

Kinderhematologie

Informations pour les parents qui ont un enfant drépanocytaire (Franse vertaling)

À qui est destinée cette brochure informative?

Cette brochure est destinée aux parents dont un ou plusieurs enfants sont atteints de drépanocytose. L'objectif est de vous aider à apprendre à faire face à la maladie de votre enfant en vous informant sur cette maladie. Nous n'attendons pas de vous que vous lisiez toutes les informations en une seule fois; commencez par les chapitres qui vous semblent correspondre actuellement le mieux à la situation de votre enfant et la votre. Peu à peu, vous voudrez peut-être en savoir de plus en plus sur la maladie. À la fin de la brochure, vous trouverez des sites Internet qui peuvent être utiles pour vous et votre enfant.

Il y a aussi une brochure destinée aux enfants de 8 à 12 ans et une aux adolescents atteints de drépanocytose. Elles contiennent non seulement des informations utiles pour votre enfant, mais aussi des informations importantes pour vous-même.



Index

Chapitre 1.....	4
L'équipe spécialiste de la drépanocytose.....	4
Les hématologues pour enfants.....	4
Infirmière spécialiste de la drépanocytose.....	5
Responsable de la structure éducative de Amsterdam UMC.....	5
Assistante sociale.....	5
Auxiliaire pédagogique.....	5
Chapitre 2.....	5
La polyclinique.....	5
Les premières visites à la polyclinique.....	5
Visites ultérieures à la polyclinique.....	6
Analyse de sang.....	7
Contrôle des vaisseaux du cerveau.....	7
Pourquoi ce contrôle?.....	7
Radiographie.....	8
Examen oculaire.....	9
Chapitre 3.....	9
Visite au service des Urgences (SEH ou EHBO) de Amsterdam UMC.....	9
Hospitalisation.....	9
Entretien avant l'hospitalisation.....	10
Chambres.....	10
Accompagnement.....	10
Retour à la maison.....	11
Chapitre 4.....	11
Assistance psychosociale à l'hôpital.....	11
Assistance médico-sociale.....	11
Psychologue.....	11
Assistance pédagogique.....	11
Première visite.....	12
Peur des piqûres.....	12
Chapitre 5.....	12
Informations générales sur la drépanocytose.....	12
Qui peut en être atteint?.....	12
Un bref exposé sur notre sang.....	13
Qu'est-ce que la drépanocytose?.....	13
Quels sont les troubles et les symptômes de la drépanocytose chez les bébés?.....	15
Quelles sont les perspectives d'avenir de mon enfant?.....	16
Chapitre 6.....	16
Symptômes de la drépanocytose.....	16
Enflure douloureuse des mains et/ou des pieds.....	16
Douleurs dans les os des bras, des jambes ou du dos.....	16
Déficience fonctionnelle de la rate.....	17
Quels sont les symptômes d'une séquestration splénique.....	18
Anémie.....	18
Crise hyperhémolytique.....	18

Crise aplastique	18
Retard de croissance	19
Pipi au lit et la nuit	20
Pourquoi pipi au lit?	20
Que pouvez-vous y faire?	20
Chapitre 7	20
Lutte contre la douleur	20
Programme des analgésiques	21
Programme d'hydratation	21
Chapitre 8	23
Médicaments contre la drépanocytose	23
Pénicilline	23
Acide folique	23
Vaccin contre les pneumocoques	24
Chapitre 9	24
Drépanocytose et alimentation	24
Fer	25
Conseils pour réaliser une alimentation riche en fer:	25
Acide folique	26
Vitamine B12	26
Qu'est-ce que le PICA (Trouble compulsif alimentaire)?	26
Quelle est la cause du pica	26
Que faisons-nous pour en déterminer la cause?	26
Que faisons-nous pour guérir votre enfant?	26
Chapitre 10	27
Transmission génétique de la drépanocytose	27
Un mot sur l'hérédité	27
La transmission génétique de la drépanocytose	27
Dépistage des porteurs de la drépanocytose	30
Dépistage de la drépanocytose chez le fœtus	30
Dépistage de la drépanocytose chez un nouveau-né	31
Chapitre 11	31
Traitements particuliers	31
Hydroxyurée (= Hydrea = hydroxycarbamide)	31
Transfusions sanguines	32
Élimination du fer dans le sang (thérapie par chélation)	32
Greffe de moelle osseuse ou cellule souche et drépanocytose	33
Qu'est-ce que la greffe de moelle osseuse ou cellule souche?	33
Pourquoi faire une greffe de moelle osseuse ou cellule souche?	33
Quand fait-on une greffe de moelle osseuse ou cellule souche?	34
Chapitre 12	34
En voyage	34
Garde des enfants	35
École	36
À quoi peut s'attendre l'école et quelle est sa contribution?	36
Que peut faire l'école en cas de problèmes?	36

Exercice physique, sport et drépanocytose	37
Le kinésithérapeute pour enfants	38
Cours du service psychosocial	38
Le saviez-vous?	39
Où vous adresser pour de plus amples informations?	40
Association de patients	40
Erfocentrum	40
Dépistage de la drépanocytose	40
Cyberpoli	40
Emma Infothèque.....	40

Chapitre 1

L'équipe spécialiste de la drépanocytose

À l'hôpital Emma Kinderziekenhuis, nous travaillons avec une équipe d'assistants afin de fournir à votre enfant et vous-même les meilleurs soins possibles pour la drépanocytose. Nous partons du principe que votre enfant et vous devez avoir la vie la meilleure et la plus normale possible malgré cette maladie. L'équipe vous aide à faire face à la maladie et à vous y prendre au mieux dans la vie quotidienne.

Nous commençons en principe l'accompagnement si une femme enceinte est porteuse de la drépanocytose. L'accompagnement va de l'enfance jusqu'au moment où un jeune drépanocytaire a 18 ans. À partir de 18 ans, nous remettons le patient entre les mains de l'équipe spécialiste de la drépanocytose de Amsterdam UMC qui s'occupe des adultes. Un nouveau patient atteint de drépanocytose ne peut être inscrit que sur recommandation écrite d'un médecin.

Notre équipe spécialiste de la drépanocytose de l'hôpital Emma Kinderziekenhuis AMC est composée de quelques hématologues pour enfants, des infirmières spécialistes de la drépanocytose, un assistant social, un psychologue développemental, un auxiliaire pédagogique et un agent de la structure éducative (école de l'hôpital). Nous travaillons en outre régulièrement avec d'autres assistants de Amsterdam UMC tels que des laborantins du centre vasculaire et du laboratoire d'analyses, un diététicien pour enfants ou un conseiller en génétique

Les hématologues pour enfants

À l'hôpital Emma Kinderziekenhuis on a quelques pédiatres/hématologues spécialistes du traitement d'enfants atteints de drépanocytose. Chaque enfant atteint de drépanocytose vient au moins deux fois par an passer une visite de contrôle à la polyclinique. La consultation a lieu le jeudi matin dans la salle d'attente route 4 de la polyclinique de pédiatrie. La polyclinique de pédiatrie se trouve au rez-de-chaussée du bâtiment de la Polyclinique. L'hématologue pour enfants de service est joignable tous les jours pendant les heures de bureau par l'intermédiaire du numéro central de Amsterdam UMC, 020-5669111.

Infirmière spécialiste de la drépanocytose

Tout comme les médecins, l'infirmière spécialiste de la drépanocytose donne des informations sur la maladie aux enfants et à leurs parents. Elle aide les enfants et les parents à faire face à cette maladie, à administrer les médicaments et elle leur donne toutes sortes de conseils pratiques. Elle organise également avec l'assistante sociale plusieurs fois par an des réunions traitant chaque fois d'un nouveau sujet. De cette façon, vous pouvez contacter facilement d'autres parents qui ont également un enfant atteint de drépanocytose. Avant consulter votre docteur, on consulte l'infirmière. Aussi, c'est possible d'exclusivement consulter l'infirmière. Cette consultation a également lieu dans la salle d'attente route 4 de la polyclinique de pédiatrie. Pour ce faire, vous pouvez prendre rendez-vous vous-même ou en accord avec l'infirmière spécialiste de la drépanocytose. L'infirmière spécialiste de la drépanocytose est joignable par l'intermédiaire du numéro 020-7323901. Elle est également joignable par e-mail à l'adresse: kindersikkelcel@amsterdamumc.nl

Responsable de la structure éducative de Amsterdam UMC

L'agent de la structure éducative suit les performances scolaires des enfants atteints de drépanocytose. Elle informe l'école à propos de la maladie, elle donne à l'école des conseils pour donner le meilleur accompagnement possible à votre enfant et elle transmet les questions de l'école au pédiatre. Elle est joignable au numéro de téléphone: 020-5668952.

Assistante sociale

L'assistante sociale de l'équipe s'occupe de l'accompagnement des enfants atteints de drépanocytose et de leurs parents. Elle est joignable par l'intermédiaire du numéro du secrétariat du soins psychologiques, 020-5665674.

Auxiliaire pédagogique

Les auxiliaires pédagogiques peuvent accompagner les enfants lorsqu'il faut les piquer, par exemple pour une transfusion sanguine. Elles peuvent aussi aider votre enfant pendant une crise douloureuse à l'hôpital.

Chapitre 2

La polyclinique

Les premières visites à la polyclinique

On a récemment diagnostiqué la drépanocytose chez votre enfant. Comme la drépanocytose est à la fois une maladie chronique et génétique, cela provoque généralement différents sentiments chez les parents. Comme c'est vous qui avez transmis la maladie, vous vous sentez peut-être coupable. Peut-être êtes-vous surtout triste et en colère.

Par exemple parce que l'avenir de votre enfant et de votre famille est devenu incertain. Essayez de ne pas refouler ou condamner ce genre de sentiments. Il est bon de savoir qu'avec le temps, ces sentiments deviendront un peu moins intenses. Vous apprendrez à mieux y faire face. Finalement, vous vous sentirez mieux.

La façon dont vous ferez face à vos sentiments est importante. Que pouvez-vous faire? La première étape est de prendre conscience de vos sentiments. Parfois, vous avez besoin d'autres personnes pour vous aider à clarifier vos sentiments, comme par exemple votre partenaire, des membres de la famille ou des amis. Il est souvent bon pour les parents de partager leurs sentiments avec des tiers, par exemple d'autres membres de la famille ou des amis, un compagnon d'infortune ou, par exemple, quelqu'un de l'église. Il est parfois bon d'avoir une

aide professionnelle, par exemple d'un assistant social ou d'un psychologue. Bien entendu, on vous donne aussi la possibilité de parler de vos sentiments avec le pédiatre traitant à la polyclinique.

Pour se sentir mieux, il est bon pour de nombreux parents d'en savoir plus sur la drépanocytose. Les idées que vous vous en faites ne sont peut-être pas exactes. Peut-être la maladie est-elle moins grave que vous ne l'imaginez. Souvent, il s'avère qu'il y a beaucoup de choses que vous pouvez faire vous-même pour aider votre enfant. Au fur et à mesure que vous en apprenez davantage à propos de la maladie, vous pouvez aussi vous occuper mieux de votre enfant. Vous êtes également mieux capables de laisser d'autres personnes s'occuper de votre enfant.

Au début, vous venez avec votre enfant tous les deux ou trois mois à la consultation pour un contrôle et pour pouvoir poser des questions. Peu à peu, vous faites ainsi la connaissance des pédiatres traitants et des infirmières du service. Il est toujours possible de nous contacter dans l'intervalle pour poser des questions ou en cas de problèmes. Pour les bébés, nous faisons une prise de sang tous les six mois. Lorsque votre enfant grandit, vous venez à la polyclinique tous les six mois et la prise de sang est faite une fois par an.

Visites ultérieures à la polyclinique

Sickle-cell disease is a chronic illness. That means that it is not curable. In order to prevent your child from landing in a sickle-cell crisis, there is a certain regimen to be followed.

La drépanocytose est une maladie chronique. Cela signifie que la maladie ne guérira pas. Pour éviter que votre enfant ait une crise drépanocytaire, il convient de respecter certaines règles de vie.

Même s'il va bien, vous devez venir tout de même tous les six mois à la polyclinique pour un contrôle. Il est important que lors du rendez-vous avec le pédiatre du service, vous lui disiez comment va votre enfant. Si votre enfant a ou a eu des troubles tels que douleurs, oppression ou d'autres choses dont vous ne savez pas si elles viennent de la drépanocytose, il est bon d'en parler.

