

COMPRENDRE L'ANÉMIE FALCIFORME ET OFFRIR LES SOINS APPROPRIÉS À SON ENFANT

GUIDE D'ACCOMPAGNEMENT

POUR LES FAMILLES



COMPRENDRE L'ANÉMIE FALCIFORME ET OFFRIR LES SOINS APPROPRIÉS À SON ENFANT

GUIDE D'ACCOMPAGNEMENT

POUR LES FAMILLES

RÉDACTION DU GUIDE

D^{re} Sharon Abish

Julie Brouillard, M. Sc. inf.

Marie Gale, B. Sc. inf.

John Kayser, M. Sc. inf.

Debbie Pealow, M. Trav. soc.

Elissa Remmer, M. Sc. inf.

Josefina Revuelta, B. Sc. inf.

Christina Rosmus, M. Sc. inf.

Anelise Santo, M. Sc. inf.

MISE À JOUR DU GUIDE

D^{re} Sharon Abish

D^{re} Janie Charlebois

D^{re} Valérie Larouche

D^r Yves Pastore

D^{re} Nancy Robitaille

D^{re} Anne-Marie Vincent

Vanessa Di Schiavi, PNP, M. Sc. (A)

Nathalie Fournier, B. Sc. inf.

Virginie Lamy, IPS en soins pédiatriques

Pamela Bou Malhab, MSSS

Nous remercions l'Office d'éducation des patients du Centre universitaire de santé McGill (CUSM) ainsi que le Projet d'informatique médicale Molson de McGill.

ÉDITION

La Direction des communications du ministère de la Santé et des Services sociaux

Le présent document est disponible uniquement en version électronique à l'adresse :

msss.gouv.qc.ca, section **Publications**.

Le genre masculin est utilisé sans aucune discrimination et dans le seul but d'alléger le texte.

Dépôt légal – 2023

Bibliothèque et Archives nationales du Québec

ISBN : 978-2-550-93120-1 (PDF)

ISBN : 978-2-550-93904-7 (imprimé)

Tous droits réservés pour tous pays. La reproduction, par quelque procédé que ce soit, la traduction ou la diffusion de ce document, même partielles, sont interdites sans l'autorisation préalable des Publications du Québec. Cependant, la reproduction de ce document ou son utilisation à des fins personnelles, d'étude privée ou de recherche scientifique, mais non commerciales, sont permises à condition d'en mentionner la source.

© Gouvernement du Québec, 2023

TABLE DES MATIÈRES

AVANT-PROPOS	1
COMMENT UTILISER CE GUIDE	2
SERVICES OFFERTS AUX FAMILLES	3
FICHE 1 : Coordonnées de mon équipe d'hématologie	6
COMPRENDRE L'ANÉMIE FALCIFORME	9
FICHE 2 : Comprendre l'anémie falciforme	10
FICHE 3 : Reconnaître les symptômes à surveiller	15
CONNAÎTRE LES COMPLICATIONS POSSIBLES	17
FICHE 4 : Fièvre	18
FICHE 5 : Douleur	21
FICHE 6 : Accident vasculaire cérébral (AVC)	24
FICHE 7 : Autres problèmes de santé possibles	26
COMMENT AIDER SON ENFANT À ALLER MIEUX	31
FICHE 8 : Prévention	32
FICHE 9 : Vaccination	35
FICHE 10 : Médicaments recommandés	37
FICHE 11 : Traitements	39
OUTILS POUR FACILITER LES SUIVIS	41
FICHE 12 : Développement de l'enfant et santé dentaire	42
FICHE 13 : Antécédents médicaux et traitement reçu	43
FICHE 14 : Rendez-vous de suivi et analyses sanguines	44
RESSOURCES	45
FICHE 15 : Liste des ressources et des sites Internet	46

AVANT-PROPOS

Chers parents,

Apprendre que son enfant est atteint d'anémie falciforme est un événement stressant. Avant tout, sachez que la majorité des enfants ne développeront pas toutes les complications décrites dans ce guide. Avec une bonne prise en charge, la plupart d'entre eux auront une bonne qualité de vie : ils iront à l'école, pourront participer à des activités extrascolaires, s'épanouiront et réussiront leur vie.

D'autres parents vivent la même situation que vous et une équipe de soins est là pour vous soutenir. Malgré tout, vous avez probablement plusieurs questions :

« Comment cette maladie va-t-elle changer la vie de mon enfant aujourd'hui et dans l'avenir ? »

« Quels sont les symptômes de cette maladie, que signifient-ils et que dois-je faire lorsqu'ils apparaissent ? »

« Est-ce que mon enfant pourra mener une vie normale ? »

Ce sont là certaines des questions qui poussent de nombreux parents à vouloir en savoir plus sur l'anémie falciforme et sur les façons d'offrir les meilleurs soins possibles à leur enfant.

Basés sur l'expérience des équipes soignantes sur le terrain et sur les données scientifiques, et à la lumière de ce que les parents rapportent de leur expérience vécue, le guide a été conçu afin qu'il soit utile, pratique et facile à lire.

Il contient des renseignements précieux sur l'anémie falciforme et plusieurs réponses à vos questions. Nous espérons qu'il vous sera d'une grande aide.

L'équipe soignante d'hématologie des centres québécois pour l'anémie falciforme.

COMMENT UTILISER CE GUIDE

De nombreux parents se sentent dépassés par la quantité de renseignements qu'ils reçoivent au sujet de l'anémie falciforme. Ceux-ci craignent souvent d'oublier des éléments importants à propos de la santé de leur enfant.

C'est tout à fait normal. Pour faciliter votre lecture et votre compréhension, ce guide est divisé en sections qui rassemblent des fiches selon le thème abordé.

Ce guide vous est offert à titre d'information seulement. Il ne doit pas remplacer les conseils que vous recevez de votre professionnel de la santé. Comme chaque patient est unique, la façon de traiter la maladie sera différente d'un patient à l'autre. Parlez à un membre de votre équipe de soins si vous avez des préoccupations ou des inquiétudes.

SECTION 1

Services offerts aux familles

L'équipe d'hématologie

L'équipe d'hématologie est composée de plusieurs professionnels de la santé qui travailleront avec vous pour faciliter votre adaptation ainsi que celle de votre enfant à cette nouvelle situation de vie.

Au Québec, cinq centres sont spécialisés dans le diagnostic et le traitement de l'anémie falciforme et d'autres maladies graves de l'hémoglobine chez les enfants :

- Centre hospitalier universitaire de Québec – Université Laval
- Centre hospitalier universitaire de Sherbrooke – Hôpital Fleurimont
- Centre universitaire de santé McGill – Hôpital de Montréal pour enfants
- Centre hospitalier universitaire Sainte-Justine
- Hôpital Maisonneuve-Rosemont

Il est possible que les services de spécialistes suivants ne soient pas tous offerts dans tous ces centres.

L'hématologue

Lors de vos rendez-vous à l'hôpital, vous rencontrerez de nombreux médecins. Ils sont là pour vous aider, vous et votre enfant, et pour répondre à vos questions. L'hématologue est le médecin spécialiste des maladies du sang comme l'anémie falciforme. En plus de vos rendez-vous réguliers en hématologie, vous êtes fortement encouragés à visiter le pédiatre de votre enfant ou votre médecin de famille pour des soins médicaux qui n'exigent pas l'expertise d'un hématologue.

L'infirmière auxiliaire

L'infirmière auxiliaire rencontrera votre enfant à chacune de ses visites à la clinique. Elle prendra ses signes vitaux, mesurera son poids et sa taille et pourra lui administrer des vaccins ou encore aidera à superviser ses traitements. Elle travaille en étroite collaboration avec l'infirmière clinicienne et avisera cette dernière ou le médecin de tout changement dans l'état de santé de votre enfant.

L'infirmière praticienne spécialisée (IPS)

L'infirmière praticienne spécialisée (IPS) effectue le suivi de votre enfant tout au long de son parcours de soins, et ce, autant à la clinique que lors des hospitalisations. L'IPS réalisera, par exemple, un questionnaire, l'examen physique, la prescription de médicaments et le suivi des examens de laboratoire et d'imagerie. Elle participera aussi à l'ajustement du plan de traitement de votre enfant en collaboration avec l'équipe de soins. Titulaire d'une maîtrise en sciences infirmières, elle exerce des activités médicales et infirmières.

L'infirmière clinicienne

L'infirmière clinicienne fera la coordination de l'ensemble des soins (prises de sang, administration de vaccins et de médicaments, transfusions). Vous pouvez aussi communiquer avec elle lorsque vous avez des questions sur la santé de votre enfant. Elle vous rencontrera au moment du diagnostic et vous offrira des renseignements très utiles. En collaboration avec les autres membres de l'équipe de soins, elle vous aidera à mieux comprendre la maladie de votre enfant et à mieux gérer certains de ses symptômes. Enfin, si votre enfant a besoin de voir un médecin, l'infirmière clinicienne pourra faciliter votre visite à la clinique ou à l'urgence.

Le travailleur social

Le travailleur social vous aide à combler certains besoins liés par exemple, au transport, aux questions financières, au soutien psychologique, aux problèmes scolaires ou à l'intervention en situation de crise. Il évalue chaque situation et vous aide à trouver les ressources appropriées.

Le personnel de bureau

Des secrétaires médicales prendront vos appels lorsque vous aurez besoin de joindre un membre de l'équipe de soins. Elles pourront vous aider en répondant à vos préoccupations et en vous dirigeant vers le professionnel de la santé qu'il convient de consulter. Elles coordonneront également vos rendez-vous à la clinique. Avisez-les rapidement lorsque vous changez de numéro de téléphone ou d'adresse.

Les cliniques de la douleur

Le traitement de la douleur peut constituer un défi pour les enfants atteints d'anémie falciforme. Les équipes de soulagement de la douleur aiguë et chronique peuvent vous aider à assurer le meilleur traitement possible pour soulager votre enfant.

Le conseiller génétique

Vous pourriez avoir recours aux services de conseil génétique si vous avez l'intention d'avoir d'autres enfants. Les conseillers en génétique pourront vous aider à évaluer votre probabilité d'avoir d'autres enfants atteints d'anémie falciforme. Ils pourront aussi vous offrir des conseils de planification familiale et de diagnostic prénatal. Vous êtes encouragés à en parler avec votre médecin ou votre infirmière.

