gaulle, Hôpital St Camille, Hôpital Schiphra, CHR de Dédougou, CM Persis de Ouahigouya.

❖ **Le calendrier vaccinal**

Age de l'enfant	Vaccins à administrer
A la naissance	BCG + Polio 0 + VHB
6 semaines (1 mois ½)	Polio 1 + Pentavalent* 1 + VPC13 + HibMenCY + Rotarix
10 semaines (2 mois ½)	Polio 2 + Pentavalent 2 + VPC13 + HibMenCY + Rotarix
14 semaines (3 mois ½)	Polio 3 + Pentavalent 3 + VPC13 + HibMenCY
9 mois	Anti-rougeole-oreillons-rubéole (ROR) Anti-amarile (fièvre jaune)
13 – 15 mois	ROR + VPC13
18 mois	Pentavalent 4
24 mois	Anti-pneumococcique 1 (Pneumo 23®) Anti-méningococcique A+C+W+Y Anti-typho-paratyphique (Typhim Vi®)

Un mot à la fin

La Drépanocytose n'est pas une fatalité. Une vie sociale est possible à savoir aller à l'école, étudier, travailler et même fonder un foyer si le patient est intégré dans un circuit de prise en charge régulier.

Il est donc important d'éduquer le sujet atteint de drépanocytose et de l'aider à accepter la maladie