Le pédiatre prend intérêt à:

- combien de fois votre enfant a eu une crise drépanocytaire les derniers temps et quels ont précisément été ses troubles,
- combien de fois il a eu de la fièvre,
- si on lui a donné des antibiotiques,
- combien de fois votre enfant a été hospitalisé,
- si on lui a fait des transfusions sanguines.
-



Analyse de sang

Une fois par an, nous faisons une prise de sang pour une analyse. On détermine ainsi quelles sont les valeurs sanguines et comment se passe la fabrication de nouveau sang, s'il y a suffisamment de fer et de vitamines B12, D et si le taux d'acide folique est satisfaisant. Nous regardons aussi comment fonctionnent le foie et les reins.

Contrôle des vaisseaux du cerveau

Lorsque votre enfant a 2 ans, il entre en considération pour un examen des vaisseaux du cerveau. Ce contrôle est effectué tous les six mois dans le centre vasculaire de Amsterdam UMC et il dure environ vingt minutes. Le centre vasculaire se trouve au service G1-257 du bâtiment principal de Amsterdam UMC.

Pourquoi ce contrôle?

À cause de la drépanocytose, les vaisseaux qui approvisionnent le cerveau en sang et donc en oxygène peuvent se rétrécir, ce qui entraîne pour votre enfant un risque accru d'endommagement du cerveau. Nous pouvons éviter cet endommagement et c'est la raison pour laquelle votre enfant doit faire l'objet d'un suivi régulier.

Comment se passe l'examen du cerveau?

Au moyen d'ondes sonores, on mesure la vitesse du flux sanguin dans la tête de votre enfant. On le fait en plaçant un petit émetteur contre la tempe de votre enfant. L'émetteur est relié à un écran sur lequel votre enfant et vous pouvez suivre les résultats des mesures. Votre enfant n'est pratiquement pas gêné par l'examen. Il n'est pas dangereux ni douloureux. L'examen s'appelle: **Doppler Trans-Crânien** ou: **DTC**.

Doppler Trans-Crânien (DTC)

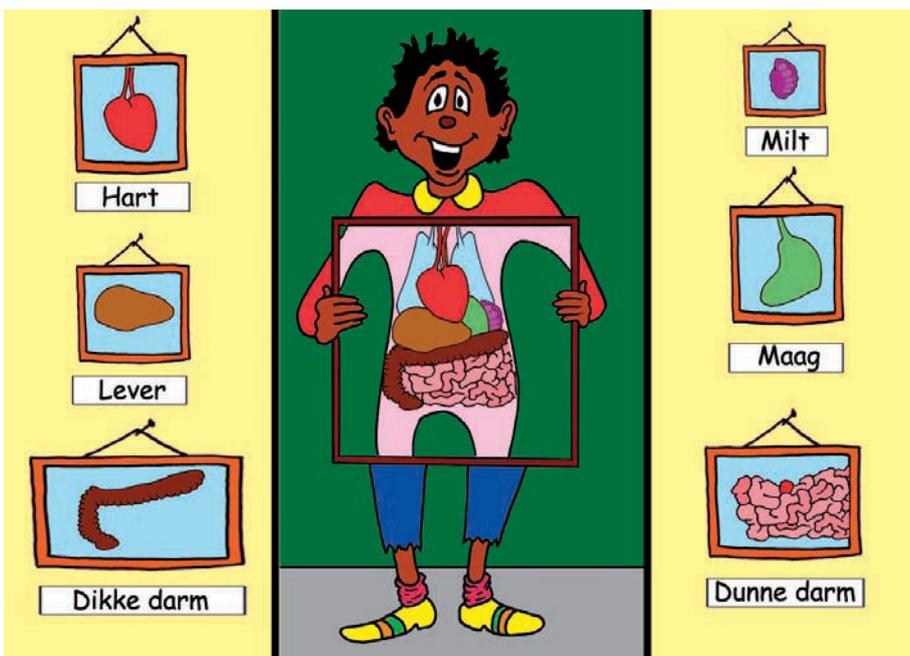
Lorsque les résultats du DTC ne sont pas satisfaisants, votre pédiatre vous en informe. Il vous dit ce qui va alors se passer.



Doppler Trans-Crânien (DTC)

Radiographie

À l'âge de 15 ans, nous faisons une radiographie du thorax pour examiner les poumons et le cœur. Nous faisons aussi un électrocardiogramme et une échographie du cœur parce que le cœur peut augmenter de volume en raison de l'anémie. Nous faisons aussi une échographie de l'abdomen pour examiner les organes de l'abdomen comme le foie, les reins et la rate et voir s'il y a des calculs biliaires.



Examen oculaire

Il est parfois nécessaire que l'ophtalmologiste fasse un examen des yeux.

Chapitre 3

Visite au service des Urgences (SEH ou EHBO) de Amsterdam UMC.

Si votre enfant a des troubles tels que douleurs ou fièvre qui ont commencé ou se sont aggravées en-dehors des heures de bureau, vous pouvez aller au SEH (service des Urgences) de Amsterdam UMC. Les points suivants sont importants:

- Consultez de préférence auparavant au téléphone le médecin-assistant en pédiatrie de service (joignable par l'intermédiaire du numéro central de Amsterdam UMC, 020- 5669111);
 1. cela peut éviter une longue attente inutile : si par exemple il y a beaucoup de monde, il peut vous conseiller de venir un peu plus tard.
 2. parfois, il vous donnera des conseils au téléphone, ce qui vous aidera déjà ainsi que votre enfant.
- Dites toujours que votre enfant est drépanocytaire.
- Si votre enfant a mal, donnez-lui un analgésique avant d'aller au SEH (ou emportez un analgésique de réserve au SEH). Si malencontreusement, vous devez attendre longtemps, cela évitera que votre enfant souffre inutilement davantage sans analgésique.
- Faites en sorte d'avoir toujours suffisamment d'analgésiques en réserve à la maison.

Hospitalisation

Il est parfois nécessaire que votre enfant soit hospitalisé. La raison peut en être que l'on n'arrive pas (plus) à lutter contre les symptômes à la maison, mais aussi que votre enfant doit être opéré. Pour toutes les informations sur l'hospitalisation, vous pouvez consulter la brochure : Opname in het Emma Kinderziekenhuis AMC (Hospitalisation à l'hôpital Emma Kinderziekenhuis AMC). Cette brochure vous est adressée à domicile si une hospitalisation est prévue et on vous la remet dans le service en cas d'hospitalisation d'urgence. On vous remet également dans le service de plus amples informations sur le service des soins. Si vous ne les avez pas reçues, n'hésitez pas à les réclamer.



Entretien avant l'hospitalisation

Dans le service des soins, l'infirmière vous interroge sur les médicaments éventuels (apportez-les dans leur emballage d'origine), les allergies et les prescriptions alimentaires de votre enfant et sur la façon dont vous avez l'habitude de vous y prendre avec votre enfant. Il s'agit surtout de points particuliers qui, à votre avis, sont importants pour que l'on puisse bien s'occuper de lui. Tous les enfants hospitalisés portent un bracelet sur lequel sont indiquées leurs coordonnées.

Chambres

Il y a dans le service des chambres à un, deux et quatre lits. Selon les raisons de l'hospitalisation de votre enfant, il aura une chambre pour lui seul ou avec d'autres enfants. Une infirmière vous fait visiter le service : les salles, les chambres, le foyer et les salles de jeu. Le médecin et un médecin en cours de formation (interne) parlent avec vous des troubles de votre enfant, des maladies, d'un éventuel traitement médicamenteux et du contexte familial. Ils effectuent aussi un examen physique de votre enfant et font éventuellement une prise de sang.

Accompagnement

La façon dont un enfant réagit à une hospitalisation dépend de sa nature, de son âge, d'expériences antérieures et de la préparation. Avec vous, nous voulons essayer d'aider votre enfant au mieux pendant cette période. Le médecin, l'infirmière et l'auxiliaire pédagogique ont chacun leur rôle dans le traitement quotidien et les soins de votre enfant. Il va de soi qu'ils vous y feront participer le plus possible. Vous pouvez attendre la visite quotidienne des docteurs et des infirmières. Dans le service, on surveille en outre la façon dont votre enfant fait face à l'hospitalisation.

En général, on sait un jour à l'avance à quelle heure doivent avoir lieu les examens ou le traitement de votre enfant, de sorte que vous pouvez en tenir compte pour vos rendez-vous. Vous pouvez parler au médecin, à l'infirmière ou à l'auxiliaire pédagogique de la possibilité ou non que vous assistiez à un examen ou une intervention. Vous pouvez toujours rester coucher près de votre enfant.

Il est important que votre enfant continue à se développer le plus normalement possible pendant l'hospitalisation. C'est la raison pour laquelle l'hôpital pour enfants donne de nombreuses possibilités de jeu et d'enseignement. Il y a des matériels de jeu et d'apprentissage de toutes sortes et de toutes tailles. La chaîne de télévision de l'hôpital, Emma-Kindertelevisie, a ses propres émissions de télévision qui sont faites avec et pour des enfants au sein de l'hôpital EKZ.

Retour à la maison

Généralement, le départ de l'hôpital a lieu le matin. Avant de partir avec votre enfant, vous avez encore un entretien avec le médecin. Pendant cet entretien, on vous donne des instructions sur l'éventuel traitement médicamenteux, régime alimentaire et sur ce qu'il vaut mieux autoriser ou interdire à votre enfant. L'infirmière ou l'auxiliaire pédagogique vous donnent au besoin des instructions complémentaires pour les soins. Si votre enfant a encore besoin de soins, l'infirmière en parle avec vous. Une personne appelée l'infirmière de transfert peut organiser avec vous les soins qui sont nécessaires. Pour finir, on vous fixera un rendez-vous pour la première visite suivante à la polyclinique.

Il est possible que votre enfant ait besoin d'encore un peu de temps pour surmonter tout ce qui s'est passé à l'hôpital. Certains enfants ont soudain peur de rester seuls, ont du mal à s'endormir ou recommencent à faire pipi au lit. En général, ces réactions disparaissent après peu de temps. Si vous avez tout de même l'impression que cela dure trop longtemps, vous pouvez contacter l'auxiliaire pédagogique qui a suivi votre enfant à l'hôpital.

Chapitre 4

Assistance psychosociale à l'hôpital

Les psychologues et assistants sociaux du service psychosocial (PSA) aident les enfants (et leurs parents) qui ont des problèmes psychosociaux liés à la maladie. Ils aident aussi les patients qui ont des troubles physiques spécifiques dont on sait qu'ils exigent un traitement psychologique en plus du traitement médical. Pour obtenir l'assistance d'un membre du PSA, il faut toujours prendre auparavant un rendez-vous avec un médecin de l'hôpital Emma Kinderziekenhuis AMC. Les demandes d'assistance sont toujours effectuées par le médecin traitant.

Assistance médico-sociale

Les assistants médico-sociaux apportent leur soutien et leur accompagnement aux parents dans le domaine de l'adaptation à la maladie et du traitement de leur enfant (accompagnement parental). Ils recueillent aussi des informations sur la situation familiale pour autant que cela soit important pour la qualité des soins prodigués à l'enfant. En outre, ils intercedent et conseillent en cas de problèmes pratiques liés aux soins médicaux de l'enfant, par exemple pour des problèmes liés au travail des parents ou à l'assurance maladie contractée par les parents. Les assistants sociaux adressent au besoin les parents à des organismes d'assistance.

Psychologue

Au besoin, vous pouvez aussi être aidé par un des psychologues pour enfants. Leur rôle est d'examiner et de traiter les enfants qui ont des problèmes affectifs et/ou comportementaux. Ils organisent également des entretiens (on line) et des cours pour les patients, leurs parents et leurs frères et sœurs.

Assistance pédagogique

Le rôle des auxiliaires pédagogiques est d'éviter les problèmes de développement et d'éducation dus à la maladie et au traitement pendant l'hospitalisation de l'enfant. L'auxiliaire pédagogique

participe aux soins quotidiens de l'enfant et prépare l'enfant et les parents aux examens et aux interventions. De plus, elle aide l'enfant à surmonter ce qu'il vit à l'hôpital grâce au jeu, à des entretiens et à des activités distrayantes.

Première visite

Il est possible, pour préparer au mieux l'enfant à son hospitalisation, que les parents viennent faire connaissance avec leur enfant. Il convient de prendre pour cela rendez-vous avec le responsable du service d'assistance pédagogique au secrétariat du service. Téléphone : 020-5665674

Peur des piqûres

Pendant l'hospitalisation, mais aussi à la polyclinique, l'auxiliaire pédagogique peut être consultée pour des problèmes concernant le traitement comme par exemple des difficultés pour prendre les médicaments ou une grande peur des piqûres ou des interventions. Une approche spécifique à l'enfant peut aider à résoudre ces problèmes

Chapitre 5

Informations générales sur la drépanocytose

Qui peut en être atteint?