Les spécialistes du milieu de l'enfant

Les spécialistes du milieu de l'enfant participent au développement des bébés, des enfants et des adolescents qui reçoivent des services hospitaliers, en leur offrant des programmes de loisirs et d'éducation qui ressemblent aux expériences de vie normales. Leur objectif est de réduire le plus possible l'impact psychologique de l'hospitalisation. Ces spécialistes offrent des possibilités de jeu pour les enfants et des occasions de développer leur confiance en eux. Ils favorisent aussi l'apprentissage, l'expression de soi, l'interaction avec les autres enfants, la socialisation ainsi que la participation de la famille.

L'Association d'anémie falciforme du Québec

L'Association d'anémie falciforme du Québec offre de nombreux services pour soutenir les familles, tels que des activités de répit familial ainsi que des services de dépannage et de gardiennage. D'autres services comme la massothérapie, l'écoute et l'accompagnement sont aussi offerts. L'Association est une source importante d'information et de partage pour les jeunes, pour leurs parents ainsi que pour les adultes atteints de la maladie. On y trouve des groupes de discussion, et de la documentation sur la maladie, sur le dépistage et sur le statut de porteur. Pour de plus amples renseignements, visitez le site de l'Association à l'adresse suivante : www.anemie-falciforme.org/.

FICHE 1 : COORDONNÉES DE MON ÉQUIPE D'HÉMATOLOGIE

CENTRE UNIVERSITAIRE DE SANTÉ MCGILL – HÔPITAL DE MONTRÉAL POUR ENFANTS

- Médecin : _____
- Secrétaires médicales : _____
- Infirmière praticienne spécialisée (IPS) : _____
- Infirmière clinicienne : _____
- Infirmière auxiliaire : _____
- Travailleur social : _____
- Agent administratif : _____
- Spécialiste du milieu de l'enfant : _____

Comment nous joindre :

Du lundi au vendredi de 8 h à 16 h : 514 412-4400, poste 22428.

De soir, de nuit et de fin de semaine : 514 412-4400, poste 53333, et demandez à parler à l'hématologue de garde.

CENTRE HOSPITALIER UNIVERSITAIRE DE SHERBROOKE – HÔPITAL FLEURIMONT

- Médecin : _____
- Infirmière : _____
- Travailleur social : _____
- Agent administratif : _____

Comment nous joindre : _____

Du lundi au vendredi de 8 h à 16 h : 819 346-1110, poste 15129.

De soir, de nuit et de fin de semaine : 819 346-1110, poste 0, et demandez à parler à l'hématologue de garde.

CENTRE HOSPITALIER UNIVERSITAIRE DE QUÉBEC – UNIVERSITÉ LAVAL

- Médecin : _____
- Infirmière pivot : _____
- Agent administratif : _____
- Travailleur social : _____

Comment nous joindre :

Du lundi au vendredi de 8 h à 16 h : 418 525-4444, poste 40118 ou poste 40105.

Pour prendre rendez-vous en clinique d'hématologie : 418 525-4444, poste 40107.

De soir, de nuit et de fin de semaine : 418 525-4444, et demandez à parler à l'hématologue de garde ou rendez-vous à l'urgence.

CENTRE HOSPITALIER UNIVERSITAIRE SAINTE-JUSTINE

- Médecin : _____
- Infirmière praticienne spécialisée (IPS) : _____
- Infirmière pivot : _____
- Travailleur social : _____
- Psychologue : _____

Comment nous joindre :

Du lundi au vendredi de 8 h à 16 h : 514 345-4931, poste 2712
(veuillez laisser un message dans la boîte vocale des infirmières, si la situation n'est pas urgente).

Numéro de la clinique : 514 345-4830.

De soir, de nuit, de fin de semaine et pour les urgences : 514 345-4931, poste 2111 ou poste 4881.
Vous pouvez aussi contacter l'hématologue de garde au 514 345-4788 (téléphoniste de l'hôpital) ou vous rendre à l'urgence.

HÔPITAL MAISONNEUVE-ROSEMONT

- Médecin : _____
- Infirmière : _____
- Secrétaires médicales : _____
- Travailleur social : _____

Comment nous joindre :

Du lundi au vendredi de 8 h à 16 h : 514 374-7940 (clinique externe de pédiatrie).

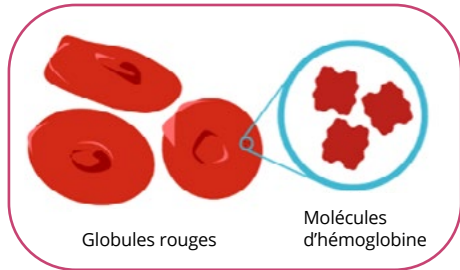
De soir, de nuit et de fin de semaine : **vous diriger à l'urgence.**

SECTION 2

**Comprendre
l'anémie falciforme**

FICHE 2 : COMPRENDRE L'ANÉMIE FALCIFORME

Qu'est-ce que l'anémie falciforme ?



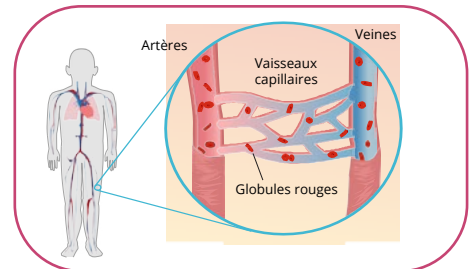
L'anémie falciforme est une maladie chronique. Aussi appelée « drépanocytose », l'anémie falciforme est une maladie du sang qui affecte l'hémoglobine contenue dans les globules rouges de votre enfant. Souvent diagnostiquée pendant la petite enfance, c'est une maladie génétique héréditaire, ce qui veut dire que votre enfant est né avec cette maladie. Elle n'est toutefois pas contagieuse, c'est-à-dire qu'elle ne s'attrape pas comme le rhume. C'est l'une des maladies génétiques les plus courantes.

Des traitements et des médicaments peuvent soulager certains symptômes et possiblement éviter le développement de certaines complications. Pour mieux comprendre cette maladie, il est important de savoir comment le sang circule normalement dans le corps.

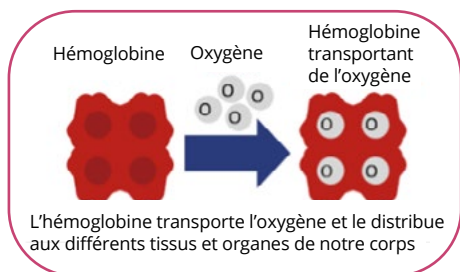
Comment le sang circule-t-il normalement dans le corps ?

Le sang circule à travers les vaisseaux sanguins en passant par un système complexe d'artères, de veines et de vaisseaux capillaires.

- **Les artères** transportent le sang du cœur vers le reste du corps (par exemple, vers le cerveau, les yeux, le foie, les muscles).
- **Les veines** ramènent le sang des différentes parties du corps vers le cœur.
- **Les vaisseaux capillaires** relient les artères aux veines. Un capillaire est environ 1 000 fois plus petit qu'une veine ou une artère.

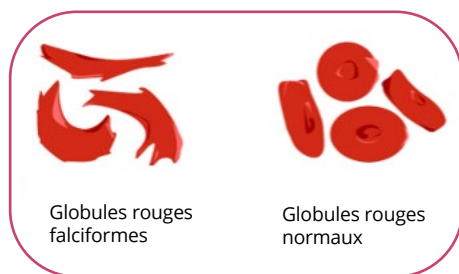


Le sang est surtout composé de cellules microscopiques appelées « globules rouges ». Les globules rouges normaux ont la forme d'un disque et sont flexibles. Leur forme ainsi que leur flexibilité leur permettent de circuler librement dans les artères et les veines et de se frayer un chemin dans le passage très étroit des vaisseaux capillaires.



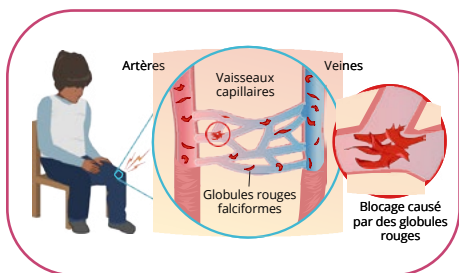
Chaque globule rouge est rempli de petites molécules d'hémoglobine. Un des rôles importants de l'hémoglobine est de transporter l'oxygène vers les différentes parties du corps. Ce rôle est important parce que notre corps dépend de l'oxygène pour son bon fonctionnement. L'oxygène est comme l'essence pour une automobile : s'il n'y en a pas assez, l'automobile ne fonctionnera pas correctement.

En quoi l'anémie falciforme affecte-t-elle la circulation sanguine ?



Une grande partie des globules rouges des enfants qui sont atteints d'anémie falciforme ne sont pas ronds. On les appelle les « globules rouges falciformes » parce qu'ils ont plutôt une forme de croissant. Ces globules sont aussi plus rigides et plus fragiles que les globules rouges normaux. Comme mentionné précédemment, les globules rouges normaux peuvent se faufiler à travers le passage très étroit des vaisseaux capillaires parce qu'ils sont ronds et flexibles. Alors que les globules rouges falciformes ne passent pas aussi facilement et peuvent donc rester coincés dans les capillaires.

Les globules rouges falciformes sont rigides et peu flexibles. Ils peuvent donc causer des blocages dans les vaisseaux sanguins.



Le blocage des vaisseaux sanguins par les globules falciformes peut causer un manque de sang et d'oxygène dans certaines parties du corps, ce qui entraîne différents symptômes. C'est d'ailleurs ce qui cause la plupart des « crises » d'anémie falciforme. La douleur est le symptôme le plus fréquent lors de ces crises. Elle peut varier en intensité (de légère à aiguë), peut être ressentie dans différentes parties du corps, et peut durer de quelques heures à quelques jours.

De nombreux facteurs peuvent augmenter le risque de crises d'anémie falciforme.

