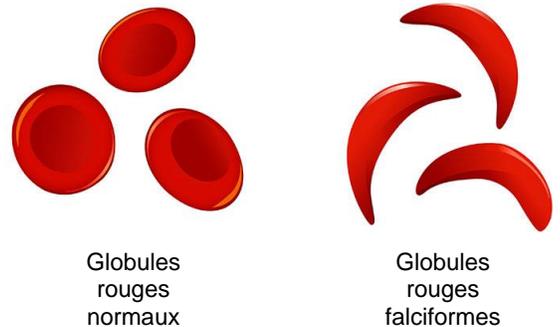


Drépanocytose (SCD)

Sickle Cell Disease (SCD) (French)

La drépanocytose (SCD) est une maladie sanguine chronique qui est transmise (héritée) des parents par les gènes. La drépanocytose affecte une partie des globules rouges appelée hémoglobine (e.mo.glo.bin). Elle aide à transporter l'oxygène vers différentes parties du corps. Les globules rouges normaux sont ronds, lisses et se déplacent facilement dans le corps.

Les personnes atteintes de drépanocytose ont des globules rouges durs, collants et en forme de banane (Image 1). Ces cellules falciformes ont du mal à se déplacer dans les petits vaisseaux sanguins. Elles peuvent s'accumuler et obstruer les vaisseaux. Lorsqu'une obstruction se produit, le sang ne peut pas transporter suffisamment d'oxygène vers certaines parties du corps.



Source de l'image : Centre national sur les malformations congénitales et les troubles du développement, Centres pour le contrôle et la prévention des maladies

Image 1 Les globules rouges falciformes sont durs, collants et ont la forme d'une banane.

Génétique de la drépanocytose

L'hémoglobine A est une hémoglobine normale et non falciforme. **L'hémoglobine S** est une hémoglobine anormale et falciforme. La drépanocytose est causée par l'hémoglobine S. Tous les nouveau-nés sont examinés pour la drépanocytose et le trait.

- Si vous héritez du gène **1 normal, non drépanocytaire (A)** et du gène **1 drépanocytaire (S)**, vous avez le trait drépanocytaire. Vous êtes porteur de la drépanocytose. Cela ne signifie pas que vous souffrez de drépanocytose. Si **deux** parents transmettent le trait d'hémoglobine S, leur enfant aura l'hémoglobine SS. Il s'agit d'un type de drépanocytose appelé anémie falciforme.

AA (pas de drépanocytose)	AS (trait drépanocytaire)	SS (drépanocytose)
25 % de chance d'avoir 2 gènes normaux	50 % de chance d'avoir 1 gène normal (A) et 1 gène drépanocytaire (S)	25 % de chance d'avoir 2 gènes drépanocytaires

- Si 1 parent porteur du trait drépanocytaire et un parent porteur d'une hémoglobine anormale ont un enfant, cet enfant pourrait également être atteint de drépanocytose. Cette hémoglobine anormale peut inclure la bêta-thalassémie, l'hémoglobine C ou l'hémoglobine E.

Facteurs qui affectent la drépanocytose

La drépanocytose affecte chaque personne différemment. Il n'y a aucun moyen de savoir à quel point votre enfant sera malade. Voici quelques éléments qui l'affectent :

- Le type de drépanocytose. Certains types causent moins de problèmes que d'autres.
- La qualité des soins médicaux que reçoit votre enfant.
 - Votre enfant doit consulter un médecin ou un professionnel de santé spécialisé dans la drépanocytose.
 - Le cabinet médical doit disposer d'une équipe d'infirmières, d'assistants sociaux, de conseillers en génétique et de psychologues.
- Soins à la maison. Pour garder votre enfant en bonne santé :
 - Faites-lui boire beaucoup d'eau. Pour les bébés, le lait maternisé et le lait maternel contiennent suffisamment d'eau.
 - Assurez-vous qu'il prend bien tous les médicaments prescrit.
- Soins à l'extérieur pour votre enfant. Expliquez à vos proches, à vos amis et aux enseignants quels sont les besoins de votre enfant en matière de soins de santé.
- Sachez reconnaître quand votre enfant a besoin de soins médicaux en cas de fièvre. Demandez de l'aide si votre enfant :
 - A moins de 4 mois avec une fièvre égale ou supérieure à 100,4° Fahrenheit (F) ou 38° Celsius (C).
 - Est âgé de plus de 4 mois et présente une fièvre égale ou supérieure à 101 °F ou 38,3 °C.

Problèmes causés par la SCD

- Les **infections** sont l'un des problèmes les plus graves que peuvent avoir les enfants atteints de SCD.
 - Cause : Les cellules falciformes peuvent obstruer les vaisseaux sanguins, ce qui endommage la rate. La fonction de la rate est d'aider le corps à combattre les infections.
 - Ce que vous pouvez faire : Les enfants de 0 à 5 ans doivent prendre de la pénicilline 2 fois par jour. Leurs vaccins doivent être à jour. N'oubliez pas qu'une fièvre est une urgence médicale et que votre enfant doit être vu immédiatement en cas de fièvre supérieure à 101 °F ou 38,3 °C.
- La **douleur** peut survenir soudainement, fortement et sans prévenir.
 - Cause : Les vaisseaux sanguins obstrués bloquent le flux d'oxygène. Le manque d'oxygène peut provoquer des douleurs dans cette partie du corps.
 - Ce que vous pouvez faire : Demandez à votre enfant de boire plus de liquides, utilisez la chaleur, massez la zone et donnez-lui des analgésiques comme du paracétamol (Tylenol[®]) ou de l'ibuprofène (Motrin[®], Advil[®]). Des analgésiques peuvent être prescrits à votre enfant par son prestataire de soins. Si la douleur ne peut pas être gérée à la maison, il faudra peut-être la traiter à l'hôpital avec des médicaments plus puissants.
- L'**anémie** peut amener votre enfant à se fatiguer facilement ou à dormir plus profondément.
 - Cause : Les cellules falciformes ne vivent pas aussi longtemps que les globules rouges normaux. Lorsqu'il y a moins de globules rouges, il y a également moins d'hémoglobine dans le corps. C'est ce qu'on appelle l'anémie.
 - Ce que vous pouvez faire : Encouragez les pauses fréquentes et essayez de suivre une routine régulière. Habituellement, l'anémie n'a pas besoin d'être traitée, sauf si votre enfant n'est pas en mesure de vaquer à ses activités normales.

Chirurgie

Si votre enfant subit une intervention chirurgicale, assurez-vous que les médecins et les prestataires de soins de santé savent qu'il est atteint de drépanocytose.

- Appelez la clinique de la drépanocytose lorsqu'une intervention chirurgicale est prévue.
- Votre enfant peut avoir besoin d'analyses sanguines supplémentaires avant son opération.
- Certains enfants peuvent avoir besoin d'une transfusion sanguine si leur taux d'hémoglobine est faible.

Quand appeler le 911

Appelez le 911 pour une aide d'urgence si votre enfant :

- Respire lentement ou s'arrête de respirer.
- Ne répond pas et ne peut pas vous parler.
- N'arrive pas à se réveiller d'une sieste.
- Présente une faiblesse soudaine, une perte de sensation ou ne peut pas bouger une partie du corps.

Si votre enfant tombe malade pendant la journée, appelez les infirmières spécialisées en drépanocytose au (614) 722-8914 du lundi au vendredi, de 8h à 16h30.

- Si elles ne sont pas disponibles, veuillez appeler la clinique de la drépanocytose au (614) 722-3250.
- Le soir, le week-end et les jours fériés, appelez le (614) 722-2000 et demandez l'hématologue de garde.