



**Contact:**

[www.ist-ev.org](http://www.ist-ev.org)

**Personnes de contacte:**

Elvie Ingoli

[e.ingoli@ist-ev.org](mailto:e.ingoli@ist-ev.org)

**Conseil consultatif médical**

Dr. Roswitha Dickerhoff

[r.dickerhoff@ist-ev.org](mailto:r.dickerhoff@ist-ev.org)

Nous avons été reconnus comme une organisation à but non lucratif par le bureau des impôts Bonn-Aussenstadt le 11.07.2008 (Numéro Fiscal206 5866 0866 VST 10) et sommes reconnaissants pour tout soutien financier pour notre activité.

**Coordonnées bancaires:**

Städtische Sparkasse Offenbach

BLZ 505 500 20

Compte Nr. 112925

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

## Sommaire

Introduction

Qu'est-ce qu'est la drépanocytose?

Pourquoi les globules rouges sont-ils atteints de drépanocytose?

Où trouve-t-on la drépanocytose?

Pourquoi les cellules falciformes tombent-elles malades?

Comment attrape-on la drépanocytose?

Comment diagnostiquer la drépanocytose?

Peut-on guérir la drépanocytose?

Peut-on traiter la drépanocytose?

Peut-on prévenir les crises de douleur?

Quels sont les problèmes de santé associés à la drépanocytose?

Quelles sont les possibilités de prévention (prophylaxie) existantes?

Est-il possible de prévenir la drépanocytose?

Les drépanocytaires sont-ils autorisés à faire du sport?

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

Conseils importants, que vous devriez considérer comme parents avec vos enfants

Un mot à la fin

## Introduction

La meilleure chance dans le monde est nos enfants. Ils sont notre avenir.

Les moments les plus mémorables, la naissance, les premiers mots, premiers pas, la scolarisation, le permis de conduire, le diplôme, puis petits-enfants.

Mais qu'est ce qui se passe si votre enfant de 2 ans a des douleurs sévères, sans aucune explication, on l'amène à l'hôpital et après de nombreux tests, le médecin a finalement diagnostiqué devant vous: votre enfant a une maladie drépanocytaire, une maladie chronique héréditaire rare; une maladie qui est associée à la douleur et a une durée de vie.

Probablement tout le monde tombe en morceaux à ce moment-là. On se demande: Pourquoi? Pourquoi mon enfant?

On imagine d'innombrables autres questions : qu'est ce que la maladie drépanocytaire ?, comment arrive-elle ?, alors peut-on la traiter ?, comment puis-je aider mon enfant ? Et plus.

Bien sûr, on espère que les médecins peuvent répondre à toutes ces questions, mais malheureusement, vous obtenez souvent des informations insuffisantes et qui vous seront difficile à utiliser pour comprendre la terminologie médicale.

Vous pourriez vous sentir laissé seul, pas compris et sans défense.

Voici quelques informations importantes sur ce que vous devez savoir en tant que parents d'enfants atteints de drépanocytose:

### Qu'est-ce qu'est la drépanocytose?

La drépanocytose est l'un des troubles les plus fréquents des globules rouges dans le monde. Elle est causée par un changement dans la constitution génétique de l'homme et peut toucher tout le corps et presque tous les organes.

### Pourquoi les globules rouges sont-ils atteints de 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.

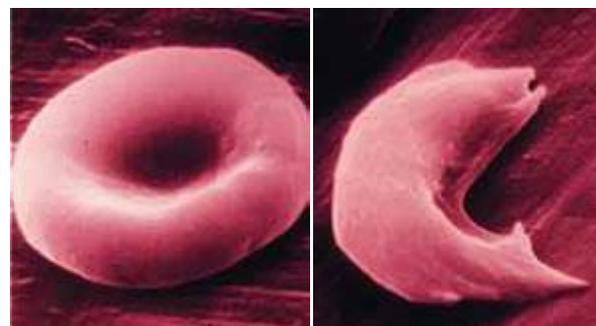


Figure 1 + 2: Cellules sanguines saines et malades

### D'où vient 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. Aujourd'hui, nous trouvons la drépanocytose pas seulement en **Afrique** mais en **Méditerranée orientale (Turquie, Italie, Grèce)**, au **Moyen-Orient (Iraq, Syrie, Liban, 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**. En **Allemagne**, les maladies n'existaient pas jusqu'à ce que les immigrants de la Méditerranée, de l'Afrique et de l'Asie nous apportent la drépanocytose.