En voici quelques exemples : la fièvre, la déshydratation, l'exposition au froid, les changements météorologiques soudains, l'effort physique intense, ainsi que le stress. Cependant, la plupart des crises se produisent sans raison précise. Elles sont imprévisibles et peuvent apparaître graduellement ou subitement.

Pourquoi le taux d'hémoglobine des enfants atteints d'anémie falciforme est-il généralement bas ?

Les globules rouges falciformes ont une durée de vie plus courte que les globules rouges normaux. Ils sont détruits plus rapidement par l'organisme en raison de leur forme inhabituelle et de leur plus grande fragilité. Alors que les globules rouges normaux vivent 120 jours en moyenne, les globules rouges falciformes ne vivent que 20 jours environ.

Le corps fabrique normalement de nouveaux globules rouges de manière constante. Dans le cas de l'anémie falciforme, le corps n'arrive pas à fabriquer les globules rouges aussi rapidement qu'il les détruit. Par conséquent, un enfant atteint d'anémie falciforme a moins de globules rouges dans son sang que les autres enfants. Le fait d'avoir moins de globules rouges dans le sang signifie également moins d'hémoglobine, donc moins d'oxygène.

Un taux d'hémoglobine bas peut entraîner certains symptômes. Vous pourriez remarquer que :

- votre enfant est plus fatigué qu'à l'habitude ;
- ses yeux deviennent jaunes, alors qu'ils ne le sont pas habituellement.

Si vous observez un de ces symptômes, appelez votre équipe soignante. Il pourrait être nécessaire de vérifier le taux d'hémoglobine de votre enfant.

Pour vous aider à suivre l'évolution du taux d'hémoglobine de votre enfant, vous trouverez à la fin de ce guide une fiche intitulée « Rendez-vous de suivi et analyses sanguines ». Apportez cette fiche lors de vos visites à la clinique d'hématologie et notez-y le taux d'hémoglobine qui vous sera alors communiqué par une infirmière.

Le taux d'hémoglobine de votre enfant devra être mesuré lors de chaque visite à la clinique d'hématologie au moyen d'une prise de sang. Un taux d'hémoglobine plus faible qu'à l'habitude pourrait exiger des visites médicales plus fréquentes afin d'assurer un bon suivi. À l'occasion, une transfusion sanguine pourrait aussi être nécessaire.

Qui peut être atteint d'anémie falciforme ?

L'anémie falciforme est une maladie fréquente dans le monde. Au Québec, la prévalence est estimée entre 5 et 6 enfants pour 10 000 naissances lors du dépistage chez les nouveau-nés. En 2022, environ 750 enfants de 0 à 18 ans étaient suivis pour cette maladie dans les centres spécialisés en pédiatrie. N'importe qui peut être atteint d'anémie falciforme. Toutefois, cette maladie est plus fréquente chez les enfants dont les parents viennent d'Afrique, du Moyen-Orient, de certaines régions de l'Inde méridionale, de la Méditerranée, de l'Amérique du Sud et des Caraïbes.

Pourquoi mon enfant a-t-il l'anémie falciforme ?

Comment les gènes de l'anémie falciforme ont-ils été transmis à mon enfant ?

Au moment de la conception, chaque enfant reçoit deux gènes d'hémoglobine : un de la mère et un du père. On retrouve des gènes dans toutes les cellules du corps, et ce sont ces derniers qui déterminent tout ce qui nous concerne comme la couleur de nos yeux, de notre peau, de nos cheveux, ainsi que notre type d'hémoglobine.

On appelle généralement l'hémoglobine falciforme « HbS ». Un enfant atteint d'anémie falciforme a reçu un gène d'hémoglobine falciforme (HbS) d'un de ses parents, ainsi qu'un gène d'hémoglobine anormale (par exemple, un gène d'hémoglobine C [HbC]) de l'autre parent.

De quel type d'anémie falciforme mon enfant est-il atteint ?

Le type d'anémie falciforme de votre enfant est déterminé grâce à une analyse sanguine. Cette analyse permet d'identifier les différents types d'hémoglobine et de mesurer le pourcentage d'HbS continu dans ses globules rouges.

Les trois types d'anémie falciforme sont caractérisés par la présence du gène de l'hémoglobine S (HbS). L'hémoglobine S est responsable de la rigidité et de la forme allongée et en croissant des globules rouges.

L'anémie falciforme de type SS ou HbSS



- C'est le type le plus courant.
- Les enfants atteints de ce type d'anémie falciforme ont reçu un gène d'hémoglobine S de chacun de leurs parents (HbS + HbS = HbSS).
- Les globules rouges de ces enfants sont constitués à 100 % d'hémoglobine S.

L'anémie falciforme de type SC (hémoglobine SC ou HbSC)



- Les enfants atteints de ce type d'anémie falciforme ont reçu un gène d'hémoglobine S d'un de leurs parents, ainsi qu'un gène d'hémoglobine C de l'autre (HbS + HbC = HbSC).
- L'hémoglobine C (HbC) est un autre type d'hémoglobine anormale.

L'anémie falciforme de type S-bêta-thalassémie (hémoglobine SβThal ou HbSβThal)



- Les enfants atteints de ce type d'anémie falciforme ont reçu un gène d'hémoglobine S d'un de leurs parents ainsi qu'un gène de bêta-thalassémie de l'autre (HbS + HβThal = HbSβThal).
- La bêta-thalassémie est une autre forme d'anomalie de l'hémoglobine.

La sévérité de la maladie peut varier d'un individu à un autre. On reconnaît cependant que les personnes atteintes du type SC ont tendance, en général, à être moins symptomatiques que celles atteintes du type SS.

Cochez le type d'anémie falciforme de votre enfant

- Anémie falciforme SS (HbSS)
- Anémie falciforme SC (HbSC)
- Anémie falciforme S-Bêta-thalassémie (HbSβThal)
 - S-Bêta-Thal 0
 - S-Bêta-Thal +

Porteur du gène de l'hémoglobine falciforme



Si un enfant reçoit un gène d'hémoglobine falciforme (HbS) d'un de ses parents ainsi qu'un gène d'hémoglobine normale (HbA) de l'autre parent, il sera « porteur » d'un gène de l'anémie falciforme. On dit aussi qu'il a le « **trait d'anémie falciforme** ». Les **porteurs ne sont pas malades** et n'ont pas plus de risque d'avoir des problèmes de santé que les autres enfants. Cependant, ils pourront transmettre le gène de l'anémie falciforme à leurs enfants dans le futur.

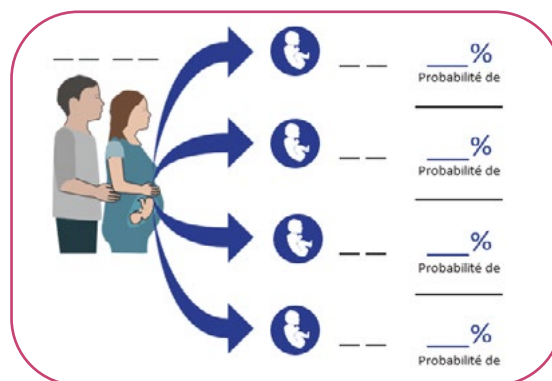
Aucun lien n'a été démontré entre le fait d'être porteur du gène d'hémoglobine falciforme (HbS) et la possibilité d'avoir des problèmes de santé. De très rares cas de problèmes de santé ont été signalés chez des porteurs placés dans certaines conditions extrêmes (plongée sous-marine, faible teneur en oxygène dans l'air, alpinisme en haute altitude, exercice très vigoureux et déshydratation grave).

Si vous savez que vous êtes porteur du gène d'hémoglobine falciforme, discutez-en avec votre médecin pour connaître les possibilités d'avoir des enfants atteints d'anémie falciforme.

Prévoyez-vous avoir un autre enfant ?

Si vous êtes enceinte ou si vous prévoyez avoir d'autres enfants, chacun des centres désignés au Québec peut vous offrir des services de conseil génétique. Les conseillers génétiques sont des experts des maladies héréditaires. Ils vous aideront à évaluer votre probabilité d'avoir d'autres enfants atteints d'anémie falciforme. Ils peuvent aussi vous offrir des options de planification familiale et de dépistage prénatal.

En cas de nouvelle grossesse, la collecte du sang du cordon ombilical de votre futur bébé, après sa naissance, peut aussi être à considérer, car elle pourrait aider dans certains cas à traiter votre enfant atteint d'anémie falciforme. La greffe de cellules souches est effectivement un traitement à discuter pour une personne atteinte d'anémie falciforme et peut être effectuée à partir du sang de cordon d'un frère ou d'une sœur qui est HLA-compatible (le type HLA est semblable au groupe sanguin du système immunitaire). Vous êtes encouragés à discuter de ces options avec votre médecin ou votre infirmière. Avisez votre équipe de soins si vous êtes enceinte ou si vous avez l'intention d'avoir d'autres enfants.



Un membre de l'équipe de soins vous aidera à compléter le diagramme ci-haut afin que vous puissiez mieux comprendre les probabilités d'avoir un enfant atteint d'anémie falciforme. Ces probabilités sont les mêmes à chaque grossesse.

FICHE 3 : RECONNAÎTRE LES SYMPTÔMES À SURVEILLER

L'anémie falciforme est très imprévisible, et il est difficile d'identifier les personnes atteintes qui développeront plus de symptômes que les autres.

Les enfants atteints d'anémie falciforme commencent généralement à ressentir des symptômes pendant la première année de leur vie, habituellement après l'âge de six mois. Les symptômes et les complications peuvent différer d'un enfant à l'autre et varier en intensité (de légers à sévères). Il est important de noter qu'il n'existe pas de traitement qui convient à tous les enfants atteints d'anémie falciforme.

Les décisions en lien avec le traitement dépendront de la condition de votre enfant ainsi que de ses symptômes.

Quand est-ce que mon enfant a besoin de soins médicaux ?

L'anémie falciforme est une maladie qui peut entraîner de graves conséquences si certains symptômes ne sont pas traités. Il est donc très important que vous sachiez reconnaître ces symptômes chez votre enfant dès leur apparition afin qu'il puisse recevoir les soins nécessaires pour les traiter. Vous pouvez communiquer avec un membre de votre équipe de soins en tout temps si vous êtes inquiets au sujet de la santé de votre enfant. Les infections et la douleur sont les problèmes de santé les plus fréquemment rencontrés chez les enfants atteints d'anémie falciforme. Il est important de reconnaître les signes avant-coureurs afin d'intervenir rapidement.