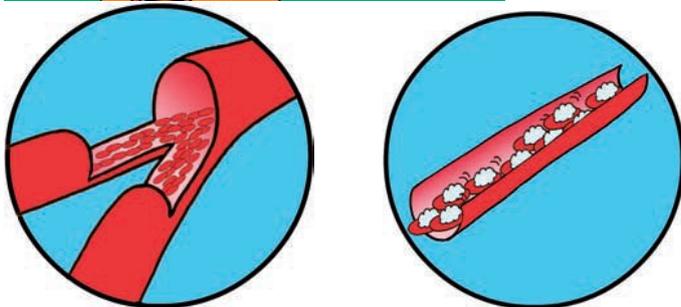
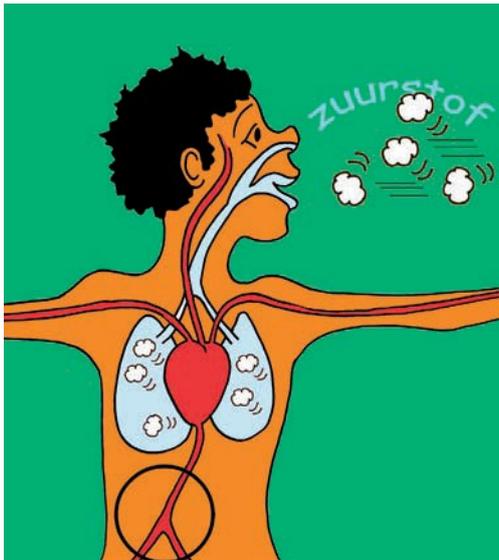
La drépanocytose touche principalement les gens originaires de pays tropicaux ou subtropicaux comme l'Afrique, du bassin méditerranéen (surtout le sud-est de la Turquie), d'Amérique centrale et du Sud (Caraïbes) et de certaines régions d'Asie.

Comme la société néerlandaise se diversifie de plus en plus, la drépanocytose s'y manifeste aussi de plus en plus souvent. Dans notre pays, environ 1500 personnes - principalement des enfants et de jeunes adultes - sont probablement atteintes de drépanocytose. Environ la moitié des drépanocytaires aux Pays-Bas est originaire du Suriname. L'autre moitié est surtout composée de personnes originaires initialement des Antilles néerlandaises, de Curaçao, du Ghana et d'autres pays africains, du bassin méditerranéen et de régions d'Asie.



Un bref exposé sur notre sang

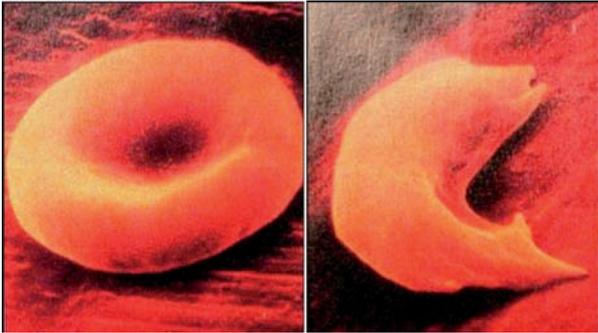
Le rôle de notre sang est de transporter des substances, des gaz et des cellules dans le corps. Un adulte a environ cinq litres de sang dont plus de la moitié est composée de liquide (plasma). Le reste du sang est composé de cellules sanguines: des globules rouges (érythrocytes), des globules blancs (leucocytes) et des plaquettes (thrombocytes). Les globules rouges contiennent de l'hémoglobine - la protéine rouge - qui a la propriété de fixer l'oxygène. L'oxygène fixé à l'hémoglobine est ainsi transporté dans l'ensemble du corps. Dans les vaisseaux, les globules rouges ont une durée de vie limitée à environ 120 jours.



Vaisseau avec des globules rouges et de l'oxygène

Qu'est-ce que la drépanocytose?

La drépanocytose ou anémie falciforme est une forme génétique d'anémie chronique qui peut provoquer de graves troubles médicaux. Un traitement et un suivi régulier - au moins deux fois par an - par un médecin connaissant bien la drépanocytose sont donc souhaitables. Chez les drépanocytaires, l'hémoglobine des globules rouges est légèrement différente de celle des autres personnes. Un tout petit changement du matériel génétique fait que le corps ne fabrique pas une hémoglobine normale mais une forme altérée. Au lieu d'avoir la forme normale d'une pièce de monnaie, ces globules rouges ont la forme d'un croissant de lune ou d'une faucille, d'où le nom d'anémie falciforme (figure 1).



globule rouge

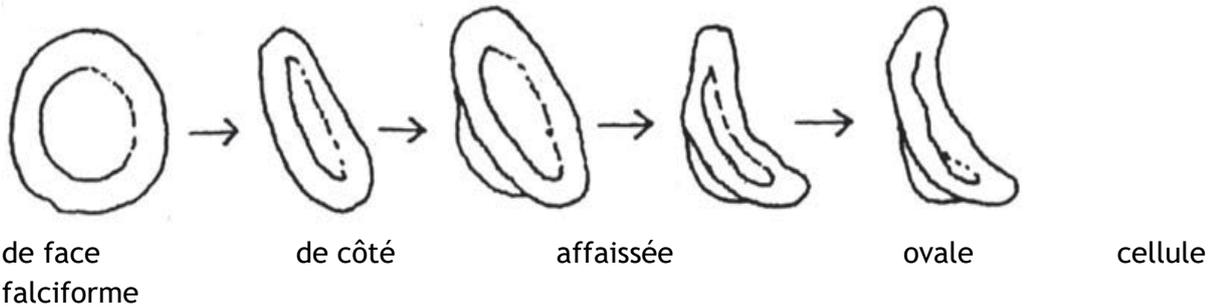
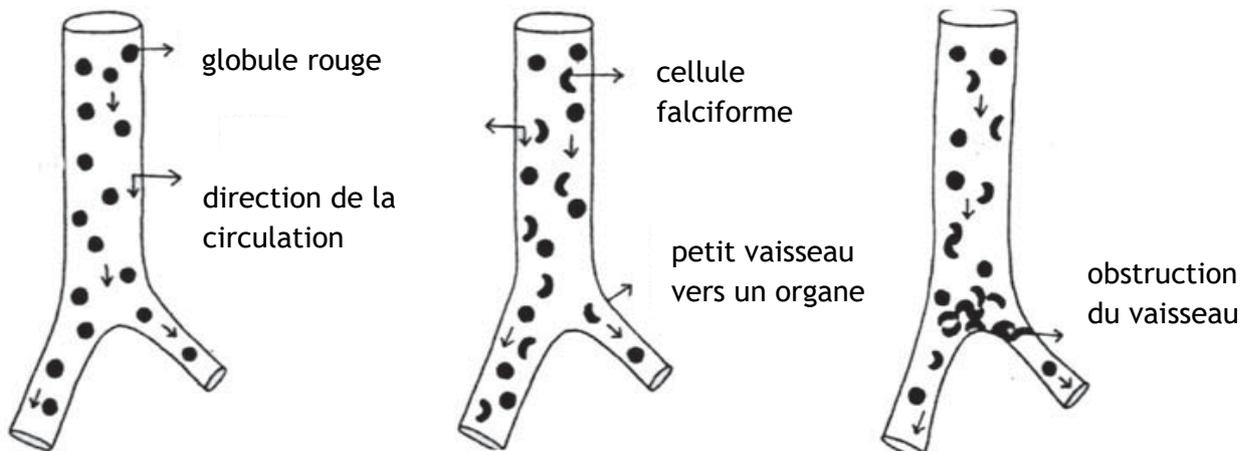


Figure 1: la transformation d'une cellule sanguine ronde en une cellule falciforme

À cause de cette forme anormale, les globules rouges sont détruits plus rapidement (après 30 jours) qu'à l'habitude (après 120 jours). Cette destruction plus rapide fait que les drépanocytaires souffrent presque toujours d'anémie. Les manifestations principales de l'anémie sont: fatigabilité, indolence, manque d'énergie, palpitations et parfois bourdonnements d'oreilles.

Lorsque la protéine de l'hémoglobine est détruite, un colorant jaune (la bilirubine) est libéré, ce qui provoque une coloration jaune de la peau et des yeux. Cette coloration est appelée ictère. La forme particulière des globules rouges n'entraîne pas seulement leur destruction plus rapide mais leur forme falciforme fait aussi qu'ils ont plus facilement tendance à s'accrocher les uns aux autres. Cela provoque des caillots dans les vaisseaux (figure 2).



chez quelqu'un qui

drépanocytaire

drépanocytaire

n'est pas atteint de drépanocytose

en situation calme

en situation « de crise »

Figure 2 : Le déroulement de la formation de caillots dans un vaisseau sanguin

La formation de caillots peut survenir parce que le corps a un besoin accru d'oxygène, comme lors d'un gros effort ou d'une grande fatigue (par exemple parce qu'on a fait de la gymnastique, de la natation, du sport ou par manque de sommeil), lors d'infections (rhume ou grippe par exemple), par manque d'oxygène (en altitude), par déshydratation (vomissements, hydratation insuffisante ou diarrhée) ou s'il fait très froid et que votre enfant n'est pas assez couvert ou après avoir nagé. Les troubles des drépanocytaires sont étroitement liés à l'endroit où les vaisseaux sont obstrués. Des obstructions peuvent intervenir dans les os, la rate, les poumons, les intestins, le cerveau, les reins, le pénis et les yeux. Les obstructions peuvent provoquer d'intenses douleurs et une lésion des tissus (figure 3).

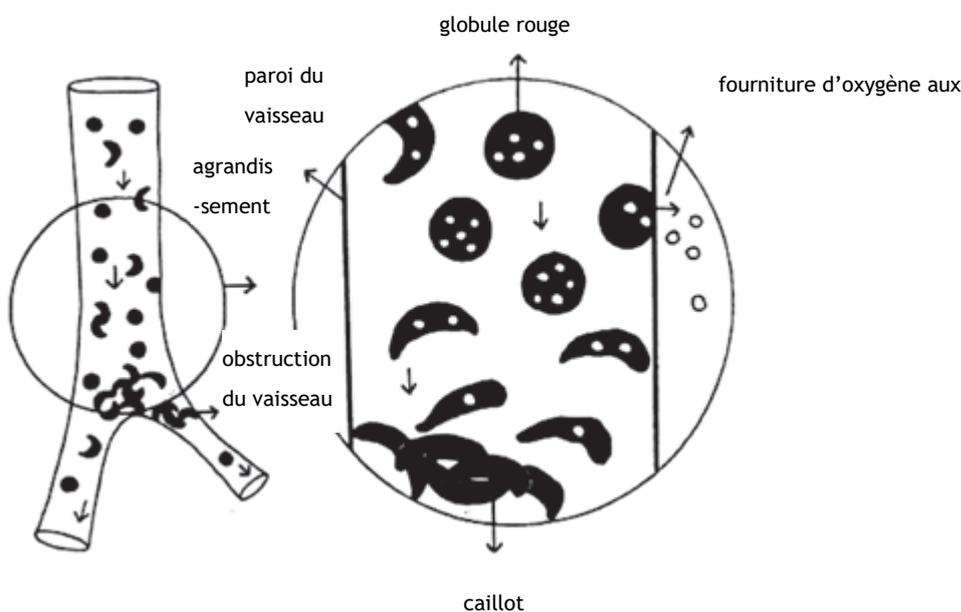


Figure 3: La formation d'un caillot dans un vaisseau sanguin en "situation de crise" (agrandissement)

Quels sont les troubles et les symptômes de la drépanocytose chez les bébés?

Il est très important de diagnostiquer la drépanocytose chez un bébé le plus rapidement possible afin d'éviter toute complication. C'est pour ça que depuis 2007 chaque bébé qui est né aux Pays-Bas est testé de la drépanocytose. Ça se passe par le teste de dépistage qui a lieu en moins de quelques jours après la naissance. Un bébé drépanocytaire n'a pas encore de symptômes de la maladie à la naissance. C'est parce qu'à la naissance, il a encore beaucoup de globules rouges sains que tous les foetus fabriquent (globules foetaux) et encore peu de globules altérés.

Pendant les six premiers mois de la vie du bébé drépanocytaire, les globules rouges sains (foetaux) sont peu à peu remplacés par les cellules falciformes (figure 4). Quatre à six mois après la naissance, les premiers troubles peuvent se manifester.

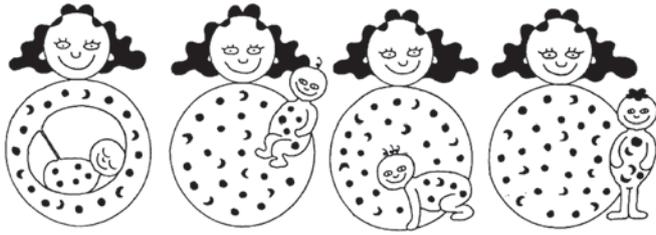


Figure 4 : Le déroulement de la drépanocytose de la grossesse à un enfant drépanocytaire à l'âge d'un an

Quelles sont les perspectives d'avenir de mon enfant?