### Pourquoi tombe-on malade quand on a des cellules falciformes?

Les cellules falciformes, parce qu'elles ne sont pas aussi lisses, rondes et mobiles que les globules rouges sains, peuvent rester bloquées dans les vaisseaux sanguins de tous les organes et perturber l'apport d'oxygène aux

tissus.

Une carence en oxygène conduit à la destruction du tissu et des substances (les soi-disant cytokines) se forment, ce qui provoque des douleurs. Des crises de douleur se développent à l'intérieur des os, dans la soi-disant moelle osseuse, où la formation de sang a lieu. Lorsqu'un vaisseau sanguin qui fournit de l'oxygène aux tissus est bloqué par les cellules drépanocytaires, l'oxygène n'est plus fourni à cette zone de la moelle osseuse: il se désintègre et meurt (nécrose). Le liquide tissulaire s'accumule autour de la moelle osseuse morte, ce qui prend beaucoup de place et étire l'os (œdème). Les os sont entourés d'une peau (périoste) très sensible. Lorsqu'elle est étirée et tendue par le fluide autour du tissu mort dans la moelle osseuse, une douleur très sévère se développe.

Si les vaisseaux sanguins d'autres organes (par ex. Poumon, rein, cerveau, foie) sont fermés par des cellules drépanocytaires, le manque d'oxygène peut endommager ces organes.

Les enfants de moins de 3 ans ont souvent mal aux mains et aux pieds, qui sont alors enflés.

Les enfants plus âgés et les adultes ont généralement des douleurs dans les bras et les jambes, dans le dos et dans le bassin.

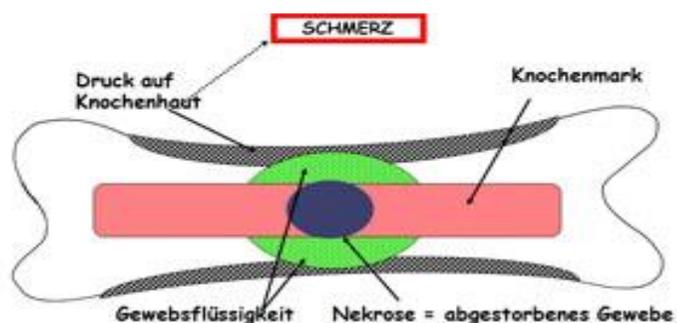


Figure 3: Crises douloureuses

1. Les cellules falciformes se désintègrent plus rapidement que les cellules sanguines rondes et en bonne santé (hémolyse). Cela provoque une anémie (= anémie), bien que la moelle osseuse travaille plus. Les globules rouges malades vivent seulement 10-12 jours, et pas, comme le sain, 120 jours. Chez les patients drépanocytaires, les résultats d'analyse de pigment sanguin rouge (Hb) se situent entre 6 et 8 g / dl.
2. Les cellules falciformes obstruent particulièrement fréquemment, habituellement dans la première année de la vie, les vaisseaux de la rate. La rate est un organe très important pour éloigner certaines bactéries (par exemple les pneumocoques). Puisque les vaisseaux atteints de drépanocytose sont des vaisseaux à fermeture répétée, le tissu de la rate est endommagé de sorte qu'il ne peut plus remplir sa tâche de protéger le corps contre les pneumocoques. Les patients drépanocytaires, en particulier les enfants dans leurs cinq premières années de vie, sont exposés à un risque accru d'exposition à vie à des infections bactériennes graves, en particulier les pneumocoques. Ces infections menacent la vie si elles ne sont pas détectées à temps. Pour se protéger contre ces infections, les enfants atteints de drépanocytose à partir du 3ème mois de vie jusqu'à la 5ème année de vie reçoivent quotidiennement de la pénicilline. Une vaccination contre les pneumocoques est donnée à partir du 3ème mois de vie.