Les symptômes à surveiller sont :

- la fièvre ;
- une douleur très intense ou prolongée ;
- le ventre gonflé (rate enflée) ;
- de la difficulté à respirer ;
- une érection **douloureuse** et persistante (priapisme) ;
- un mal de tête intense ;
- de la raideur au cou (ou de la difficulté à fléchir la tête ou à faire « oui » de la tête) ;
- des convulsions ;
- une paralysie, de la faiblesse ou un engourdissement des bras ou des jambes ;
- des problèmes de vision ;
- un mal de ventre intense ;
- une démarche irrégulière (boiterie) ;
- de la fatigue ou une pâleur nouvelle (ce qui peut indiquer une baisse de l'hémoglobine).



Lorsque ces symptômes apparaissent, vous devez consulter un médecin rapidement. Appelez votre équipe de soins, lorsque cela est possible, et emmenez votre enfant à la clinique d'hématologie ou à l'urgence. N'oubliez pas d'informer l'équipe de l'urgence que votre enfant est atteint d'anémie falciforme.

Fièvre

Votre enfant fait de la fièvre lorsque :

- sa température rectale (par le rectum) est de 38,5 °C (101 °F) ou plus ;
- sa température orale (par la bouche) est de 38,0 °C (100,4 °F) ou plus ;
- sa température axillaire (sous le bras) est de 38,0 °C (100,4 °F) ou plus.

Une prise de température par voie rectale ou orale est à privilégier. Ces méthodes permettent d'obtenir une valeur plus précise de la température de votre enfant.



Vous devez prendre au sérieux tout épisode de fièvre chez votre enfant atteint d'anémie falciforme. Consultez immédiatement à l'hôpital. N'attendez pas !

Douleur

Lorsqu'une douleur n'est pas soulagée par le repos, une bonne hydratation, la prise de médicaments antidouleur comme l'acétaminophène (Tylenol^{MD} ou Tempra^{MD}), l'ibuprofène (Advil^{MD} ou Motrin^{MD}), ou la morphine (selon l'ordonnance de votre médecin), ou que cette douleur se situe au niveau d'une localisation à risque (maux de tête, douleur à la poitrine), consultez à l'hôpital pour obtenir une évaluation.

Difficulté à respirer

Les symptômes suivants peuvent indiquer que votre enfant a de la difficulté à respirer :

- il respire rapidement ;
- il est souvent essoufflé ;
- il fait des efforts pour respirer ;
- il a une toux persistante ;
- il ressent une douleur à la poitrine.

Ventre gonflé (rate enflée)

Le ventre de votre enfant est enflé et semble dur au toucher. Cela peut vouloir dire que des cellules sanguines sont emprisonnées dans sa rate et qu'elles la font enfler. Votre médecin vous enseignera comment palper (toucher) la rate de votre enfant.

Érection douloureuse

Votre garçon a une érection persistante **douloureuse** (douleur au pénis en érection). Si elle dure depuis plus d'une heure, consultez immédiatement à l'urgence.

Autres symptômes

Voici d'autres symptômes qui peuvent se manifester et pour lesquels vous devez consulter un médecin :

- mal de tête intense non soulagé par l'acétaminophène (Tylenol^{MD} ou Tempra^{MD}) ou l'ibuprofène (Advil^{MD} ou Motrin^{MD}) ;
- raideur au cou ;
- paralysie, faiblesse ou engourdissement des bras ou des jambes ;
- problème de vision **de novo** (c'est-à-dire qui est nouvellement apparu) ;
- mal de ventre intense.

SECTION 3

Connaître les complications possibles

FICHE 4 : FIÈVRE

Les enfants atteints d'anémie falciforme courent plus de risques d'être atteints d'infections graves à évolution fulminante parce que leur rate a été endommagée par les globules falciformes à un très jeune âge. Si votre enfant fait de la fièvre, c'est peut-être parce qu'il a une infection. La fièvre est souvent un des premiers signes d'infection, et **doit toujours être prise au sérieux chez un enfant atteint d'anémie falciforme.**

La rate est l'organe du corps responsable de filtrer le sang et d'en retirer les bactéries. Celle des enfants qui sont atteints d'anémie falciforme ne peut pas accomplir cette fonction correctement. C'est pourquoi des bactéries peuvent demeurer dans le sang et aller jusqu'à causer une infection appelée « septicémie ». Ce type d'infection peut être extrêmement grave, à évolution très rapide (fulminante) et être même fatal. Une vaccination adéquate et une prophylaxie antibiotique à l'aide de la pénicilline ou d'un autre antibiotique pris chaque jour selon l'ordonnance d'un médecin sont des moyens efficaces pour protéger votre enfant contre les infections. Il est primordial de consulter rapidement en cas de survenue de fièvre.

Lorsque votre enfant fait de la fièvre, il peut présenter les symptômes suivants :

- il devient plus chaud au toucher (sur le front et dans le cou) ;
- il a les joues rouges ou rosées ;
- il a des frissons ;
- il a mal à la tête ;
- il ressent la douleur dans son corps ;
- il est irritable.

Il est important de bien prendre la température de votre enfant afin de pouvoir la communiquer à votre infirmière ou à votre médecin. Si vous n'avez pas de thermomètre à la maison, vous devez vous en procurer un.

Choix d'un thermomètre

Les thermomètres numériques sont recommandés parce qu'ils sont faciles à lire. Ils donnent une mesure précise de la température après une période qui varie de 30 secondes à 2 minutes. Lisez attentivement les instructions qui accompagnent votre thermomètre numérique pour connaître son fonctionnement.

Les thermomètres de verre contenant du mercure ne sont pas recommandés.

Température dans la bouche (température orale)

Il est recommandé de prendre la température dans la bouche de votre enfant seulement s'il est assez vieux pour comprendre des consignes et coopérer (ce qui se produit habituellement à partir de 5 ou 6 ans). Ne donnez pas de liquide chaud ou froid à votre enfant 15 à 30 minutes avant de prendre sa température dans la bouche et veillez à :

- vous assurer que la bouche de votre enfant ne contient pas d'aliments, de sucreries ou de gomme à mâcher ;
- demander à votre enfant de s'asseoir et de rester tranquille pendant que vous prenez sa température ;
- demander à votre enfant de ne pas parler, de ne pas mordre le thermomètre et de garder les lèvres fermées pendant que le thermomètre est en place ;

- tenir le thermomètre sous la langue de votre enfant, et ce, jusqu'à ce qu'il émette un signal sonore ;
- rester avec votre enfant pendant que vous prenez sa température ;
- retirer le thermomètre et consultez le chiffre indiqué.



Votre enfant fait de la fièvre s'il a une température orale (par la bouche) de 38,0 °C ou plus (100,4 °F).

Température dans le rectum (température rectale, pour les enfants de moins de 5 ans)

Si vous choisissez cette méthode pour vérifier la température de votre enfant, veillez à suivre les indications suivantes :

- placez votre enfant sur vos genoux ou sur une surface ferme comme une table à langer ;
- enduisez le bout du thermomètre d'une petite quantité de lubrifiant ou de gelée de pétrole ;
- enfoncez le thermomètre d'environ un demi-pouce à un pouce (de 1 à 2 cm) dans le rectum de votre enfant ;
- tenez votre enfant pour qu'il ne bouge pas ;
- gardez le thermomètre en place jusqu'à ce qu'il émette un signal sonore ;
- enlevez le thermomètre et consultez le chiffre indiqué ;
- nettoyez le thermomètre après chaque utilisation.

Si vous utilisez plusieurs thermomètres à la maison, identifiez clairement le thermomètre rectal. Cela vous évitera de le placer dans la bouche de votre enfant. Vous limiterez ainsi les risques d'infection.



Votre enfant fait de la fièvre s'il a une température rectale est de 38,5 °C ou plus (101 °F).

Température sous le bras (température axillaire, non recommandée car moins précise)

Si vous choisissez cette méthode pour vérifier la température de votre enfant, veillez à suivre les indications suivantes :

- enlevez le chandail de votre enfant pour qu'il soit plus facile d'accéder à son aisselle ;
- levez le bras de votre enfant et placez le bout du thermomètre dans le creux et au centre de son aisselle. Baissez le bras de votre enfant et serrez-le fortement contre sa poitrine pour garder le thermomètre en place ;
- laissez le thermomètre en place jusqu'à ce qu'il émette un signal sonore ;
- restez avec votre enfant pendant ce temps ;
- enlevez le thermomètre et consultez le chiffre indiqué ;
- si votre enfant est très jeune ou qu'il ne coopère pas, assoyez-le sur vous et tenez-le pendant que vous prenez sa température.



Votre enfant fait de la fièvre s'il a une température axillaire (sous le bras) de 38,0 °C ou plus (100,4 °F).

Température tympanique (dans l'oreille, non recommandée car moins précise)

Le thermomètre tympanique n'est pas très fiable pour le dépistage de la fièvre. La lecture obtenue est toujours plus basse que la température réelle de votre enfant. Si vous choisissez cette méthode pour vérifier la température de votre enfant et que la température indiquée est de 37 °C ou plus, vous devrez reprendre sa température en utilisant une autre méthode. Dans ce cas, la prise de température rectale est indiquée chez les enfants de moins de 5 ans, qui sont trop jeunes pour la prise de température par la bouche. Il est possible de prendre la température sous la langue chez les enfants capables de coopérer (5-6 ans et plus).

Température frontale (au niveau du front, non recommandée car moins précise)

La mesure de la température de votre enfant au niveau du front n'est pas suffisamment fiable, et c'est pourquoi elle n'est pas recommandée. Une température de 37 °C pourrait indiquer que votre enfant fait de la fièvre. Il faut toujours vérifier la température en utilisant l'une des méthodes décrites précédemment (température orale ou rectale).