Les drépanocytaires peuvent mener une vie relativement normale, c'est-à-dire qu'elles peuvent travailler, faire du sport, voyager et, pour les femmes, être enceintes. Pour pouvoir mener une vie relativement normale, il est important que les drépanocytaires suivent un traitement médical approprié et soient bien assistés par leurs médecins, leur famille et leurs amis. Un accompagnement médical par de nombreux spécialistes différents peut permettre de reconnaître et de traiter précocement les complications de la drépanocytose.

Chapitre 6

Symptômes de la drépanocytose

Enflure douloureuse des mains et/ou des pieds

Environ un tiers des enfants drépanocytaires de moins de trois ans est atteint d'une enflure douloureuse des mains et/ou des pieds. C'est ce que l'on appelle le syndrome main-pied. L'obstruction des vaisseaux dans les os de leurs mains et/ou pieds en est la cause. Généralement, nous traitons la douleur à la maison au moyen d'analgésiques (suppositoires) et en les faisant boire davantage. La douleur et l'enflure disparaissent souvent en quelques jours. Si votre enfant a de la fièvre ou que la douleur ne peut pas être traitée à la maison, une hospitalisation peut être nécessaire. Nous l'hydratons alors davantage et lui administrons un analgésique plus puissant. Le syndrome main-pied guérit presque toujours sans laisser de séquelles.



Syndrome main-pied

Main normale

Douleurs dans les os des bras, des jambes ou du dos

Votre enfant peut avoir régulièrement des douleurs dues à la drépanocytose. La douleur est provoquée par l'obstruction d'un vaisseau par les cellules falciformes. Généralement, la douleur se manifeste dans les os des bras, des jambes ou du dos ; c'est ce que nous appelons une crise vaso-occlusive. Les intestins peuvent aussi devenir douloureux, ce qui donne mal au ventre. La plupart des douleurs dues à la drépanocytose peuvent être traitées à la maison. Les moyens les plus importants qui sont alors utilisés sont :

1. Boire beaucoup
Cela évite que les cellules falciformes ne forment des caillots et permet la dissolution des obstructions. (voir aussi le schéma de la prise de liquides)
2. Jouer calmement
Faites jouer votre enfant calmement, sans trop d'efforts physiques. Il n'est absolument pas toujours nécessaire de l'aliter.
3. Chaleur
Prendre un bain chaud peut soulager la douleur. Une compresse chaude ou un linge humide chaud sur l'endroit douloureux peut apporter un soulagement.
4. Massage
Un massage doux du bras, du dos ou du cou peut détendre et favoriser la circulation sanguine.
5. Analgésiques
Des analgésiques administrés selon un schéma fixe sont très importants pour garantir une lutte constante contre la douleur. (voir chapitre 7)

Malgré ces mesures, la douleur est parfois si forte qu'une hospitalisation est nécessaire. On l'hydratera alors d'avantage par sonde nasale ou perfusion et, au besoin, on lui administrera des analgésiques plus puissants.

Les crises les plus douloureuses sont sans conséquences directes pour le bras ou la jambe où elles se sont manifestées. Il y a cependant des crises de douleurs qui peuvent être un signal de symptômes plus graves qui, eux, peuvent avoir des conséquences pour le corps. **Un traitement immédiat à l'hôpital est alors nécessaire.**

Ces crises aiguës sont :

1. Douleurs aiguës dans la poitrine et/ou essoufflement.
2. Violent mal au ventre avec enflure soudaine du ventre (ne se manifeste généralement que chez les enfants de 6 ans ou moins).
3. Douleur avec enflure et rougeur d'un bras, d'une jambe ou du dos et fièvre (température supérieure à 38,5 degrés).
4. Graves maux de tête soudains.
5. Douleur qui ne réagit pas au traitement à la maison.

Déficience fonctionnelle de la rate

La rate est un organe situé dans la partie supérieure gauche de l'abdomen, juste sous les côtes (voir figure à chapitre 2). La fonction de la rate est de filtrer les globules endommagés et d'aider à lutter contre les infections. Chez les enfants atteints de drépanocytose, la rate augmente généralement de volume pendant les premières années de leur vie. Chez la plupart des enfants drépanocytaires, la rate diminue de nouveau de volume après leur sixième année en raison de la formation de caillots de globules rouges. Cela provoque un endommagement de cet organe et la formation de nombreuses lésions. Chez certains enfants drépanocytaires, la rate reste plus grosse pendant plus longtemps. En raison des lésions, la rate fonctionne moins bien. Les enfants drépanocytaires sont donc plus souvent sujets à des infections avec certaines espèces de bactéries, qui peuvent s'épanouir gravement. Ce risque commence à l'âge de 4 mois. Regarde aussi: Chapitre 8.

Lors d'un contrôle de routine, le médecin vérifie le volume de la rate afin de savoir s'il a augmenté par rapport la normale en cas de maladie aiguë.

Chez certains enfants, la rate augmente soudain fortement de volume en cas d'infection ou de fièvre et elle absorbe beaucoup de globules rouges, un peu comme une éponge. Cela peut entraîner une diminution importante et brutale du taux sanguin une déficience de la circulation sanguine (état de choc) et l'enfant peut décéder, à moins qu'on ne lui fasse rapidement une transfusion sanguine. Nous appelons cette augmentation soudaine du volume de la rate une **séquestration splénique**.

Quels sont les symptômes d'une séquestration splénique

Violents maux de ventre soudains, enflure de la partie gauche du ventre (le ventre gonfle), pâleur intense (visible aux paumes des mains et les ongles), grande fatigue, vertiges, évanouissement, « cognements » du cœur. Lorsqu'un enfant a eu une séquestration splénique aiguë, il y a de grandes chances pour que cela se reproduise. C'est pourquoi, lorsque la situation est stabilisée, un chirurgien pour enfants effectue une ablation de la rate sous narcose. Il est très possible de vivre sans rate à condition de prendre de la pénicilline deux fois par jour et de contacter l'hôpital en cas de forte fièvre.

Anémie

Les drépanocytaires ont moins de globules rouges (= contenant de l'hémoglobine) que les autres. Généralement, un enfant drépanocytaire a un taux d'hémoglobine inférieur de moitié à celui d'un enfant en bonne santé.

Dans certaines situations, le taux de globules rouges d'un enfant peut être encore plus bas que d'habitude. Cela peut se produire si un enfant a de la fièvre ou une infection. Il peut y avoir deux raisons à cette diminution du taux d'hémoglobine:

1. les globules rouges sont détruits plus rapidement que d'habitude (crise hyperhémolytique); ou
2. le corps (moelle osseuse) cesse de fabriquer de nouvelles cellules (crise aplastique).

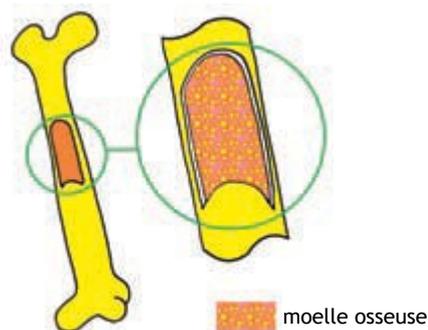
Crise hyperhémolytique

Si le sang est détruit trop rapidement, le blanc des yeux d'un enfant peut jaunir (plus jaune que d'habitude) ou sa peau peut jaunir et son urine prendre une couleur foncée (semblable à celle du thé ou du coca cola).

Lorsque la destruction rapide fait que le taux sanguin est trop bas, il est nécessaire de faire une transfusion sanguine. Des signes de taux sanguin trop bas sont: grande fatigue, pâleur intense (visible aux paumes des mains et les ongles), vertiges, évanouissement et « cognements » du cœur.

Crise aplastique

Si la moelle osseuse cesse brusquement de fabriquer de nouveaux globules rouges, c'est toujours à la suite d'une infection par un virus, le Parvovirus B19, qui provoque aussi de la fièvre. Après quelques jours, l'infection est terminée et la moelle osseuse recommence à faire son travail. Lorsque



quelqu'un a été infecté une fois par le Parvovirus B19, il ne peut plus être infecté une nouvelle fois.



Si au cours de l'infection, le taux sanguin diminue trop, il est nécessaire de faire une transfusion sanguine. Des signes de taux sanguin trop bas sont: grande fatigue, pâleur intense (visible aux paumes des mains et les ongles), vertiges, évanouissement et « cognements » du cœur.

Retard de croissance

Certains enfants drépanocytaires grandissent moins vite que les autres à partir de leur première année. Cela signifie que pendant toute leur jeunesse, ils seront plus petits et plus minces que les jeunes de leur âge. Au début de l'adolescence, ils sont également souvent en retard (parfois pendant quelques années encore). Ces différences de taille sont presque toujours rattrapées à la fin de l'adolescence. Alors que les jeunes de leur âge ont terminé leur croissance, les adolescents drépanocytaires continuent encore à grandir pendant quelque temps. Il est très important que votre enfant sache que cela est dû à la maladie et qu'il rattrapera plus tard son retard de croissance.

Pour déterminer s'il est question d'une maturation lente des os et savoir de combien d'années il s'agit, on prend parfois une radiographie de la main et du poignet gauches. En cas d'entrée tardive dans l'adolescence, on effectue aussi parfois une analyse de sang pour déterminer la quantité d'hormones dans le sang.

Il est très important pour un enfant drépanocytaire de manger suffisamment et sainement. Si votre enfant est très petit ou maigre, il peut être nécessaire de lui donner des calories supplémentaires. Avec votre diététicien(ne), vous pourrez voir quand, combien et quels aliments supplémentaires vous devez donner à votre enfant. Comme cela est le cas pour tous les enfants, il est important qu'il prenne trois repas par jour, avec quelques en-cas entre les repas. Limitez le plus possible la quantité de sucreries, sinon votre enfant n'aura plus de place pour des aliments sains.

Pipi au lit et la nuit

Nous avons un beau mot pour faire pipi au lit: énurésie nocturne.

Pourquoi pipi au lit?

Les enfants drépanocytaires le font plus souvent que les autres enfants. Cela est dû au fait que les reins de quelqu'un qui souffre de drépanocytose ont plus de mal à garder les liquides dans le corps, parce qu'il y a souvent des caillots de cellules falciformes dans les reins. Pendant la journée, votre enfant ne s'en rend pas compte, mais la nuit, il doit faire pipi une ou deux fois. Les enfants de moins de 12 ans dorment souvent très profondément. Il peut donc arriver qu'ils ne se réveillent pas s'ils ont envie de faire pipi et qu'ils fassent alors pipi au lit. Votre enfant n'a donc rien à se reprocher, mais c'est un problème ennuyeux pour vous, les parents, et pour votre enfant.

Que pouvez-vous y faire?

Au moyen d'un réveil « pipi stop », vous pouvez essayer d'exercer votre enfant à se réveiller quand il a envie de faire pipi. Mais cela n'est malheureusement pas toujours facile. Pour les enfants de 10 ans ou plus, il y a à un programme d'entraînement pendant lequel votre enfant et vous êtes accompagnés (souvent au téléphone) quotidiennement par un assistant psycho-social. Finalement, tous les enfants drépanocytaires finissent par ne plus faire pipi au lit. Souvent, ils vont faire pipi aux toilettes 1 à 2 fois par nuit.

Chapitre 7

Lutte contre la douleur

Les éléments les plus importants du traitement contre la douleur en cas de drépanocytose sont une lutte adéquate contre la douleur associée à une bonne hydratation. Il est important de donner les analgésiques à votre enfant selon un programme fixe. Nous faisons ainsi en sorte que le principe actif de l'analgésique soit présent dans le corps en quantité constante. Cela empêche la douleur de réapparaître constamment.

Vous voyez ci-dessous un schéma des analgésiques et des liquides à administrer pour le traitement d'une crise douloureuse due à la drépanocytose. Les quantités sont exprimées en fonction du poids de l'enfant en kilos. Cela varie donc selon l'âge.

Si vous avez des doutes sur la gravité de la douleur, essayez d'abord de l'enrayer avec des analgésiques les plus légers; si votre enfant continue à avoir très mal, vous pouvez essayer des analgésiques plus puissants. Heureusement, la plupart des crises douloureuses peuvent être traitées par vous et chez vous. Si vous ne parvenez pas à enrayer une crise douloureuse chez vous, il peut être nécessaire de faire hospitaliser votre enfant.