## Comment attrape-on la drépanocytose? (Figure 4)

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

Pour toutes nos caractéristiques corporelles, telles que la couleur des cheveux, la taille, la couleur des yeux mais aussi pour le pigment sanguin dans les globules rouges, nous avons deux facteurs héréditaires: l'un maternel et l'autre paternel.

Si les deux parents sont porteurs du gène de l'hémoglobine S, il existe trois options pour combiner les gènes qui peuvent être hérités des enfants.

1. Si l'enfant hérite des gènes du père et de la mère pour le pigment sanguin modifié, l'hémoglobine S, il a la drépanocytose. Plus de 50% du pigment sanguin rouge est constitué de l'hémoglobine de la faucille falciforme (HbS).

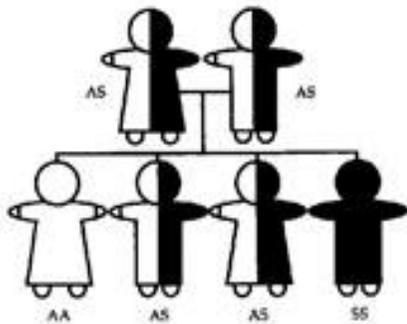


Figure 4: Héritage

2. Si l'enfant par un parent hérite du gène de l'hémoglobine modifiée S de l'autre parent, mais le gène de pigment rouge du sang normale, l'hémoglobine A (HbA), alors cet enfant n'est pas malade, **mais porteur** de la maladie drépanocytaire (**HbAS**).

Les porteurs drépanocytaires ne souffrent d'anémie, car ils peuvent former suffisamment d'hémoglobine A et ont seulement environ 40% d'hémoglobine S dans leur sang.

Les porteurs de drépanocytose n'ont ni crises douloureuses, ni caractéristiques des problèmes de maladie, ni altération de la numération globulaire. Ils ont une espérance de vie normale, mais peuvent transmettre leur héritage génétique à leurs enfants.

3. Si l'enfant hérite de ses deux parents, seuls les gènes sains pour l'hémoglobine A, alors il est seulement pigment rouge du sang normal (HBAA) et est en bonne santé.

Le gène dont l'enfant hérite du père ou de la mère est purement une coïncidence.

Il faut connaître ces relations pour comprendre qu'il peut y avoir des enfants malades et en bonne santé dans une famille.

## Comment diagnostiquer la drépanocytose?

En Allemagne, où le diagnostic néonatal pour la drépanocytose n'existe pas encore, le diagnostic est fait chez les enfants caractérisés par des symptômes et des signes de maladie, par ex. anémie et / ou douleurs osseuses peu claires.

Pour le diagnostic, une analyse de l'hémoglobine (également appelée électrophorèse de l'hémoglobine) est réalisée.

Si la maladie drépanocytaire est diagnostiquée chez un enfant, l'analyse de l'hémoglobine doit également être effectuée sur les parents et les frères et sœurs.

Les personnes originaires des régions susmentionnées où la drépanocytose est présente devraient également être examinées pour savoir si elles sont porteuses du matériel génétique de l'hémoglobine S.

En plus de la drépanocytose HbSS, il existe d'autres formes dans lesquelles un parent a hérité de l'HbS, l'autre une mutation pathogène différente (changement de gène). Les combinaisons suivantes sont relativement courantes: HbSβ Thalassémie; HbSC, HbSD. Il y a quelques particularités de ces formes de combinaison. La chose la plus importante pour les patients atteints d'HbSC est que, dès l'âge de 10 ans, le fond oculaire (rétine) doit être examiné chaque année afin de pouvoir traiter les changements vasculaires à un stade précoce. Si elles ne sont pas traitées, elles peuvent conduire à la cécité.

### **Peut-on guérir la drépanocytose?**

Oui. Cependant, pas par des médicaments, mais seulement par la greffe de cellules souches (SCT).

Les cellules souches sont des cellules de la moelle osseuse capables de produire toutes les cellules sanguines. Sans cellules souches dans la moelle osseuse, on n'est pas viable.