Évitez de donner de l'acétaminophène (comme le Tempra^{MD} ou le Tylenol^{MD}) ou de l'ibuprofène (comme l'Advil^{MD} ou le Motrin^{MD}) si votre enfant est subfébrile (c'est-à-dire qu'il ne fait pas encore de fièvre, sa température étant inférieure à celles présentées plus haut). L'administration de médication pourrait masquer un pic de fièvre.



Rappelez-vous : il ne faut jamais négliger la fièvre chez un enfant atteint d'anémie falciforme! Appelez votre équipe de soins, lorsque cela est possible, et emmenez votre enfant à la clinique d'hématologie ou à l'urgence. N'attendez pas!

FICHE 5 : DOULEUR

La douleur est un autre symptôme courant chez les enfants atteints d'anémie falciforme. Les crises de douleur surviennent lorsque les globules rouges falciformes bloquent les vaisseaux sanguins, privant ainsi certaines parties du corps de sang et d'oxygène.

Signes de douleur chez votre enfant

En vieillissant, votre enfant pourra mieux exprimer sa douleur, la localiser et possiblement la décrire. Chez les plus jeunes, vous pourrez reconnaître certains signes de douleur en observant des comportements tels que :

- il pleure sans pouvoir être consolé ;
- il serre les endroits qui font mal ;
- il refuse de se servir d'un bras ou d'une jambe ;
- il refuse de marcher ;
- la zone douloureuse est enflée.

Zones possibles de douleur lors d'une crise d'anémie falciforme

Les zones possibles de douleur sont les suivantes :

- le dos ;
- les côtes ;
- les bras ;
- l'abdomen ;
- les mains ;
- les jambes ou les pieds.

Chez les jeunes enfants (habituellement de moins de deux ans), une crise d'anémie falciforme pourrait causer une enflure des mains ou des pieds, des doigts ou des orteils. C'est ce qu'on appelle une dactylite. Cette condition peut durer de quelques jours à une semaine et peut être accompagnée de fièvre.

Traitement de la douleur

La meilleure façon d'apaiser la douleur de votre enfant est de la soigner dès qu'elle apparaît. Sa localisation, son intensité ainsi que la fréquence des crises de douleur peuvent varier. La douleur est généralement traitée à la maison, mais dans certaines situations, une hospitalisation peut être nécessaire.

Le soulagement de la douleur nécessite parfois une administration régulière (par exemple, toutes les six heures ou toutes les quatre heures, selon le médicament administré ou la recommandation d'un professionnel de la santé) d'acétaminophène (Tempra^{MD} ou Tylenol^{MD}) et d'ibuprofène (Advil^{MD} ou Motrin^{MD}) pendant quelques jours, jusqu'à la résolution des douleurs.

Pas de douleur (prévention)	Premiers signes de douleur (traitement)	Pendant que vous attendez que les médicaments fassent effet	Si la douleur ne disparaît pas en une heure
<ul style="list-style-type: none"> Encouragez votre enfant à boire beaucoup de liquide. C'est une façon efficace de prévenir la douleur. L'hydratation améliore la circulation du sang dans les vaisseaux capillaires de votre enfant. 	<ul style="list-style-type: none"> Emmenez votre enfant dans un endroit confortable pour qu'il puisse s'asseoir ou se coucher. 	<ul style="list-style-type: none"> Distrayez votre enfant avec une activité tranquille. Par exemple, lisez-lui un livre ou faites jouer sa musique de relaxation favorite. 	<ul style="list-style-type: none"> Un médicament plus puissant pourrait être nécessaire. Si ce n'est pas la première crise de douleur de votre enfant et qu'on vous a prescrit de la morphine ou de l'hydromorphone, administrez-lui une dose.
<ul style="list-style-type: none"> Habillez votre enfant pour qu'il soit confortable selon la température extérieure et assurez-vous de bien le vêtir lorsqu'il fait froid. 	<ul style="list-style-type: none"> Donnez-lui de l'acétaminophène (Tylenol^{MD}) ou de l'ibuprofène (Advil^{MD}) selon les recommandations inscrites sur l'emballage ou selon les conseils de l'infirmière, du médecin ou du pharmacien. 	<ul style="list-style-type: none"> Vous pouvez donner à votre enfant un bain chaud ou placer une compresse thérapeutique sèche et chaude (un Sac Magique^{MD}, par exemple) sur la région douloureuse. 	<ul style="list-style-type: none"> Si c'est son premier épisode de douleur ou si la morphine ou l'hydromorphone ne réduisent pas la douleur en moins d'une heure, contactez votre équipe de soins pour recevoir des conseils.
<ul style="list-style-type: none"> Encouragez l'exercice physique chez votre enfant en respectant sa tolérance à l'effort. Favorisez les pauses entre les activités. 	<ul style="list-style-type: none"> Encouragez votre enfant à boire plus de liquide qu'à l'habitude. 	<ul style="list-style-type: none"> Faites-lui des massages tout en douceur. 	<ul style="list-style-type: none"> Vous pourriez devoir vous rendre à la clinique d'hématologie ou à l'urgence pour un traitement.
			<ul style="list-style-type: none"> Pendant que vous attendez de voir l'infirmière ou le médecin, continuez à distraire votre enfant avec une activité tranquille.

Quand consulter en urgence si mon enfant a de la douleur ?

Vous devriez consulter **en urgence** si votre enfant présente l'un des symptômes suivants :



- il a de la fièvre en plus de la douleur ;
- sa douleur n'est pas soulagée par les médicaments que l'équipe médicale vous a prescrits ;
- sa douleur revient rapidement (en moins de trois heures) après l'administration des médicaments que l'équipe médicale vous a prescrits ;
- il présente des maux de tête (céphalées) intenses ;
- il a des douleurs à la poitrine, surtout si celles-ci sont accompagnées de difficultés respiratoires, ou qu'il se plaint d'avoir la sensation de manquer d'air ou d'étouffer.

Si votre enfant a souvent des crises de douleur, l'équipe d'hématologie ainsi que les spécialistes en gestion de la douleur peuvent vous aider à trouver la meilleure façon de la soulager.

Considérez consulter votre équipe médicale également si :

- la douleur persiste depuis plusieurs jours ou qu'elle n'est que partiellement soulagée ;
- la douleur affecte l'épaule ou la hanche (possibilité de complication de type ostéonécrose).

FICHE 6 : ACCIDENT VASCULAIRE CÉRÉBRAL (AVC)

Pourquoi se préoccuper des AVC chez les patients atteints d'anémie falciforme ?

Un AVC se produit lorsqu'une partie du cerveau est privée de sang et d'oxygène. L'AVC est une complication soudaine et grave de l'anémie falciforme, et constitue une urgence médicale.

Environ 11 % des personnes atteintes d'anémie falciforme subiront un épisode d'AVC avant l'âge de 20 ans en l'absence de traitement ou de tests de dépistage tel que le Doppler transcrânien. Ce risque est toutefois plus élevé pendant les 10 premières années de vie, et plus particulièrement entre 2 et 10 ans. Le risque d'AVC augmente à 24 % à l'âge de 45 ans. Un enfant atteint d'anémie falciforme court donc un risque plus important de subir un AVC en comparaison avec un enfant en bonne santé, qui n'est pas atteint d'anémie falciforme. Chez l'enfant atteint d'une anémie falciforme ayant reçu un résultat anormal à l'échographie Doppler, le risque de développer un AVC est encore beaucoup plus grand. L'évaluation par une échographie Doppler transcrânienne est donc très importante dans le suivi de la santé de votre enfant.

Voici certains des symptômes associés à un AVC :

- perte de conscience (votre enfant s'évanouit) ;
- faiblesse des bras ou des jambes ;
- difficulté à parler ;
- démarche anormale ;
- problèmes de vision ;
- incapacité à bouger ses jambes ou ses bras, ou tout un côté de son corps ;
- convulsions (crises d'épilepsie) :
 - évanouissement ;
 - raideur du corps ;
 - présence de salive ou de mousse s'écoulant de sa bouche ;
 - sueurs, tremblements, mouvements rapides des membres.



Si vous croyez que votre enfant présente des symptômes d'AVC, appelez le 911. Vous devez l'emmener à l'urgence immédiatement.

Doppler transcrânien

Votre médecin peut prescrire un test spécialisé qui sera très utile pour prévenir les AVC. Ce test, qui s'appelle « échographie Doppler transcrânienne », permet de détecter le rétrécissement des vaisseaux sanguins du cerveau. C'est un test très important. **Ne manquez pas votre rendez-vous pour ce test.** La prescription ou non de ce test dépendra du type d'anémie falciforme de votre enfant, de son âge ainsi que de l'évaluation clinique du médecin. Discutez avec votre médecin ou votre infirmière si vous avez des questions à ce sujet.

Qu'est-ce qu'une échographie Doppler transcrânienne ?

L'appareil d'échographie Doppler utilise les ultrasons pour vérifier l'état de certains vaisseaux sanguins du cerveau. Les vaisseaux sanguins qui ont été endommagés par les globules rouges falciformes sont souvent plus étroits, et le passage du sang dans ces vaisseaux produit un bruit. Cette information permet au médecin de dépister les enfants qui courent un plus grand risque de faire un accident vasculaire cérébral (AVC) dans le futur.



Comment se déroule une échographie Doppler transcrânienne ?

Le test se fait au département de radiologie de certains centres spécialisés. Une secrétaire médicale vous appellera pour fixer un rendez-vous. Il n'est habituellement pas très long (environ une demi-heure), sauf pour les jeunes enfants. Votre enfant ne sera pas endormi, mais il devra rester couché (ou assis) et être tranquille pendant l'examen. Le test n'est pas douloureux et vous pourrez rester avec votre enfant pendant toute la procédure.

Qu'arrivera-t-il après le test ?

Les résultats de l'échographie Doppler seront envoyés au médecin qui traite l'anémie falciforme de votre enfant. Si les résultats sont normaux, aucun traitement ne sera requis. Ce test devra être répété au moins une fois par année. Si le résultat est anormal ou douteux, le prochain rendez-vous avec le médecin traitant sera alors devancé.

Qu'arrivera-t-il si les résultats démontrent que mon enfant risque de subir un AVC dans le futur ?