Programme des analgésiques

Il est important d'administrer les analgésiques à heure fixe car c'est ainsi qu'ils sont le plus efficaces. Il n'est donc pas nécessaire d'attendre que la douleur revienne. Pour chacun de ces médicaments, vous avez le choix entre des suppositoires ou des comprimés (ce que votre enfant préfère). Tramadol peut être prise en gouttes ou en comprimé. La dose et la fréquence dépendent du poids de votre enfant et sont prescrites par le médecin.

Pour bien lutter contre la douleur, vous pouvez vous servir de l'un des schémas ci-dessous:

1. Pour une crise de douleur **peu violente**:
Paracétamol
2. Pour une crise de douleur **moyennement violente**:
Paracétamol associé à diclofenac ou ibuprofène
3. Pour une **violente** crise de douleur:
Paracétamol associé à diclofenac ou ibuprofène et à tramadol. (NB: tramadol n'est pas prescrit aux tous les enfants pour prendre chez vous)

Vous voyez ci-dessous les programmes pour associer le paracétamol et le diclofenac ou l'ibuprofène, éventuellement avec le tramadol:

Pour une crise de douleur peu violente :	
08h00	Suppositoire ou comprimé de paracétamol
14h00	Suppositoire ou comprimé de paracétamol
20h00	Suppositoire ou comprimé de paracétamol
02h00	Suppositoire ou comprimé de paracétamol

Pour une crise de douleur moyennement violente ou violente :	
08h00	Suppositoire ou comprimé de paracétamol Éventuellement avec: Tramadol en gouttes ou en comprimé
10h00	Suppositoire ou comprimé de diclofenac ou ibuprofène
14h00	Suppositoire ou comprimé de paracétamol Éventuellement avec: Tramadol en gouttes ou en comprimé
17h00	Suppositoire ou comprimé de diclofenac ou ibuprofène
20h00	Suppositoire ou comprimé de paracétamol Éventuellement avec: Tramadol en gouttes ou en comprimé
23h00	Suppositoire ou comprimé de diclofenac ou ibuprofène
02h00	Suppositoire ou comprimé de paracétamol Éventuellement avec: Tramadol en gouttes ou en comprimé

Programme d'hydratation



La quantité de liquide que votre enfant doit boire en cas de crise de douleur.

Poids (kg)	Quantité minimale de liquide par jour (litres)
5	0.5
10	1
13	1.2
15	1.3
17.5	1.5
20	1.6
22	1.7
25	1.9
28	2
31	2.2
34	2.3

Chapitre 8

Médicaments contre la drépanocytose



Pénicilline

Chez les drépanocytaires, l'hémoglobine (la protéine rouge) des globules rouges est un peu différente de celle des autres. Au lieu d'avoir la forme normale d'une pièce de monnaie, ces globules rouges ont la forme d'un croissant de lune ou d'une faucille, d'où le nom d'anémie falciforme. La forme particulière des globules rouges fait qu'ils ont plus facilement tendance à s'accrocher les uns aux autres. Cela provoque des caillots dans les vaisseaux. Ainsi toutes les drépanocytaires sont-elles sujettes à des obstructions dans la rate. Ce processus passe inaperçu et commence déjà quelques mois après la naissance. Ces obstructions empêchent la rate de bien fonctionner. Il y a alors un risque accru d'infections graves par certaines bactéries.

Pour réduire considérablement le risque d'infections, il est très important de donner aux enfants drépanocytaires une protection supplémentaire (prophylaxie) avec de la pénicilline. C'est un antibiotique que votre enfant doit prendre deux fois par jour; une prise le matin et une le soir sous forme de sirop ou de gélule.

Une des choses les plus importantes que vous puissiez faire pour votre enfant est de veiller à ce qu'il prenne bien sa pénicilline. N'interrompez pas la prise du médicament parce que votre enfant va bien ou, au contraire, parce qu'il ne va pas bien. Nous vous conseillons de n'interrompre le traitement que si votre médecin vous le conseille.

Acide folique

Chez les drépanocytaires, l'hémoglobine (la protéine rouge) des globules rouges est légèrement différente de celle des autres gens. Au lieu d'avoir la forme normale d'une pièce de monnaie, ces globules rouges ont la forme d'un croissant de lune ou d'une faucille, d'où le nom d'anémie falciforme. À cause de cette forme anormale, les globules rouges sont détruits plus rapidement (après 30 jours) qu'à l'habitude (après 120 jours). Cette destruction plus rapide fait que les drépanocytaires souffrent presque toujours d'anémie. Le corps d'une personne atteinte de

drépanocytose fabrique tous les jours plus de globules que celui de quelqu'un qui n'en est pas atteint. **L'acide folique** est une vitamine dont le corps a besoin pour fabriquer du sang neuf. Les drépanocytaires ont donc davantage besoin d'acide folique. L'acide folique est contenu en grande quantité dans le foie, les épinards, les produits complets et les légumes secs. Mais notre corps n'a pas beaucoup de possibilités de stocker une réserve d'acide folique. Les drépanocytaires peuvent donc développer une carence en acide folique, ce qui aggrave leur anémie. C'est la raison pour laquelle nous leur conseillons de prendre des comprimés d'acide folique.

Vaccin contre les pneumocoques

La rate est un organe situé dans la partie supérieure gauche de l'abdomen, juste sous les côtes. La fonction de la rate est de filtrer les globules endommagés et d'aider à lutter contre les infections. La formation inaperçue de caillots de globules rouges, provoque la formation de nombreuses lésions dans cet organe. La rate fonctionne moins bien et les enfants drépanocytaires sont plus souvent sujets à des infections.

Cette sensibilité accrue aux infections commence déjà quelques mois après la naissance. Il y a notamment un risque accru d'infections par les bactéries suivantes:

1. pneumocoques,
2. haemophilus influenzae B (HiB) et
3. méningocoques.

Aux Pays-Bas, tous les enfants sont vaccinés contre les deux dernières bactéries et avec ça contre un nombre limité d'espèces de pneumocoques. Alors, ça applique aussi aux enfants drépanocytaires.

Tous les enfants drépanocytaires sont donc également vaccinés; on leur fait un vaccin *supplémentaire* contre plusieurs espèces des pneumocoques.

Nous appelons cela la vaccination d'ensemble contre les pneumocoques (= Pneumovax ou Pneumo 23). Elle est faite en général vers la deuxième année avec un premier rappel après 3 ans et puis tous les cinq ans. Le médecin de l'hôpital prescrit ce vaccin; il peut être fait à la polyclinique ou chez le médecin de famille.

Chapitre 9

Drépanocytose et alimentation

Une alimentation saine et complète fournit en principe tous les éléments nutritifs dont le corps a besoin pour entretenir les tissus et les organes et pour la croissance, même en cas de drépanocytose. Le tableau ci-dessous indique les quantités moyennes d'éléments nutritifs conseillés qui sont nécessaires pour une alimentation complète (par catégorie d'âge).

	1 à 4 ans	4 à 12 ans	12 à 20 ans
Pain	1-3 tranches (35-105 g)	3-5 tranches (105-175 g)	5-7 tranches (175-245 g)
Pommes de terre (ou riz, pâtes, légumes secs)	75 g; 1½ pommes de terre ou cuillère de riz/pâtes/légumes secs	100-150 g; 2-3 pommes de terre ou cuillère de riz/pâtes/légumes secs	200-250 g; 4-5 pommes de terre ou cuillère de riz/pâtes/légumes secs
Légumes	75 g (1-2 cuillères)	150 g (3 cuillères)	200 g (4 cuillères)
Fruits	1½ fruit (150 g)	2 fruits (200 g)	2 fruits (200 g)
Laitages	300 ml de lait ou laitages et 10 g de fromage (½ tranche)	300-450/600 ml de lait ou laitages et 10-20 g de fromage (½-1 tranche)	500 ml de lait ou laitages et 20 g de fromage (1 tranche)
Viande, charcuterie, poisson, poulet, œufs ou produit remplaçant la viande	50 g	50-100 g	100-120 g
Margarine demi-écrémée, produits à rôtir	15 g	15-35 g	20-30 g
Boissons	0,8 litre	1-1½ litre	1½ litre

Il faut cependant veiller à certains points en cas de drépanocytose:

Fer

Le fer est une composante de l'hémoglobine. L'hémoglobine absorbe l'oxygène dans les poumons et le transporte dans toutes les cellules du corps. Une carence en fer perturbe l'approvisionnement en oxygène. Il joue donc un rôle dans les processus de métabolisme dans le sang et les cellules du corps. Le fer est un minéral et le corps est approvisionné en minéraux par le biais de l'alimentation. En cas de drépanocytose, il est important d'avoir une alimentation riche en fer.

Conseils pour réaliser une alimentation riche en fer:

- Le fer contenu dans les produits animaux est mieux assimilé par le corps que le fer contenu dans les végétaux. Des produits animaux riches en fer sont: viande, poisson, poulet, charcuterie, fromage, foie, saucisse de foie, saucisse à tartiner et pâté. Des produits végétaux sont: pain, riz/pâtes, légumes, légumes secs, noix et graines.
- Le fer contenu dans les produits végétaux est mieux assimilé par le corps s'il est mangé en même temps que des aliments riches en vitamine C comme les agrumes (jus d'orange, jus de pamplemousse, citron ou kiwi), le sirop de fruits d'églantier, confiture de fruits d'églantier et poivron.
- Essayez de varier beaucoup les sortes de légumes, de fruits, de viande, de poisson et de volaille. Les légumes riches en fer sont: chicorée, artichaut, brocoli, courgette, petit-pois, pourpier, pousses de navettes et salsifis.
- Le café et le thé peuvent freiner l'assimilation du fer s'ils sont consommés pendant les repas. Consommez donc ces boissons de préférence entre les repas.

- Des produits spécifiques riches en fer comme le sirop de fruits d'églantier enrichi en fer ont une fonction dans une alimentation ne contenant pas assez de fer (par exemple Roosvicee Ferro). Le fer contenu dans le sirop est le mieux assimilé s'il est dilué dans de l'eau, du jus de fruits ou une mousse/salade de fruits.
- Quelques en-cas riches en fer sont: charcuterie, un morceau de saucisson, des biscuits nutritionnels comme Evergreen ou un cracker complet avec de la charcuterie.
- Limitez la consommation de gâteaux, bonbons, chips et boissons rafraichissantes qui diminuent l'appétit et ne fournissent pas d'éléments nutritionnels de valeur.

Acide folique

Le corps a besoin d'acide folique (vitamine B11) pour la croissance et l'entretien du corps et la fabrication de globules rouges et blancs. Pour une bonne consommation d'acide folique, il est important d'avoir une alimentation variée avec suffisamment de légumes (surtout des légumes verts et des asperges), de fruits, de pain et de céréales et de légumes secs. Pour limiter la perte d'acide folique à la cuisson, il est souhaitable de faire cuire les aliments dans peu d'eau et le moins longtemps possible.

Vitamine B12

La vitamine B12 ou cobalamine est nécessaire pour la fabrication de globules rouges et pour le bon fonctionnement du système nerveux. La vitamine B12 est la seule vitamine soluble dans l'eau qui est stockée dans le corps. La vitamine B12 est contenue uniquement dans les produits animaux (donc dans la viande, le poisson, le poulet et les laitages). Une carence en vitamine B12 dans l'alimentation n'est constatée qu'après un certain temps parce que le corps utilise d'abord le stock qu'il a constitué. Une carence peut finalement entraîner une forme d'anémie (anémie pernicieuse) et des fourmis dans les doigts, une perte de mémoire, des troubles de coordination et des faiblesses musculaires dans les jambes.

Qu'est-ce que le PICA (Trouble compulsif alimentaire)?

Votre enfant souffre de pica s'il mange durablement des choses non comestibles. Il peut s'agir de choses différentes comme de la terre, du papier, du caoutchouc, de l'éponge, de la craie, de la peinture ou autres.

Quelle est la cause du pica

Environ un tiers des enfants drépanocytaires est atteint par le pica.

On n'en connaît pas exactement l'origine. Le pica est plus fréquent chez les enfants dont le taux d'hémoglobine est bas et les enfants de faible poids. Parfois, cela est dû à une carence alimentaire ou une carence en fer ou en zinc. Mais il s'avère souvent que ce n'est pas non plus le cas. Votre enfant peut aussi souffrir gravement de pica parce que les choses vont mal à la maison ou à l'école ou parce qu'il se sent très déprimé. Parfois, il y a quelqu'un dans la famille qui a aussi souffert de cette maladie. À cause du pica, votre enfant peut avoir mal au ventre, ses dents peuvent s'abîmer ou il peut être victime d'un empoisonnement.

Que faisons-nous pour en déterminer la cause?

Nous mesurons le taux de fer et de zinc dans le sang. Si ces deux taux sont normaux et que votre enfant souffre tout de même d'un grave pica, l'origine de la maladie est peut-être psychique.