Un SCT chez les patients drépanocytaires est utile si un enfant a eu un accident vasculaire cérébral. Il y a peu de temps, il ne pouvait être effectué sans que s'il existe un donneur de famille approprié (HLA-identique). Récemment on a développé une méthode (greffe haplo identique) où l'on utilise comme donneur un parent ou qn. de la fratrie. Un SCT n'est pas sans risque pour le patient. Même dans des conditions optimales, ca. 5 - 10% des patients transplantés meurent après SCT. Les patients qui survivent à SCT peuvent subir des dommages tardifs ou chroniques.

### **Peut-on traiter la drépanocytose?**

Oui. Les enfants de moins de 5 ans peuvent être protégés par l'administration quotidienne de pénicilline et par la vaccination anti pneumococcique. Les infections sont traitées avec un antibiotique correspondant à l'infection.

Dans les crises douloureuses, en plus d'une quantité suffisante de fluides, les analgésiques doivent être donnés immédiatement, ce qui correspond à la gravité de la douleur.

On divise les analgésiques en 3 étapes:

- Niveau 1 (paracétamol, novalgine, ibuprofène) en cas de douleur légère
- Niveau 2 (tramal) pour une douleur plus sévère, en plus des médicaments de niveau 1.

Chaque patient drépanocytaire doit toujours avoir un remède de niveau 1 et de niveau 2 à la maison.

- Niveau 3 (morphine, dipidolor)

Si la combinaison des médicaments des stades 1 et 2 n'est pas suffisante pour réduire la douleur, l'hôpital doit être consulté, car il nécessitera alors un analgésique de niveau 3 à administrer par la veine. En plus d'un analgésique de niveau 3, l'un des niveaux 1 (habituellement Novalgin par voie intraveineuse) doit toujours être administré.

Ceux qui ont besoin de morphine parce qu'ils souffrent beaucoup ne deviennent pas dépendants de la morphine. La dépendance (addiction) a des raisons complètement différentes. Puisque la morphine peut mener à la constipation, un médicament est également utilisé pour favoriser la digestion.

Pour certaines complications de la maladie, des **transfusions sanguines** doivent être administrées, par exemple.

- si un patient a trop peu de globules rouges pour un transport d'oxygène suffisant: par ex. en cas de séquestration splénique
- si vous devez remplacer les cellules drépanocytaires pathogènes par des globules rouges sains, une transfusion dite d'échange sanguin est pratiquée: par ex. infections sévères, complications pulmonaires (syndrome thoracique aigu)
- si vous voulez empêcher la moelle osseuse pendant longtemps de former des globules rouges contenant uniquement de l'HbS (par exemple après un accident vasculaire cérébral).

Depuis plus de 20 ans on utilise le médicament **hydroxycarbamid** (nom de la société: **Litalir, Hydrea, Syrea, 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.

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 faire quelque chose pour prévenir les crises de douleur?**

Oui. Parce que les crises de douleur peuvent être déclenchées par l'hypothermie, trop peu de liquide et d'infections.

En plus des médicaments déjà mentionnés, il existe d'autres moyens de prévenir la douleur:

- Ne nagez pas dans l'eau froide;
- porter chaud quand il fait froid;
- boire (de l'eau du robinet!) assez, toujours plus que les autres: surtout par temps chaud, sport, effort physique;
- Lorsque vous voyagez en avion, les patients drépanocytaires doivent également boire de grandes quantités, car l'air dans l'avion est très sec.

## **Quels sont les problèmes de santé associés à la drépanocytose?**

### **Syndrome thoracique aigu**

Le syndrome thoracique aigu est une complication pulmonaire qui ne se produit que chez les patients drépanocytaires. Il se développe souvent pendant ou après une crise de douleur et commence généralement par une douleur thoracique. Puis vient la fièvre, la respiration rapide et l'essoufflement. Chaque drépanocytaire souffrant de douleur thoracique doit être vu par le médecin et généralement admis à l'hôpital.

Pour le traitement du syndrome thoracique aigu comprend généralement la transfusion, les antibiotiques, éventuellement l'oxygène. Parfois, lorsqu'un syndrome thoracique aigu s'aggrave très rapidement, une transfusion d'échange doit être effectuée.