Si deux tests consécutifs indiquent des résultats anormaux, l'équipe soignante vous rencontrera pour discuter de la possibilité d'entreprendre un traitement impliquant des transfusions de sang régulièrement afin de réduire la probabilité d'AVC chez votre enfant. Des études ont en effet démontré que l'administration de transfusions sanguines à différents intervalles, selon les modalités transfusionnelles chez les enfants ayant des résultats anormaux au Doppler transcrânien, réduit la probabilité d'AVC de 90 % par la suite. Ce test est donc très important.

Assurez-vous que votre enfant ne manque pas son rendez-vous.

FICHE 7 : AUTRES PROBLÈMES DE SANTÉ POSSIBLES

Les enfants atteints d'anémie falciforme sont susceptibles de connaître différents problèmes de santé qui peuvent parfois devenir graves. Savoir reconnaître ces problèmes potentiels vous aidera à obtenir une intervention médicale rapide et efficace.

Voici quelques problèmes de santé additionnels que pourrait potentiellement connaître l'enfant atteint d'anémie falciforme :

- syndrome thoracique aigu (circulation du sang dans les poumons bloquée par des globules rouges falciformes);
- séquestration splénique (rate enflée);
- priapisme (érection douloureuse et persistante);
- anémie aplasique (anémie sévère causée par une infection virale);
- nécrose avasculaire (atteinte de l'os causant des douleurs et une diminution des mouvements);
- rétinopathie (atteinte de la rétine de l'œil);
- hypertension pulmonaire ou atteinte cardiaque;
- néphropathie (atteinte des reins);
- asthme et apnée du sommeil.

Syndrome thoracique aigu



Le syndrome thoracique aigu est un problème grave qui doit être traité immédiatement. C'est une cause fréquente d'hospitalisation chez les enfants atteints d'anémie falciforme qui peut constituer une urgence médicale. Le syndrome thoracique aigu se produit lorsque la circulation du sang dans les poumons est bloquée par des globules rouges falciformes. Une infection aux poumons (pneumonie) peut aussi déclencher un syndrome thoracique aigu. Les symptômes peuvent varier en intensité (de légers à graves), et peuvent progresser rapidement. Dans tous les cas, une hospitalisation est requise, car l'état de votre enfant peut se détériorer rapidement.

Voici certains des symptômes associés au syndrome thoracique aigu :

- douleur à la poitrine;
- accélération de la respiration ou difficulté à respirer;
- toux;
- douleur abdominale;
- fièvre.

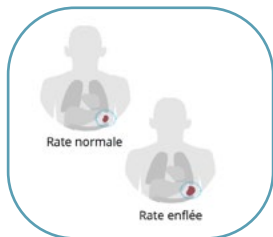


Si votre enfant présente l'un de ces symptômes, vous devez absolument consulter un médecin. Appelez votre équipe de soins, lorsque cela est possible, et emmenez votre enfant à l'urgence ou à la clinique d'hématologie. N'attendez pas !

Séquestration splénique (rate enflée)

La rate est un organe situé du côté gauche de l'abdomen. La séquestration splénique est une complication sévère qui se produit lorsqu'une partie du sang reste bloquée au niveau de la rate, la faisant grossir au-delà de sa taille normale, ce qui peut conduire à une baisse rapide de l'hémoglobine. Quand cela se produit, une transfusion de sang peut être nécessaire, voire urgente.

La rate des enfants atteints d'anémie falciforme est endommagée dès leur très jeune âge par les globules rouges falciformes. Les vaisseaux sanguins qui mènent le sang à la rate sont eux aussi endommagés au fil du temps. C'est pourquoi les globules rouges falciformes peuvent rester plus facilement bloqués dans les vaisseaux ou dans la rate. Lorsque cela se produit, la rate peut devenir très grosse et facile à sentir au toucher. C'est ce qu'on appelle la séquestration splénique.



Certains enfants peuvent avoir une rate qui est constamment enflée ou dodue. Dans ce cas, l'hémoglobine dans le sang est souvent stable, et la situation n'est pas aussi grave. Dans tous les cas, toute augmentation du volume de la rate doit être suivie de près. Votre médecin vous enseignera à palper la rate de votre enfant : pratiquez-vous régulièrement pour être en mesure d'en connaître la taille normale.

Voici certains symptômes associés à la séquestration splénique :

- de l'irritabilité ;
- une faiblesse inhabituelle ou un évanouissement (somnolence anormale) ;
- les lèvres et les muqueuses à l'intérieur de la bouche qui deviennent très pâles ;
- le cœur qui bat plus rapidement qu'à l'habitude ;
- le ventre gonflé ;
- de la douleur au côté gauche du ventre.



Si votre enfant présente l'un de ces symptômes, vous devez absolument consulter un médecin. Appelez- votre équipe de soins, lorsque cela est possible, et emmenez votre enfant à l'urgence ou à la clinique d'hématologie. N'attendez pas !

Anémie aplasique

L'anémie aplasique se développe lorsque le corps arrête complètement de fabriquer de nouveaux globules rouges. Cet état est souvent causé par un virus appelé le parvovirus B19 (qui cause initialement un érythème infectieux, aussi appelé la cinquième maladie). Lorsque cela se produit, le taux d'hémoglobine peut alors chuter à un niveau préoccupant en quelques jours seulement. Cet état peut ainsi nécessiter une ou plusieurs transfusions sanguines jusqu'à ce que le corps recommence à fabriquer de nouveaux globules rouges.

Voici certains symptômes associés à l'anémie aplasique :

- faiblesse dans tout le corps ;
- léthargie (être somnolent et sans énergie) ;
- pâleur (par exemple, lorsque les lèvres et la langue sont de couleur grisâtre ou bleutée) ;
- étourdissements ou évanouissement ;
- mal de tête.



Si votre enfant présente l'un de ces symptômes, vous devez absolument consulter un médecin. Appelez votre équipe de soins, lorsque cela est possible, et emmenez votre enfant à l'urgence ou à la clinique d'hématologie. N'attendez pas !

Priapisme (érection douloureuse et persistante)

Le priapisme est un problème de santé sérieux qui peut se produire chez les garçons atteints d'anémie falciforme. Contrairement à une érection physiologique (normale), une crise de priapisme est une érection persistante non désirée, qui est souvent très **douloureuse**, et qui peut durer de quelques minutes jusqu'à plusieurs heures. Cette érection est causée par un blocage des globules rouges falciformes dans les vaisseaux sanguins du pénis, ce qui empêche le sang de bien y circuler. Cet état, lorsqu'il persiste plus de quelques heures, peut, dans certains cas, mener à l'impuissance s'il n'est pas traité. Les épisodes de priapisme peuvent survenir pendant le sommeil ou pendant les activités de tous les jours et peuvent commencer à n'importe quelle période de la vie. Des traitements médicamenteux pour réduire la douleur, voire parfois une intervention par un spécialiste en urologie, pourraient être recommandés. Si votre enfant se plaint d'érections douloureuses, ou que vous soupçonnez une telle condition, parlez-en à votre médecin traitant ou à votre infirmière.



Si l'érection dure plus d'une heure, consultez à l'hôpital sans attendre !

Nécrose avasculaire

La nécrose avasculaire se produit lorsque les globules rouges falciformes causent des dommages aux os ainsi qu'aux articulations. Les organes les plus souvent touchés sont les hanches et les épaules. Ces dommages causent de la douleur et peuvent empêcher votre enfant de marcher normalement. Si votre enfant se plaint de douleurs à la hanche, ou qu'il développe une démarche irrégulière (boiterie), parlez-en à votre médecin le plus tôt possible. Le diagnostic de la nécrose avasculaire et la prise en charge dès l'apparition des premiers symptômes sont importants.

Rétinopathie

L'anémie falciforme peut entraîner des complications aux yeux et troubler la vision. La rétinopathie se manifeste lorsque les globules rouges falciformes endommagent les vaisseaux sanguins de la rétine dans l'œil. Seul un ophtalmologiste (spécialiste des yeux) peut diagnostiquer ce trouble de la rétine. Les dommages dépistés tôt peuvent être traités. On recommande ainsi généralement que les enfants atteints d'anémie falciforme passent un examen de la vue réalisé par un ophtalmologiste au plus tard dès l'âge de 7 ans, puis annuellement, en plus de l'évaluation habituelle chez l'optométriste.

Hypertension pulmonaire ou atteinte cardiaque

La circulation des globules rouges entre le cœur et les poumons peut elle aussi être perturbée par la déformation des globules rouges ou par l'état des vaisseaux sanguins. De plus, le cœur doit compenser les effets de l'anémie falciforme en battant parfois plus rapidement et plus fort. Votre médecin voudra à l'occasion vérifier la santé cardiaque de votre enfant à l'aide d'une échographie, un moyen rapide et non douloureux pour voir comment circule le sang à l'intérieur du cœur et vers les vaisseaux sanguins des poumons.

Néphropathie

La néphropathie réfère à une maladie du rein. Une personne atteinte d'anémie falciforme est à plus haut risque de développer diverses anomalies au niveau des reins. De telles complications sont cependant plus rares chez les jeunes, mais peuvent se manifester à l'âge adulte. Afin de dépister une fragilité au niveau des reins, votre médecin vous demandera à l'occasion de faire quelques analyses d'urine pour détecter une éventuelle faiblesse de cet organe chez votre enfant.

Asthme

L'asthme est un problème fréquent chez l'enfant. Il cause des difficultés respiratoires et diminue parfois l'oxygène disponible dans le corps. Ceci augmente le risque de complications pour les enfants qui sont également atteints d'anémie falciforme, en augmentant les crises de douleur, par exemple.

Les symptômes de l'asthme sont :

- difficulté à respirer ;
- sensation de serrement dans la poitrine ;
- toux à l'effort, au contact du froid ou lorsque votre enfant rit beaucoup ;
- toux la nuit ;
- respiration sifflante.

Si votre enfant présente ces symptômes, parlez-en à votre médecin.