Que faisons-nous pour guérir votre enfant?

Si nous ne savons pas exactement ce qui est à l'origine d'un grave pica chez un enfant, quelqu'un parle avec lui/ elle et avec vous, les parents. Nous voulons savoir s'il y a des choses qui perturbent votre enfant ou des choses qu'il n'aime pas. Nous pensons que le pica est un

comportement que votre enfant a acquis et qu'il peut donc s'en débarrasser. Le psychologue pour enfants vous aide, vous et votre enfant, sur ce point.

Chapitre 10

Transmission génétique de la drépanocytose

Un mot sur l'hérédité

Tout être humain est composé de cellules; chaque cellule contient 23 couples de chromosomes, soit 46 chromosomes en tout. Ces chromosomes contiennent les propriétés génétiques (gènes). Lors de la fécondation, la moitié des chromosomes du père est associée à la moitié des chromosomes de la mère et le tout est transmis à l'enfant. Lors de la fécondation, l'ovule de la mère contient 23 chromosomes et le spermatozoïde du père contient également 23 chromosomes. Dans l'ovule fécondé, il y a donc deux sortes de propriétés génétiques (gènes) : celles du père et celles de la mère.

La transmission génétique de la drépanocytose

La drépanocytose touche surtout les personnes qui ont des ancêtres qui originaires de pays tropicaux et subtropicaux et également les personnes originaires de pays méditerranéens. La présence de cette maladie dans les pays tropicaux est liée au fait que la propriété génétique qui cause la drépanocytose protège en même temps « naturellement » contre le paludisme. On appelle porteur quelqu'un à qui la propriété génétique de la drépanocytose a été transmise par un seul de ses parents. Un porteur ne souffre pas lui-même de la drépanocytose et il ne présente pas de troubles.

Le fait d'être porteur d'une maladie génétique n'a rien de particulier. Tout le monde est porteur d'une ou plusieurs maladies génétiques sans s'en rendre compte ou sans le savoir. Un enfant n'est atteint de drépanocytose que si les deux parents lui ont transmis la propriété génétique de la drépanocytose. La drépanocytose est un exemple de maladie dont on dit en termes médicaux qu'elle se transmet de façon « autosomique récessive ».

« Autosomique » signifie que la maladie peut toucher les garçons comme les filles.

« Récessif » veut dire que la maladie ne peut être transmise que si les deux parents sont porteurs de la propriété génétique qui cause la maladie. Pour indiquer toutes les possibilités de transmission génétique, le dessin ci-dessous représente chaque fois quatre enfants.

La figure 1 représente les symboles utilisés pour expliquer si l'on est porteur de la drépanocytose.



= non porteur de la drépanocytose

ou

= porteur de la drépanocytose

= drépanocytaire

Figure 1: Les symboles indiquant les propriétés génétiques

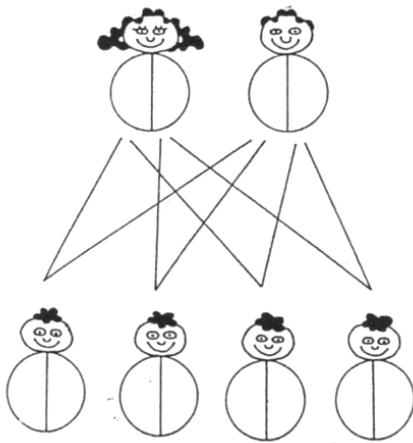


Figure 2: La transmission si les deux parents ne sont pas porteurs de la drépanocytose

La figure 2 indique comment se déroule la transmission si les parents ne sont pas porteurs de la drépanocytose. Les enfants de ces parents héritent de la moitié des propriétés génétiques de la mère et de la moitié de celles du père. Si aucun des deux parents n'est porteur de la drépanocytose, ils n'engendreront pas d'enfants drépanocytaires ou porteurs de la drépanocytose.

La femme comme l'homme peuvent être porteurs de la drépanocytose. Un porteur de la drépanocytose ne souffre pas lui-même de la maladie et ne présente pas de troubles. Dans ce sens, un porteur est en bonne santé. Si un seul des deux parents (le père ou la mère) est porteur, chaque enfant aura 50% de chances (la moitié) d'être également porteur. Mais si un seul des parents est porteur, un enfant ne peut pas être drépanocytaire.

Sur la figure 3, les deux parents sont porteurs de la propriété génétique qui cause la drépanocytose. À chaque grossesse, il y a 25% de chances, une chance sur 4, que l'enfant qui naît ne soit pas porteur de la drépanocytose et ne soit pas atteint par la maladie. Il y a 50% de chances, 1 chance sur 2, que l'enfant qui naît soit porteur de la drépanocytose. Enfin, il y a 25% de chances, encore une chance sur 4, que l'enfant qui naît soit lui-même atteint par la

drépanocytose. Chacun des deux parents a transmis à cet enfant la propriété génétique qui cause la drépanocytose.

Ces mêmes risques se retrouvent à chaque grossesse. Il est possible que si le premier enfant qui naît est drépanocytaire, cela soit de nouveau le cas lors d'une grossesse suivante. Mais il est également possible que pour quatre grossesses successives, les enfants qui naissent ne soient pas drépanocytaires. Un enfant drépanocytaire naît en bonne santé, c'est-à-dire sans troubles. Les premiers troubles peuvent se manifester quatre à six mois après la naissance.

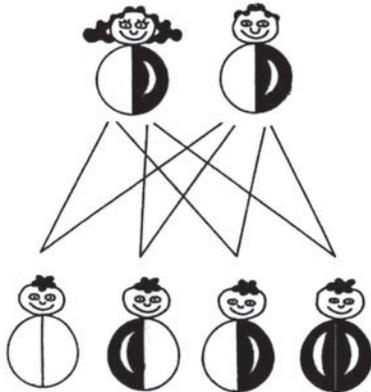


Figure 3: La transmission si les deux parents sont porteurs de la drépanocytose

Il est également possible que l'un des deux parents soit drépanocytaire (sur la figure 4, c'est la femme qui en est atteinte) et que l'homme soit porteur de la maladie. Dans ce cas de figure, il y a à chaque grossesse 50% de chances, 1 sur 2, que l'enfant soit drépanocytaire. Les chances que l'enfant soit porteur de la drépanocytose sont également de 50%, 1 sur 2.

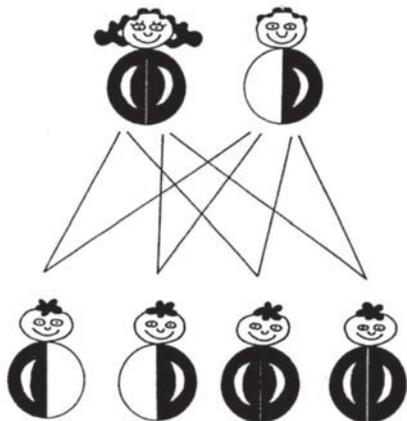


Figure 4: La transmission si la femme est drépanocytaire et l'homme porteur de la drépanocytose

Sur la figure 5, l'homme est drépanocytaire et la femme n'est pas porteuse. Dans ce cas de figure, il n'y a aucune chance pour qu'un enfant soit drépanocytaire, mais tous les enfants sont porteurs de la maladie.

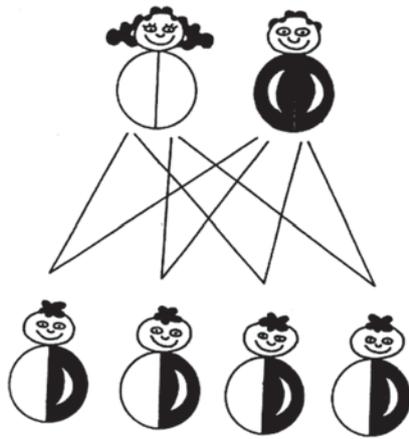


Figure 5: La transmission si l'homme est drépanocytaire et si la femme n'est pas porteuse de la drépanocytose

Dépistage des porteurs de la drépanocytose

Si quelqu'un est originaire d'un pays où les cas de drépanocytose sont nombreux ou s'il sait qu'il y a des drépanocytaires ou des porteurs de la drépanocytose dans sa famille, nous lui conseillons de faire faire une analyse de sang pour déterminer s'il est porteur de la drépanocytose. Ce dépistage peut avoir lieu à n'importe quel âge et il peut être prescrit par les différents médecins impliqués (comme le médecin de famille, le pédiatre, l'hématologue) ou par l'infirmière.

Si les deux parents sont porteurs de la drépanocytose, ils peuvent être adressés pour des informations sur l'hérédité à l'un des services spécialisés des Centres hospitaliers universitaires, les Centres de génétique clinique. Par l'intermédiaire de ces centres, il est possible - si on le souhaite - de faire faire un dépistage pendant la grossesse. Votre spécialiste, en général un hématologue (pour enfants) ou un gynécologue, peut vous informer sur ces possibilités et vous adresser à l'un de ces centres.

Les porteurs souffrent-ils eux-mêmes de la maladie?

Il a déjà été mentionné plus haut que les porteurs ne sont pas eux-mêmes drépanocytaires. Les porteurs sont en bonne santé. Les porteurs ne peuvent éprouver des problèmes que dans des circonstances extrêmes comme s'ils courent un marathon à une altitude élevée, s'ils prennent des avions sans cabine pressurisée ou s'ils sautent en parachute.

Dépistage de la drépanocytose chez le fœtus

Les parents qui sont tous deux porteurs de la propriété génétique de la drépanocytose courent le risque d'avoir un enfant drépanocytaire. C'est pourquoi il est possible, à un stade précoce de la grossesse, de rechercher si l'enfant sera drépanocytaire. La méthode la plus courante pour le faire est la biopsie du trophoblaste. Pour ce dépistage, les parents doivent être adressés à un Centre de génétique clinique à la septième semaine de grossesse ou le plus rapidement après. Pour une biopsie du trophoblaste, on prélève une petite quantité du tissu (villosités) du placenta lors de la douzième semaine de grossesse. Tout comme le bébé, ce tissu provient de l'ovule fécondé et il a donc les mêmes caractéristiques génétiques. Avec ce tissu, on fait une analyse ADN (analyse des propriétés génétiques) pour voir si le fœtus sera atteint par la drépanocytose. Pour ce faire, il est également nécessaire de faire une prise de sang aux parents afin de pouvoir analyser l'ADN des parents et de le comparer à celui du bébé. Le résultat de cette analyse ADN est disponible environ deux semaines après la biopsie du trophoblaste.

Si la biopsie du trophoblaste révèle que l'enfant sera effectivement atteint de drépanocytose, les parents peuvent décider de faire interrompre la grossesse. Cela est alors fait vers la quatorzième semaine de grossesse. Si cette intervention est considérée comme indésirable et que les futurs parents ont déjà décidé à l'avance de ne pas faire interrompre la grossesse, dans la plupart des cas, on ne fera pas de biopsie du trophoblaste car il y a un risque d'environ 0,5% que ce test provoque une interruption spontanée de la grossesse.

Dépistage de la drépanocytose chez un nouveau-né

Si l'on n'a pas fait de dépistage pendant la grossesse pour voir si l'enfant sera drépanocytaire, il est possible de le faire peu après la naissance. Depuis janvier 2007, tous les enfants nés aux Pays-Bas font l'objet d'un dépistage de la drépanocytose au moyen d'une piqûre au talon qui est faite entre le troisième et le septième jour après la naissance de l'enfant. Si l'enfant est drépanocytaire, le médecin peut ainsi commencer le traitement en temps voulu et cela évite souvent de graves troubles.

Chapitre 11

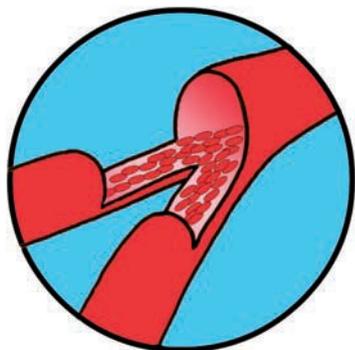
Traitements particuliers

Hydroxyurée (= Hydrea = hydroxycarbamide)

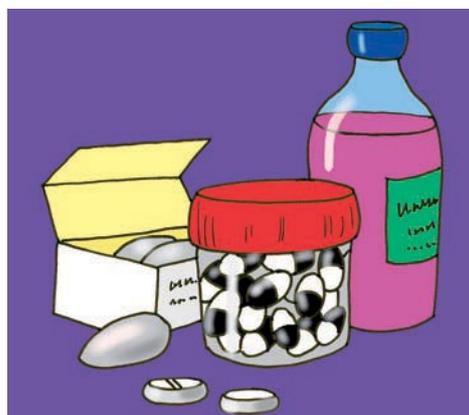
Certains enfants drépanocytaires ont très souvent des crises douloureuses causées par l'obstruction des vaisseaux sanguins. Ce processus peut donner lieu à détritement des organes à l'âge plus avancé. Pour prévenir détritement et des crises, le pédiatre peut proposer un traitement médicamenteux qui était initialement prescrit pour le traitement d'autres affections sanguines que la drépanocytose. Ce produit (hydroxyurée ou hydroxycarbamide) est en général bien supporté et pris une fois par jour sous forme de comprimés, de capsules ou dissous dans du thé chaud. L'action de ce produit est basée sur un double effet. Le premier effet est que l'hydroxyurée favorise la fabrication d'hémoglobine fœtale (ne formant pas de caillots) par le corps en faisant ainsi baisser le taux de cellules falciformes. Le deuxième effet est la réduction de l'adhésion des globules rouges les uns aux autres et à la paroi des vaisseaux sanguins, ce qui réduit le risque d'obstruction (crises).