### **Séquestration de la rate**

La Séquestration de la rate est un danger pour la vie dans laquelle presque tout le sang qui doit circuler à travers le corps, est en fait retenu dans la rate, qui est énormément gonflée. Le sang retenu n'est plus disponible pour la circulation.

La séquestration splénique peut se développer très rapidement et conduire à la mort en quelques heures.

Les enfants atteints de drépanocytose peuvent souffrir une séquestration splénique jusqu'à l'âge de 6-8 ans. Dans la drépanocytose HbSC ou HbS $\beta$ Thal, il existe un risque de séquestration splénique jusqu'à l'âge adulte.

Il commence généralement par des douleurs abdominales, puis les enfants sont pâles, fatigués et ne veulent plus manger. Parfois, la fièvre est présente.

Par conséquent, un enfant atteint de drépanocytose et de douleurs abdominales doit être amené chez le médecin pour vérifier la taille de la rate. Dans la plupart des cas de séquestration splénique, la transfusion sanguine est nécessaire. Si l'Hb (pigment sanguin rouge) a beaucoup diminué, la rate doit être retirée chirurgicalement (splénectomie).

Afin de détecter la séquestration de la rate le plus tôt possible, les parents des nourrissons et des tout-petits apprennent à déterminer la taille de la rate à chaque fois qu'ils sont changés. Si soudainement la rate, qui est habituellement cachée sous l'arc costal gauche, est palpable, le médecin doit être consulté immédiatement.

### **Infections**

Les patients drépanocytaires ont un risque élevé de développer des infections graves mettant leur vie en danger, car la rate ne fonctionne plus comme un filtre bactérien. Une infection provoque de la fièvre dans presque tous les cas. La fièvre est non seulement un signe d'avertissement très important que quelque chose n'aller pas, mais elle aide également à surmonter une infection plus rapidement.

Combattre la fièvre avec des médicaments antipyrétiques nuit au patient car, premièrement, il n'y a plus de signe d'avertissement, c'est-à-dire, on ne sait plus si l'infection persiste ou non, et d'autre part parce que beaucoup de pathogènes sont plus aptes à se multiplier à basse température.

Les enfants de moins de 5 ans doivent être traités avec des antibiotiques et surveillés à l'hôpital si la température dépasse 38,5 ° C.

Les enfants de plus de 5 ans présentant une fièvre supérieure à 38,5 ° C doivent être examinés par le médecin. Le médecin décide alors si un traitement à l'hôpital est nécessaire.

### **Érection persistante (priapisme)**

Une érection douloureuse et durable (priapisme) peut survenir chez les enfants et est une raison de consulter un médecin. Il existe un médicament, Effortil, qui peut prévenir les épisodes récurrents de priapisme.

### **Urine sanglante**

Urine sanglante sans douleur peut se produire soudainement. La cause est une occlusion vasculaire dans une partie du rein, qui fait saillie dans le bassin rénal. Par échographie, une autre cause de saignement doit être exclue. La plupart du temps, le saignement s'arrête tout seul, le repos au lit est utile. Boire beaucoup est important pour qu'il n'y ait pas de caillots sanguins dans l'uretère.

### **Lésions rénales**

Les dommages rénaux peuvent être montrés chez les enfants par une excrétion de protéine dans l'urine. À partir de l'âge de 6 ans, l'urine doit être examinée pour la protéine au moins une fois par an.

### **AVC (Accident Vasculaire Cérébral =infarctus cérébral)**

Avec l'introduction de l'échographie Doppler transcrânienne chez les enfants atteints de drépanocytose, le nombre d'AVC a été considérablement réduit. Un accident vasculaire cérébral est causé par l'occlusion d'un gros vaisseau qui alimente le cerveau en oxygène. Il peut s'exprimer dans une faiblesse soudaine ou une paralysie d'un côté du corps, d'un bras ou d'une jambe, de crises d'épilepsie, d'incapacité à parler. Si un enfant atteint de drépanocytose qui n'a pas de douleur ne peut plus marcher correctement, tombe en position assise, se sent emporté, un bras cesse de bouger - aller immédiatement à la clinique.