Apnée du sommeil

Si votre enfant ronfle souvent ou qu'il ronfle fort la nuit, cela pourrait indiquer une apnée du sommeil. Chez certains enfants, les ronflements s'accompagnent de petites pauses de la respiration qui diminuent l'oxygène disponible dans le corps. Si vous notez l'un de ces symptômes, parlez-en à votre médecin. Il est possible d'enregistrer la saturation en oxygène la nuit pour établir un diagnostic. Si votre enfant présente ce problème, sachez qu'il existe des solutions pour y remédier. Dans certains cas, une consultation auprès d'un spécialiste en ORL pourrait être indiquée.

SECTION 4

Comment aider son enfant à aller mieux

FICHE 8 : PRÉVENTION

Voici certaines des recommandations à suivre pour vous assurer que votre enfant reste en bonne santé et pour prévenir les complications.

Hydratation

Assurer une bonne hydratation à votre enfant pourrait réduire le risque que des globules rouges déformés bloquent la circulation du sang dans les petits vaisseaux sanguins. Les enfants atteints d'anémie falciforme doivent s'hydrater plus que les autres enfants. Les urines devraient idéalement être claires comme de l'eau ou jaune clair. Offrez à boire à votre enfant chaque fois qu'il a soif, notamment lorsque :

- il a de la fièvre ;
- il a de la douleur ;
- il est très actif ;
- la température extérieure est élevée ;
- vous êtes en voyage.

Croissance et développement

La plupart des enfants atteints d'anémie falciforme grandissent normalement lorsqu'ils sont bébés. En revanche, pendant le reste de leur enfance, certains enfants grandissent moins vite et peuvent être plus petits et plus maigres que les autres enfants de leur âge. Leur puberté peut aussi être retardée. Toutefois, cette situation est habituellement temporaire. Vous pouvez donc rassurer votre adolescent, qui finira éventuellement par rattraper les autres.

De plus en plus d'enfants vivant avec l'anémie falciforme présentent également du surpoids, allant même jusqu'à l'obésité. Il est donc important d'encourager votre enfant à avoir de bonnes habitudes alimentaires et à être actif physiquement afin d'éviter des complications possibles en lien avec un surplus de poids.

Sachez quels symptômes rechercher et quoi faire si vous les observez

Le fait d'être bien informé des particularités de l'anémie falciforme vous donnera de l'assurance pour offrir les soins appropriés à votre enfant. Reconnaître rapidement les symptômes constitue un élément clé dans le traitement de la maladie et peut permettre de diminuer les risques de complications. Bien qu'il soit impossible de prévenir tous les problèmes de santé, plus les symptômes sont détectés tôt, et plus ils seront faciles à traiter. Vous pouvez vous référer aux fiches 3 à 7 du présent guide.

Adoptez un mode de vie sain

L'adoption d'un mode de vie sain est importante pour tous les enfants, particulièrement pour ceux qui vivent avec l'anémie falciforme.

Avec le temps, votre enfant apprendra à connaître ce qui l'aide à mieux vivre, tout comme ce qui lui cause des problèmes. Encouragez-le à participer à des activités normales pour son âge lorsque cela est possible. Un mode de vie sain pendant l'enfance lui permettra de faire de meilleurs choix dans l'avenir.

Une personne atteinte d'anémie falciforme peut avoir une moindre tolérance à l'effort. Il est cependant bien démontré que la pratique d'activités physiques procure de multiples bienfaits. Il est ainsi important que votre enfant puisse participer aux cours d'éducation physique de son école ; la participation à des

sports peut en effet être encouragée, tout en respectant la tolérance de votre enfant. De plus, votre enfant peut participer à des activités sportives extrascolaires, s'il le souhaite. Assurez-vous d'informer les responsables de ces activités au sujet de la santé de votre enfant, et d'en discuter avec votre équipe médicale.

Suivez les conseils suivants :

- Adoptez une **alimentation équilibrée** : il n'est pas nécessaire d'offrir à votre enfant des suppléments de fer. Une alimentation saine et variée devrait suffire. En cas de déficit en fer, l'équipe de soins s'assurera de lui en prescrire. Une alimentation équilibrée comprend des aliments des trois groupes alimentaires, (fruits et légumes, protéines, céréales) comme recommandé par le Guide alimentaire canadien. C'est la meilleure façon d'obtenir toutes les vitamines et tous les minéraux nécessaires à la santé de votre enfant.
- Assurez-vous que votre enfant **s'hydrate régulièrement**. Privilégiez l'eau aux autres types de boissons afin d'éviter des apports en sucre excessifs.
- Incitez votre enfant à participer régulièrement à des **activités sportives/physiques**, et limitez le temps d'écran.
- Prévoyez du temps pour que votre enfant puisse **bien dormir et bien se reposer**. Le nombre d'heures de sommeil recommandées (incluant les siestes) pour les enfants de 4 à 12 mois est de 12 à 16 heures par jour. Entre 1 et 2 ans, on conseille de 11 à 14 heures par jour. Les enfants de 3 à 5 ans, pour leur part, ont besoin de dormir de 10 à 13 heures par jour, alors que les enfants de 6 à 12 ans ont besoin de 9 à 12 heures de sommeil par jour.
- Maintenez la température corporelle de votre enfant en **l'habillant de façon appropriée en fonction des conditions météorologiques** afin qu'il soit confortable.

Visitez votre médecin régulièrement

Des visites médicales régulières sont importantes. Il est essentiel de consulter régulièrement le médecin ou l'infirmière pour assurer que votre enfant grandisse et se développe bien, ainsi que pour assurer un dépistage et un traitement adéquat si d'éventuelles complications apparaissent. Cela vous permettra également de nouer des liens solides avec les équipes de soins, contribuant ainsi à une bonne prise en charge de la santé de votre enfant, et à votre participation aux soins en étroit partenariat. **À chacune de vos visites à la clinique, assurez-vous d'obtenir toutes les prescriptions de médicaments dont votre enfant aura besoin jusqu'à son prochain rendez-vous.** Si vous ne pouvez pas vous rendre à un rendez-vous, communiquez avec l'équipe de soins pour qu'on puisse en prévoir un autre.

Prenez soin de vous

Prendre soin d'un enfant atteint d'anémie falciforme peut être difficile. Les parents peuvent parfois avoir tendance à se concentrer uniquement sur l'enfant atteint de la maladie et à oublier leurs propres besoins. Il est important que vous vous accordiez le temps de repos nécessaire pour rester en santé et ainsi, être en mesure de continuer à vous occuper le mieux possible de votre enfant. Si vous en avez la possibilité, considérez faire garder votre enfant pendant quelques heures pour faire une activité qui vous permettra de vous ressourcer. Pour certains parents, cela peut faire beaucoup de bien. Votre enfant profitera peut-être autant de ces périodes de répit que vous.

Certains parents trouvent utile d'aviser leur employeur de la possibilité d'absences occasionnelles. L'anémie falciforme est une maladie imprévisible. Lorsqu'une crise survient, vous pourriez être obligés de prendre congé.

Si vous voyagez

Il est possible de voyager avec un enfant atteint d'anémie falciforme, mais il y a des précautions à prendre. Avant de partir, il est préférable de s'assurer que votre enfant pourra recevoir les soins médicaux appropriés en cas de problème. Assurez-vous que votre enfant est vacciné adéquatement selon le pays de destination et qu'il a reçu un traitement préventif contre la malaria/paludisme ou toute autre maladie infectieuse endémique dans le pays de destination, si indiqué. Au besoin, votre équipe traitante pourra vous diriger vers une clinique santé-voyage.

Veillez aviser l'équipe de soins de vos projets de voyage pour qu'on puisse vous donner une « lettre de voyage ». De plus, voyagez seulement dans un avion pressurisé et apportez les médicaments nécessaires pour traiter la maladie de votre enfant. Veillez également à suivre les conseils suivants :

- offrez beaucoup de liquide à votre enfant ;
- soyez attentif à votre enfant en haute altitude ;
- assurez-vous que votre enfant est vêtu convenablement selon la température afin qu'il n'ait ni trop chaud ni trop froid ;
- n'hésitez pas à consulter un médecin pendant votre voyage si votre enfant ne se sent pas bien, et précisez qu'il est atteint d'anémie falciforme.

Assurez-vous que votre enfant reçoive tous les vaccins recommandés

Une vaccination adéquate est extrêmement importante pour la santé de votre enfant parce que les enfants atteints d'anémie falciforme sont plus vulnérables aux infections. Assurez-vous que votre enfant reçoive les vaccins recommandés à tous les enfants, ainsi que les autres vaccins suggérés par votre équipe d'hématologie. Ayez en main le carnet de vaccination de votre enfant lors de vos rendez-vous à la clinique. De plus, assurez-vous que tous les membres de la famille soient vaccinés contre la grippe chaque année.

FICHE 9 : VACCINATION

Tous les enfants nés au Québec, selon le calendrier régulier de vaccination, reçoivent des vaccins à l'âge de 2 mois, 4 mois, 1 an, 18 mois, et avant l'entrée à l'école (4-6 ans). D'autres vaccins réguliers sont administrés pendant leur parcours scolaire (en 4^e année du primaire et en 3^e secondaire). En plus des vaccins réguliers, les enfants qui sont atteints d'anémie falciforme doivent recevoir quelques vaccins supplémentaires étant donné leur prédisposition à contracter certaines infections bactériennes. Heureusement, les vaccins qui protègent contre ces infections sont très efficaces et sécuritaires et sont extrêmement importants. Un seul vaccin, comme ceux présentés ci-dessous, protège souvent contre plusieurs maladies, puisqu'ils ont été combinés pour réduire le nombre d'injections données à votre enfant.

Apportez votre carnet de vaccination lors de vos visites médicales. L'infirmière et le médecin voudront s'assurer que votre enfant est bien protégé.