Actuellement, on sait que l'hydroxyurée est un traitement en sécurité pour des bébés âgés de 9 mois et plus et que ce traitement peut prévenir des complications de la drépanocytose à l'âge avancé.

Si votre enfant est traité avec ce médicament, nous faisons plusieurs fois par an une analyse de sang pour déterminer le taux d'hémoglobine fœtale (HbF) et dépister d'éventuels effets secondaires indésirables.



Globules rouges dans un vaisseau sanguin



Transfusions sanguines

Les enfants drépanocytaires ont parfois besoin de davantage de sang. Lorsque nous donnons du sang à quelqu'un, nous appelons cela une **transfusion sanguine**.

Parfois, il est même nécessaire que votre enfant ait une transfusion sanguine tous les mois. Nous appelons cela un **programme transfusionnel chronique**.

Divers problèmes peuvent rendre nécessaire un traitement de votre enfant par programme transfusionnel chronique. C'est par exemple le cas si l'on a diagnostiqué une constriction d'un ou plusieurs vaisseaux cérébraux de votre enfant. On prescrit aussi un programme transfusionnel chronique si votre enfant a eu un infarctus cérébral. Il arrive parfois que l'on prescrive un programme transfusionnel chronique à un enfant qui a un très grand nombre de crises douloureuses graves se succédant en peu de temps.

Votre enfant vient alors tous les mois dans le service de soins de jour de l'hôpital pour qu'on lui fasse une transfusion sanguine qui dure quelques heures et il retourne ensuite à la maison ou à l'école. On fait aussi régulièrement des analyses de sang de contrôle.



Élimination du fer dans le sang (thérapie par chélation)

Les enfants drépanocytaires ont parfois besoin de sang supplémentaire. Lorsque nous donnons du sang à quelqu'un, nous appelons cela une transfusion sanguine. Divers problèmes peuvent rendre nécessaire une transfusion sanguine. Parfois, il est même nécessaire que votre enfant ait une transfusion sanguine tous les mois. Nous appelons cela un programme transfusionnel chronique.

Si cela dure pendant plus d'un an environ, il y a des chances pour que le corps stocke trop de fer. Cette surcharge en fer peut provoquer des lésions, surtout dans le cœur et le foie. Il est alors nécessaire de prendre un médicament spécial.

Actuellement, on a des comprimés par chélation que votre enfant peut ingérer ou mâcher chaque jour. Ce comprimé s'appelle deferasirox.

Parfois, l'effet des comprimés n'est pas suffisamment ou l'enfant ne peut pas prendre ou supporter les comprimés. Dans ces moments-là, un traitement (complémentaire) avec Desferal (= deferoxamine) peut être nécessaire.

La difficulté de ce traitement avec Desferal est qu'il doit être administré par voie sous-cutanée pendant 8 à 10 heures (en général la nuit) au moyen d'une pompe à perfusion. Le traitement est administré 5 jours sur 7 (parfois aussi 7 jours sur 7). Le traitement peut avoir lieu à la maison avec l'aide du personnel d'une équipe de soins à domicile. Une fois que le traitement se passe bien, il est possible que vous et/ou votre partenaire (et finalement peut-être votre enfant lui-même) appreniez à effectuer une piqûre sous-cutanée et à raccorder vous-même la pompe à perfusion. Pendant que le médicament s'écoule, votre enfant continue à dormir. Le traitement sous-cutané par Desferal peut au besoin être associé à les comprimés.

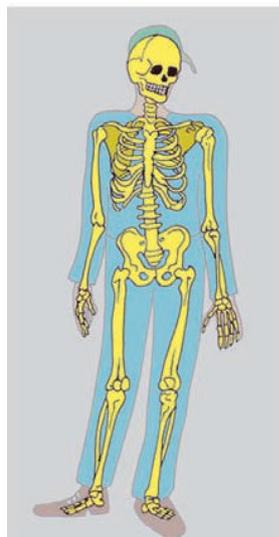
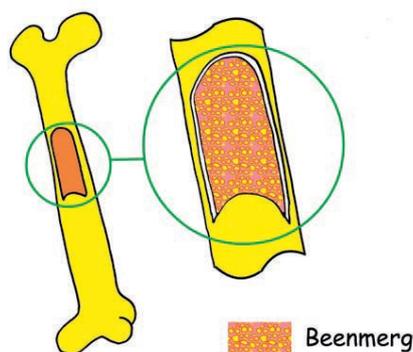
Grefe de moelle osseuse ou cellule souche et drépanocytose

Qu'est-ce que la greffe de moelle osseuse ou cellule souche?

Le sang est fabriqué dans la moelle osseuse. Cette moelle osseuse se trouve à l'intérieur des os. C'est là que sont fabriqués les globules rouges, les globules blancs et les plaquettes à partir de ce que l'on appelle une cellule souche. Ces jeunes cellules peuvent devenir des globules rouges, des globules blancs ou des plaquettes. Elles sont ensuite acheminées vers le sang. Lors d'une greffe de moelle osseuse, les cellules souches sont remplacées par celles de quelqu'un d'autre (le donneur). Mais auparavant, les propres cellules souches du sujet doivent être détruites. Cela rend le traitement assez pénible. Les nouvelles cellules souches vont se développer pour devenir une nouvelle moelle osseuse qui fabriquera à son tour des globules blancs, des globules rouges et des plaquettes. Après la greffe, toutes les cellules sanguines proviendront en principe des nouvelles cellules souches.

Pourquoi faire une greffe de moelle osseuse ou cellule souche?

Chez les drépanocytaires, les globules rouges prennent une forme de faucille dans certaines circonstances. Cela provoque des obstructions des petits vaisseaux sanguins entraînant divers troubles comme par exemple des crises douloureuses. Cette forme de faucille est causée par une petite erreur dans les cellules souches.



Cette erreur n'a aucun effet sur les globules blancs et les plaquettes, seuls les globules rouges sont déformés. Lorsque les cellules souches sont remplacées par celles de quelqu'un qui n'a pas ce problème, ce sont des globules sains qui seront fabriqués après la greffe.

Quand fait-on une greffe de moelle osseuse ou cellule souche?

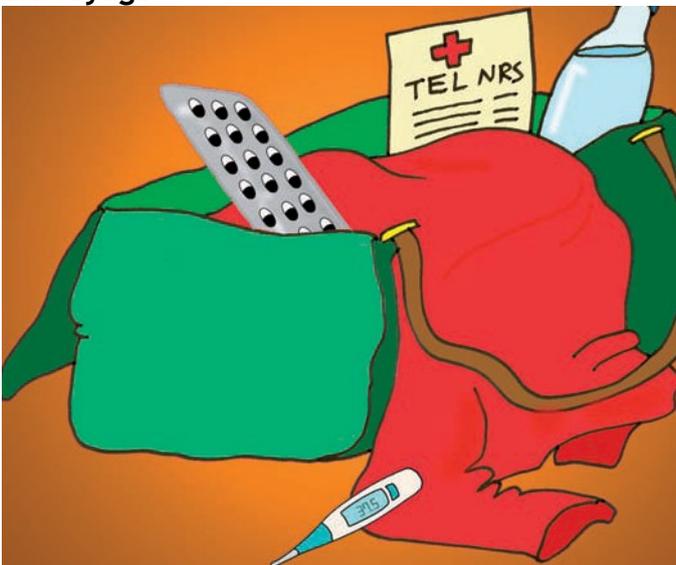
Cela paraît tout simple: remplacer les cellules souches du sang. Alors, pourquoi ne le fait-on pas chez tous les drépanocytaires ? La raison en est que l'on ne peut pas prendre n'importe quel donneur pour qu'il fournisse de nouvelles cellules souches. Tous les êtres humains ont un « code confidentiel » personnel pour leurs cellules. Le « code » du donneur doit ressembler le plus possible à celui du receveur. Si les « codes » sont trop différents, toutes sortes de complications peuvent intervenir.

Le traitement qu'un enfant doit subir pour que ses propres cellules souches soient éliminées entraîne aussi de nombreux effets secondaires et il peut rendre l'enfant très malade. Si malade qu'il est parfois nécessaire de l'admettre dans le service de soins intensifs. Et parfois même si malade que le patient peut en mourir, mais cela se produit heureusement rarement. Bref, les nouvelles cellules souches ont leur prix. Tous les drépanocytaires n'ont pas les mêmes troubles à cause de leur maladie. Il faut donc trouver un équilibre entre la gravité de la maladie et la gravité du traitement. Et cela est différent pour chaque patient. C'est pourquoi il convient d'examiner avec votre médecin traitant et le médecin du centre de transplantations si une greffe de moelle osseuse est le traitement le plus indiqué pour votre enfant.

Vous pouvez toujours prendre rendez-vous avec le spécialiste des transplantations in Leiden par l'intermédiaire de votre médecin pour voir ensemble si votre enfant entre en considération pour une greffe. Libre à vous de poser la question.

Chapitre 12

En voyage



De nombreux parents veulent montrer leur bébé ou jeune enfant à leur famille à l'étranger. Souvent, cela signifiera que vous prendrez l'avion avec lui. En général, il n'y a pas d'objection à cela, mais il est important de dire en temps voulu à votre médecin que vous allez partir en voyage. Les points suivants sont aussi importants:

- Une visite à la polyclinique des maladies tropicales de Amsterdam UMC (020- 5663800) ou au GGD (office municipal de la santé) de votre ville où l'on sait si pendant ou avant votre séjour dans les tropiques, (Suriname, Afrique, Antilles, etc.), des vaccinations (piqûres) ou médicaments supplémentaires sont nécessaires et lesquels.
- Veillez à ce qu'il y ait un hôpital à 50 km au maximum de l'adresse à laquelle vous séjournez.
- Votre pédiatre vous donnera une cure d'antibiotiques pour les cas d'urgence; au besoin, demandez-lui de vous en donner!
- Emportez une réserve suffisante de pénicilline (Broxil) pour un usage quotidien. Attention: demandez à votre pharmacien de ne pas la dissoudre pour vous car non-dissoute, elle se conserve mieux. Vous pouvez la dissoudre vous-même à chaque prise.
- Emportez aussi suffisamment d'acide folique et d'analgésiques pour le cas où votre enfant ait une crise douloureuse.
- Pendant le vol en avion, il est important que votre enfant boive beaucoup (en tout cas 10% de plus que d'habitude).
- Dans les pays chauds, il y a davantage de chances pour que votre enfant se déshydrate. Veillez donc bien à lui donner davantage à boire. Cela est encore plus important si votre enfant vomit et/ou a la diarrhée.
- Si votre enfant est très malade, déshydraté, pâle, a le teint jaune ou a mal, allez alors à l'hôpital local et dites que votre enfant a la drépanocytose.

Bien entendu, nous vous souhaitons un très bon voyage et un agréable séjour!

Garde des enfants

Vous vous demandez peut-être si votre enfant atteint de drépanocytose peut aller à la crèche. C'est tout à fait possible et c'est une décision que vous devez prendre vous-même (au besoin en accord avec votre médecin traitant). La fréquentation d'autres enfants est très importante pour le développement de tous les enfants. Comme tous les parents, vous vous demandez ce que fera le personnel de la crèche si votre enfant tombe malade. À ce propos, il est utile de discuter des points suivants:

- Demandez-leur de traiter votre enfant drépanocytaire comme tous les autres enfants.
- Dites et expliquez quels sont les signes de douleur ou d'infection chez votre enfant. Convenez qu'un membre du personnel vous contacte immédiatement. Veillez à ce que vous-même ou une personne de confiance soyez joignable pour parler de la situation.
- Expliquez que votre enfant doit boire davantage que les autres enfants (et donc faire plus souvent pipi) afin qu'on y prête attention. Votre enfant a parfois besoin de davantage de repos.
- Il peut être pratique de donner au personnel une brochure informative sur la drépanocytose afin qu'il puisse approfondir ses connaissances sur cette affection. Cela peut vous aider et les aider à se sentir plus assurés face à la maladie et favoriser une relation de confiance mutuelle. Vous pouvez obtenir des informations à l'hôpital Emma Kinderziekenhuis AMC, à Emma Infotheek. Vous pouvez aussi obtenir ou télécharger des informations sur la drépanocytose sur le lien « patientenfolders » du site de Amsterdam UMC : [Emma infotheek - Emma kinderziekenhuis](#)

École

À quoi peut s'attendre l'école et quelle est sa contribution?