### **Hémorragie cérébrale**

Les enfants ont principalement des infarctus cérébraux dus à l'occlusion vasculaire, tandis que les drépanocytaires adultes peuvent avoir une hémorragie cérébrale. Ceux-ci peuvent être accompagnés de très graves maux de tête, perte de conscience, convulsions.

### **Quelles sont les possibilités de prévention (prophylaxie) existent?**

En dehors des vaccinations et des médicaments déjà mentionnés, il y a aussi:

### **Échographie Doppler transcrânienne (TCDS)**

Depuis quelques années, on sait que les enfants dont le sang s'écoule très rapidement dans leurs vaisseaux cérébraux sont exposés à un accident vasculaire cérébral (occlusion d'un vaisseau dans le cerveau).

La vitesse du flux sanguin peut être mesurée en utilisant une méthode d'échographie spéciale à travers les os du crâne. Cette étude est appelée échographie Doppler trans-crânienne (TCDS).

Il est recommandé à tous les patients drépanocytaires HbSS et HbSβ°Thal entre 2 et 16 ans d'effectuer une TCDS par an.

Comme il y a seulement 1 ou 2 patients drépanocytaires dans certaines cliniques en Allemagne, la TCDS n'est effectuée que dans les cliniques qui en ont beaucoup.

Si les enfants courent un risque accru d'AVC, ils peuvent généralement être prévenus par des transfusions sanguines régulières (programme de transfusion chronique).

### **Programme de transfusion chronique**

Dans le programme de transfusion chronique, on veut empêcher la moelle osseuse du patient pendant une longue période, parfois des années, de former du sang de drépanocytose. Si vous donnez au corps autant de sang par transfusion qu'il se forme lui-même, personne ne rapporte à la moelle osseuse: Attention! Trop peu de globules rouges! S'il vous plaît en faire de nouveaux! Il est ainsi possible pendant longtemps de prévenir les dommages causés par les cellules sanguines drépanocytaires.

Les patients qui sont transfusés pendant une longue période collectent trop de fer dans le corps.

L'excès de fer est très nocif pour de nombreux organes, en particulier pour les glandes productrices d'hormones et le muscle cardiaque. Tous les

patients qui reçoivent des transfusions sanguines sur une longue période de temps doivent régulièrement prendre des comprimés qui libèrent le fer du corps par l'intermédiaire de l'urine ou des selles.

Les transfusions peuvent sauver des vies, mais elles peuvent également être mortelles si elles sont données au mauvais moment et pas dans la bonne quantité. Si les patients drépanocytaires qui ont leur taux d'Hb habituel et qui se sentent à l'aise reçoivent une transfusion sanguine parce qu'un médecin pense qu'il doit augmenter cette «faible valeur», par exemple dans une crise de douleur, de graves complications peuvent survenir.

Lorsqu'une transfusion est prévue, les parents doivent toujours demander au médecin d'expliquer exactement pourquoi cette transfusion est nécessaire.

Dans une telle situation, il est important d'avoir le badge (pour les patients atteints de maladie d'hémoglobine) que nous avons développé pour les patients drépanocytaires et qui documentent le taux sanguin «normal» pour ce patient.

Les patients drépanocytaires peuvent demander cette carte à leur médecin ou la demander chez nous.

### **Est-il possible de prévenir la drépanocytose?**

Oui. Si les parents sont porteurs du gène drépanocytaire, un diagnostic prénatal est offert pour prévenir la naissance d'un enfant malade.

### **Les drépanocytaires sont-ils autorisés à faire du sport?**

Oui. Les enfants atteints de drépanocytose peuvent et doivent faire du sport. Mais ils ne sont pas aussi puissants que les autres enfants. En raison de l'anémie, les patients drépanocytaires se fatiguent plus rapidement pendant l'effort physique. C'est pourquoi les parents doivent dire aux instructeurs sportifs que leurs enfants sont libres de déterminer où se trouvent leurs limites.