Les enfants et jeunes gens atteints de drépanocytose vont en général dans un établissement d'enseignement primaire ou secondaire.

Il est important que l'école, l'enseignant ou le mentor et le médecin scolaire ou l'infirmière scolaire soient au courant des troubles qui peuvent se manifester. De plus, l'école doit savoir que la maladie n'est pas contagieuse.

Il est également important que l'école respecte les règles de vie qui permettent d'éviter les troubles, comme par exemple:

- bien manger et boire suffisamment à l'école ou boire beaucoup après un effort physique supplémentaire;
- éviter une trop grande fatigue pendant les cours de gymnastique;
- éviter les refroidissements, par exemple en habillant l'enfant chaudement en hiver dans la cour d'école et après la natation scolaire.

La pénibilité de la drépanocytose diffère par enfant ou jeune. Pendant l'âge scolaire et l'adolescence, surviennent des douleurs dans les os et le ventre ainsi qu'une fatigue chronique. Une crise est un état dans lequel les troubles sont violents et aigus. Lorsque cela se produit fréquemment, l'enfant ou le jeune peut avoir des problèmes de scolarité. Les problèmes surviennent dans le domaine de l'attention et de la concentration, de la mémoire, de la fatigue, des résultats scolaires, de la condition physique, de l'absentéisme, de l'acceptation sociale etc. L'école doit signaler ces problèmes en temps voulu.

Que peut faire l'école en cas de problèmes?

Pour obtenir des informations et des conseils, l'école peut faire intervenir le conseiller de soutien scolaire pour les élèves malades. Il y en a au centre hospitalier universitaire ou au service régional d'accompagnement scolaire (www.ziezon.nl).



En premier lieu, l'école peut établir un plan d'action individuel. Dans ce plan d'action, l'école tient compte des limitations inhérentes à la drépanocytose et adapte le programme scolaire.

Pour des élèves d'enseignement secondaire il y a des possibilités à support avec l'éducation, en particulier au vmbo.

Si les problèmes scolaires sont plus graves, l'école envisage de faire une demande de «zorgarrangement » pour votre enfant. Ce financement individuel pour l'élève peut permettre à l'école d'organiser un accompagnement supplémentaire pour votre enfant et d'obtenir des conseils et un accompagnement par un membre de l'enseignement spécialisé, un accompagnateur ambulancier.

Il est parfois possible ou nécessaire de transférer votre enfant dans un établissement d'enseignement spécialisé.

Les élèves qui ont un handicap physique entrent éventuellement en considération pour une école Mytyl ou Tylyl (s'il est également question d'un handicap mental). Depuis quelques années les écoles pour enfants durablement malades sont fusionnées avec ces écoles.

La procédure pour transférer dans un établissement d'enseignement spécialisé est connue par l'accompagnateur interne/coordonnateur de soins.

Pour remplir le dossier c'est possible d'obtenir de l'information médicale sur votre enfant de votre hématologue de l'hôpital.

Exercice physique, sport et drépanocytose

Les enfants drépanocytaires peuvent, tout comme les autres enfants de leur âge, bouger, jouer, faire de la gymnastique et du sport tant qu'ils le veulent! Mais ils peuvent endurer les sports plus brièvement. Le jeu et le sport sont bons pour le développement de votre enfant en pleine croissance. L'exercice physique est important aussi bien pour la condition physique, la musculation, la souplesse que pour les aptitudes sociales (se faire des amis, aimer l'exercice physique collectif, apprendre à gagner/perdre).

Pour éviter les problèmes, il est important que votre enfant:

1. mange et boive bien avant de faire du sport,
2. boive beaucoup après des efforts physiques supplémentaires,
3. puisse indiquer lui-même quand il a atteint ses limites,
4. évite le refroidissement après avoir fait du sport (s'habille chaudement, surtout en hiver).



Le kinésithérapeute pour enfants

La drépanocytose peut rendre le sport et le jeu moins naturels. En accord avec votre médecin traitant, votre enfant peut être adressé à un kinésithérapeute pour enfants spécialisé dans le domaine du fonctionnement moteur des enfants et des jeunes gens entre 0 et 16 ans.

Il est possible d'établir un programme, éventuellement adapté, pour que l'enfant puisse continuer à bouger, jouer et faire du sport. Votre enfant peut par exemple s'exercer individuellement chez un kinésithérapeute pour enfants. Celui-ci peut conseiller les professeurs (de gymnastique) de l'école ou recommander diverses possibilités de sport et de jeu dans les environs. Par exemple gym pour très jeunes enfants, 'ftkids' (www.fitkids.nl) et associations pour sport adapté. Vous pouvez obtenir des renseignements auprès de la commune que vous habitez (par exemple: www.amsterdam.nl/kunst-cultuur-sport/sport).



Cours du service psychosocial

Le service psychosocial de l'hôpital Emma Kinderziekenhuis prodigue des cours pour les enfants et jeunes gens qui grandissent avec une maladie chronique et pour les frères et sœurs d'enfants malades. Ce programme de cours s'appelle "Op Koers" (tenir le cap) et sur l'internet "Op Koers Online".

Le programme **Op Koers** a pour but d'apprendre aux enfants et aux jeunes gens à faire face à ces problèmes et à les résoudre. Pendant les cours, on leur apprend par exemple à trouver des informations exactes sur la maladie, à apprendre à se détendre, à avoir des rapports avec les enfants et jeunes de leur âge, à gérer leurs idées noires et à réfléchir à leurs points forts.

Les cours sont donnés en groupes de 8 participants au plus et sont encadrés par deux psychologues. Les cours prend 8 semaines avec une réunion par semaine (1.5 heures par fois). Pour les enfants et les jeunes gens qui grandissent avec une maladie chronique ainsi que pour leurs frères et sœurs, il y a des groupes correspondant à leur âge. Les cours du programme **Op Koers** sont les suivants:

Op Pad	pour les enfants de 8 à 10 ans (école primaire, groupes 5 et 6)
Op Stap	pour les enfants de 10 à 12 ans (école primaire, groupes 7 et 8)
Brussen	pour les frères et sœurs de 8 à 12 ans (école primaire, groupes 5, 6, 7 et 8)

Le programme **Op Koers Online** est un cours sur l'internet pour chatter avec des jeunes qui ont une affection chronique, pour leurs parents et pour leurs frères et sœurs. Le but de ce programme est pareil: d'apprendre à faire face à des problèmes qui sont relatés à l'affection et à les résoudre. Ce cours est également sur l'internet, participer est possible du domicile. Ces cours sont donnés en groupes de 5 participants par groupes et sont encadrés par deux psychologues. Les cours prennent 8 semaines (pour des jeunes) ou 6 semaines (pour des parents ou des frères et sœurs) avec une réunion par semaine (1.5 heures par fois).

Jeunes	de 12 - 18 ans
Parents	des enfants à l'âge de 0 - 18 ans
Brussen	de 12 - 18 ans

L'inscription aux cours se fait par l'intermédiaire de votre pédiatre.

Pour obtenir plus d'information vous pouvez consulter le site web www.opkoersonline.nl ou vous pouvez envoyer un email à opkoers@amsterdamumc.nl.

Le saviez-vous?

- L'hémoglobine S (HbS) n'est pas déterminante pour votre groupe sanguin. Le groupe sanguin est déterminé par les caractéristiques qui se trouvent sur les parois des globules rouges. L'hémoglobine se trouve à l'intérieur des globules rouges. L'hémoglobine de quelqu'un de groupe sanguin A (mais aussi de groupe sanguin B et O) peut donc être de l'HbS et le sujet peut donc être atteint de drépanocytose.
- Si quelqu'un a la drépanocytose et ressemble à sa mère, cela ne veut pas dire qu'elle est la seule à lui avoir transmis la maladie. La propriété génétique qui cause la drépanocytose peut provenir du père comme de la mère.
- Lors d'un entretien d'embauche, il est interdit de poser des questions sur l'état de santé actuel ou passé.
- Un drépanocytaire ne peut pas être donneur d'organes. La drépanocytose provoque l'obstruction de petits vaisseaux sanguins, même dans les organes. Ces organes sont donc moins appropriés pour des greffes.
- Il n'y a pas d'objection à ce qu'un drépanocytaire se fasse tatouer ou poser un piercing (si toutefois les parents le permettent et que cela est fait sans qu'il y ait de danger).
- Être porteur du trait drépanocytaire est la même chose qu'être porteur de la drépanocytose.
- Un drépanocytaire peut boire un verre d'alcool de temps en temps, mais jamais de grandes quantités.
- La drépanocytose n'est pas contagieuse.
- Les drépanocytaires peuvent aussi avoir des enfants.
- Il est bon que votre meilleur ami ou meilleure amie sache que vous avez la drépanocytose.
- La gravité de la drépanocytose ne dépend pas du fait d'être une fille ou un garçon.
- On ne peut pas bien prévoir si une personne qui a eu beaucoup de troubles quand il/elle était enfant aura peu ou beaucoup de troubles à l'âge adulte.
- Certaines personnes atteintes de drépanocytose ont souvent ou toujours les yeux jaunes.

- Les yeux jaunes sont dus à la bilirubine; c'est un colorant jaune qui s'accumule dans les yeux et subsiste lorsque les globules rouges sont détruits rapidement et en grand nombre.
- Vous pouvez passer un test pour savoir si vous êtes porteur de la drépanocytose, même si vous n'êtes pas assuré. Votre médecin de famille peut faire la demande de test à Amsterdam UMC. À Amsterdam UMC, c'est le Bureau Opname (bureau des admissions) qui s'occupe de vous attribuer un numéro de patient.
- Le coût du test est d'environ 45 euros payables immédiatement.
-

Où vous adresser pour de plus amples informations?

Association de patients

OSCAR Nederland est une fondation pluriethnique pour les patients et porteurs de la drépanocytose et de la thalassémie.

Oscar Nederland

Postbus 91

4000 AB Tiel

Le lundi jusqu'à et y compris le jeudi de 10h - 14h: tel. 030-6569634

Site internet: www.oscarnederland.nl

E-mail: contacte au site internet

Erfocentrum

C'est un centre d'informations auquel vous pouvez vous adresser pour des questions sur la transmission héréditaire et la santé. L'Erfocentrum a été créé sur l'initiative de la VSOP.

Téléphone: 033-3032110

Sites Internet: www.sikkelcel-en-thalassemie-expertise.net; www.erfelijkheid.nl;

www.zwangerwijzer.nl

E-mail: info@erfocentrum.nl

Dépistage de la drépanocytose

Ici vous pouvez acquérir de l'information du dépistage: www.pns.nl/neonatale-screeningen/hielprik

Cyberpoli

Le Cyberpoli est un site sur l'internet où des enfants et des jeunes avec une affection chronique peuvent se rencontrer à l'internet: www.cyberpoli.nl

Emma Infothèque

L'Emma Infotheek est le centre d'information de l'hôpital pour enfants Emma d'Amsterdam UMC pour les parents et les enfants. Vous pouvez aller ici pour des informations orales et écrites (dépliants, livres et magazines) sur la maladie, le traitement et la recherche. Si votre enfant souhaite faire un discours sur la drépanocytose ou sur l'hôpital, les employés vous aideront votre enfant avec des informations.

L'Infothèque Emma est située à la clinique externe (salle A0-346). Vous pouvez y visiter après avoir consulté le médecin et l'infirmière avec votre enfant.

Numéro de téléphone Emma Infotheek Téléphone : 020-5667959

Courriel : emmainfotheek@amsterdamumc.nl

Les informations que contient cette brochure sont également disponibles sur le site Internet:

[Kinderhematologie Patiënteninformatie Amsterdam UMC](http://Kinderhematologie.Patiënteninformatie.Amsterdam.UMC)

Une partie des informations que contient cette brochure provient de la brochure:

« Sikkelcelziekte, Symptomen en behandeling, erfelijkheid, preventie en zwangerschap » (Drépanocytose, Symptômes et traitement, transmission héréditaire, prévention et grossesse). Brochure pour ceux qui veulent en savoir plus sur la drépanocytose ou anémie falciforme. Oscar Nederland; mai 2003

Rédaction définitive: Dr. H. Heijboer Illustrations (couleur): Dolph Paulsen