### **Pouvez-vous avoir des enfants si vous avez une drépanocytose?**

Oui. Si quelqu'un a une maladie drépanocytaire et veut avoir des enfants, il est absolument nécessaire de le découvrir à travers une analyse de l'hémoglobine, si le partenaire (la partenaire) est peut-être porteur de la maladie. Dans ce cas, le risque d'avoir un enfant malade est 50% parce que le parent qui a la maladie drépanocytaire ne peut que passer le gène faucille à l'enfant. Il est donc essentiel d'effectuer un diagnostic prénatal en début de grossesse. Si le partenaire d'un patient drépanocytaire n'est pas porteur, tous les enfants de ce couple sont porteurs, de sorte qu'ils n'ont pas la maladie.

**Notes importantes, ce que vous devriez considérer comme un parent avec vos enfants:**

### **Général**

- Buvez beaucoup (eau du robinet, thé non sucré), surtout pendant les journées chaudes ou en faisant de l'exercice ou en jouant

- Régime équilibré: beaucoup de fruits, de légumes, peu de bonbons, pas de boissons sucrées
- Toujours avoir des analgésiques dans la maison
- Faites toutes les vaccinations recommandées
- Pour les enfants de moins de 5 ans, prendre de la pénicilline deux fois par jour pour prévenir les infections à pneumocoques

### **École maternelle et école primaire**

- Parlez aux éducateurs et aux enseignants de la drépanocytose; Si nécessaire, demandez au médecin d'informer les informations sur la maternelle ou l'école
- 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)

### **Voyager avec des patients drépanocytaires**

- Ne voyagez pas dans les pays tropicaux avec des nourrissons et des enfants en bas âge atteints de drépanocytose, surtout s'il y a le Malaria.
- Il faut prendre suffisamment de médicament (analgésique, peut-être de la pénicilline) à chaque voyage.
- Le voyage en avion est autorisé. Comme l'air dans l'avion est très sec, il faut boire plus que d'habitude.
- Lorsque vous voyagez dans des pays touchés par le paludisme, la prophylaxie antipaludique appropriée doit être prise.

Il est conseillé de se renseigner avant de se rendre dans un autre pays s'il y a des médecins qui connaissent la drépanocytose.

### **Urgences**

L'hôpital doit être visité immédiatement; Dans l'admission au personnel dites que le patient a une drépanocytose (carte)

- Fièvre au-dessus de 39 ° C
- Céphalée sévère et soudaine, avec ou sans vertiges
- Respiration rapide et difficile
- douleur thoracique
- Douleur abdominale violente, ventre bombé
- Très pâle (Africain: paumes presque blanches!)
- rate hypertrophiée
- érection douloureuse pendant plus de 2 heures
- Comportemental: apathique, confus, inconscient; ne peut plus parler
- la saisie
- faiblesse d'une main, une jambe; ne peut plus marcher

### **Examens de routine / vaccinations**

- Vérifications régulières de la numération sanguine
- Examiner l'urine au moins une fois par an, à partir de l'âge de 6 ans,

- Vaccin antipneumococcique tous les 5 ans
- vaccination contre la grippe (grippe), à partir du 7ème mois, chaque année
- Echo cardiaque, à partir de 10 ans, annuellement
- Valeurs rénales et hépatiques, à partir de 7 ans, annuellement
- Échographie abdominale (calculs biliaires?), À partir de 5 ans, annuellement

**Mot à la fin** Ce ne sera pas facile - et chaque fois que votre enfant souffre, vous allez souffrir. Mais votre enfant, même atteint de drépanocytose, va à l'école, termine une formation professionnelle ou étudie, travaille et peut même fonder une famille.

Il est important que vous éduquiez votre enfant au sujet de sa maladie et l'aidiez à accepter la maladie.

### **Source**

- [www.sichelzellkrankheit.de](http://www.sichelzellkrankheit.de)
- [www.ist-ev.org](http://www.ist-ev.org)

Contacts:

Brochure d'information pour les patients atteints de drépanocytose et leurs familles.

Texte en langue originale (allemand): Aylin Ünal, Roswitha Dickerhoff

Traduction du texte (français) : Thierry Matuta, Elvie Matuta Ingoli

Conception et graphisme: Irene Schliermann-Nkuah

Dédié à tous les patients drépanocytaires