Les vaccins réguliers

- **DCaT** : protège contre la diphtérie, la coqueluche et le tétanos. La diphtérie peut entraîner des problèmes respiratoires puis cardiaques parfois très graves. Grâce à la vaccination, cette maladie a presque disparu au Québec, mais elle existe encore dans d'autres pays. La coqueluche cause une toux qui peut durer jusqu'à deux mois et qui peut parfois provoquer des arrêts respiratoires chez les plus petits. Le tétanos, pour sa part, cause de violents spasmes musculaires affectant gravement les muscles du cœur et de la respiration.
- **HB** : protège contre l'hépatite B, qui est causée par un virus et qui atteint le foie, pouvant entraîner son dysfonctionnement.
- **VPI** : protège contre la poliomyélite, une maladie infectieuse causée par un virus, qui peut entraîner la paralysie des muscles.
- **Hib** : protège contre l'*Hæmophilus influenzae* de type b. Avant l'arrivée des vaccins, cette bactérie était la première cause de méningite et d'infection grave des voies aériennes chez les enfants de moins de cinq ans.
- **Pneumo-C** : protège contre la pneumonie, l'infection du sang et la méningite qui sont causées par le pneumocoque. Le mauvais fonctionnement de la rate lié à l'anémie falciforme rend cette bactérie très dangereuse, et c'est pourquoi il sera nécessaire de prendre des précautions particulières si votre enfant est atteint d'anémie falciforme (voir les ajouts aux vaccins habituels ci-dessous).
- **Rota** : protège contre le rotavirus. Ce vaccin est administré par voie orale et protège de la gastro-entérite à rotavirus, responsable de diarrhées et de déshydratation.
- **RRO-Var** : protège contre la rougeole, la rubéole, les oreillons et la varicelle. La rougeole peut entraîner des dommages permanents au cerveau. Elle existe encore dans les pays où le vaccin contre cette maladie n'est pas disponible. La femme enceinte peut transmettre la rubéole à son fœtus, causant parfois des dommages au cerveau de ce dernier, voire son décès. Les oreillons peuvent entraîner la méningite ou la surdité. Enfin, la varicelle peut causer des complications telles que la pneumonie, la surinfection de la peau ou des os, ou l'atteinte cérébrale.
- **Men-C-C** : protège contre le méningocoque, une bactérie responsable de la méningite et d'infections très graves du sang. Le mauvais fonctionnement de la rate causée par l'anémie falciforme rend cette bactérie encore plus dangereuse. Il sera donc nécessaire de prendre des précautions particulières si votre enfant est atteint d'anémie falciforme (voir les ajouts ou modifications aux vaccins réguliers ci-dessous).

- **HAHB** : protège contre l'hépatite A et l'hépatite B, qui affectent le foie. L'hépatite A peut être contractée par l'ingestion d'eau ou d'aliments contaminés, et elle est très fréquente dans plusieurs pays. L'hépatite B, pour sa part, se transmet par le sang et lors de relations sexuelles.
- **VPH** : protège contre plusieurs souches de virus VPH responsables de cancers du col de l'utérus, de la vulve, de l'anus, du pénis et de l'oropharynx.

Ajouts de vaccins au calendrier régulier

Les personnes qui vivent avec l'anémie falciforme ont droit à d'autres vaccins spécifiques à leur condition (qui ne sont pas accessibles gratuitement aux personnes en bonne santé) :

- **Pneumo-C** : tel que décrit ci-dessus, ce vaccin protège contre la pneumonie, l'infection du sang et la méningite à pneumocoque. Le mauvais fonctionnement de la rate causé par l'anémie falciforme rend cette bactérie très dangereuse. Votre hématalogue s'assurera que votre enfant recevra la formulation la plus complète de ce vaccin, c'est-à-dire celle qui protège contre le plus de souches possible.
- **Men-C-ACWY** : protège contre quatre types de méningocoque, une bactérie responsable de la méningite et d'une infection très grave du sang. Le mauvais fonctionnement de la rate causé par l'anémie falciforme rend cette bactérie encore plus dangereuse. Ce vaccin remplace le Men-C-C décrit plus haut, chez les enfants atteints d'anémie falciforme, car il offre une protection plus complète. Ce vaccin nécessite des rappels tous les trois à cinq ans, en fonction de l'âge de votre enfant.
- **Men-B** : protège contre la méningite à méningocoque de groupe B. Le nombre de doses varie en fonction de l'âge de votre enfant.
- **Influenza (grippe saisonnière)** : il est fortement recommandé aux enfants atteints d'anémie falciforme de recevoir le vaccin contre l'influenza chaque année. Ce virus, qui entraîne une forte fièvre, est souvent responsable d'hospitalisations et de pneumonies (ou même de syndromes thoraciques aigus), plus particulièrement chez les gens atteints d'anémie falciforme.
- **COVID-19** : il est fortement recommandé de faire vacciner votre enfant atteint d'anémie falciforme contre la COVID-19. La vaccination est en effet le meilleur moyen de le protéger contre la COVID-19 et ses complications. Consultez votre équipe médicale pour connaître le nombre de doses recommandées pour votre enfant.

Il se peut que votre équipe vous recommande d'autres vaccins, en fonction de l'apparition de nouvelles infections ou de l'évolution des connaissances médicales.

Pour des questions en lien avec la vaccination, n'hésitez pas à en discuter avec votre infirmière et votre médecin.

FICHE 10 : MÉDICAMENTS RECOMMANDÉS

MÉDICAMENT	DESRIPTIF	POSOLOGIE	AVANTAGES	À SURVEILLER
Pénicilline ou amoxicilline	La pénicilline et d'autres antibiotiques (comme l'amoxicilline) sont efficaces pour prévenir les infections dangereuses chez les enfants atteints d'anémie falciforme. Votre enfant devra prendre un antibiotique à titre préventif dès son diagnostic, et ce, jusqu'à l'âge de 5 ou 6 ans.	Deux fois par jour, matin et soir, tous les jours, jusqu'à l'âge de 5 ou 6 ans. N'arrêtez pas l'administration de ce médicament, même si votre enfant va bien, et ce, tant que votre médecin ne vous a pas dit de le faire. Dans certaines circonstances, il est aussi possible que votre médecin vous recommande de poursuivre ou de reprendre une prophylaxie antibiotique lorsque votre enfant aura plus de 5 ou 6 ans.	Moins d'infections graves.	<ul style="list-style-type: none"> • Diarrhée • Goût aigre dans la bouche • Nausées • Vomissements • Éruptions cutanées • Réactions allergiques <p>Ces effets sont rares.</p>
Acide folique	L'acide folique est une vitamine essentielle à la production des globules rouges. Une alimentation équilibrée, accompagnée d'un supplément d'acide folique pris selon l'ordonnance d'un médecin, aidera l'organisme de votre enfant à fabriquer de nouveaux globules rouges.	Tel que prescrit.	Aide la moelle osseuse de votre enfant à fabriquer de nouveaux globules rouges.	Généralement très bien toléré.
Hydroxyurée	L'hydroxyurée est le premier médicament qui a été approuvé pour le traitement de l'anémie falciforme par la <i>Food and Drug Administration (FDA)</i> aux États-Unis. Elle peut apporter des bénéfices majeurs sur la santé de votre enfant. La prescription d'hydroxyurée est considérée comme un standard de soins dans la prise en charge des enfants atteints d'anémie falciforme.	Tel que prescrit.	<ul style="list-style-type: none"> • Moins de crises d'anémie falciforme • Moins d'hospitalisations • Moins de transfusions sanguines • Augmente le taux d'hémoglobine fœtale, réduit la sévérité de l'anémie • Aide à prévenir les syndromes thoraciques aigus 	<ul style="list-style-type: none"> • Perte d'appétit • Diarrhée • Nausée • Vomissements • Éruptions cutanées • Ongles plus foncés • Diminution du nombre de globules blancs ou de plaquettes sanguines

Hydroxyurée

Comment l'hydroxyurée aide-t-elle ?

L'hydroxyurée améliore la qualité du sang par son effet bénéfique sur les globules rouges en évitant leur déformation et en les rendant plus solides. L'hydroxyurée peut aussi avoir un effet sur les autres cellules du sang et même sur les vaisseaux sanguins, notamment en diminuant l'inflammation souvent associée à l'anémie falciforme.

L'hydroxyurée est-elle un médicament sécuritaire ?

L'hydroxyurée est un médicament sécuritaire et efficace. Le rôle de l'hydroxyurée a été évalué depuis les années 80 dans le cadre de nombreuses études, qui ont évalué son efficacité, mais aussi sa sécurité. Les bienfaits de l'hydroxyurée sur la santé d'une personne atteinte d'anémie falciforme dépassent très largement les effets secondaires qu'elle peut entraîner. Par ailleurs, les risques de ne pas traiter l'anémie falciforme sont majeurs et sont largement supérieurs à ceux des effets secondaires pouvant être associés au traitement par hydroxyurée.

Comme tout médicament, l'hydroxyurée peut effectivement causer des effets secondaires. Ceux-ci sont toutefois légers. L'un des plus fréquents est la diminution du nombre de globules blancs et de plaquettes (ce qui est en partie voulu, car elle entraîne une diminution de l'inflammation qui est souvent associée à l'anémie falciforme). Pour cette raison, des prélèvements sanguins de routine permettront à votre hématologue de suivre l'effet du traitement et d'ajuster la dose au besoin. L'hydroxyurée peut aussi parfois causer un peu de nausées, ainsi qu'un noircissement des ongles. Les autres effets secondaires rapportés sont plutôt rares.

Comment l'hydroxyurée est-elle administrée ?

L'hydroxyurée est administrée par voie orale tous les jours. Pour les enfants en bas âge, le médicament peut être préparé sous forme de solution par le pharmacien. Chez les enfants plus vieux, il est offert sous forme de gélules. Celles-ci peuvent être ouvertes, et le médicament saupoudré dans une cuillère contenant des aliments (p. ex. : une compote, un yogourt).

Quels sont les bienfaits de l'hydroxyurée sur la santé de mon enfant ?

Les bienfaits de l'hydroxyurée sur l'anémie falciforme sont multiples. Il a été démontré notamment que l'hydroxyurée diminue le nombre de crises de douleur, les risques d'hospitalisation, les syndromes thoraciques aigus, les transfusions sanguines reçues en urgence, ainsi que de plusieurs complications chroniques liées à l'anémie falciforme. L'hydroxyurée a également des effets positifs sur les vaisseaux sanguins du cerveau, du cœur et des reins.

Pour quel type d'anémie falciforme l'hydroxyurée est-elle prescrite ?

Tel que mentionné, l'utilisation de l'hydroxyurée occupe une place primordiale dans la prévention primaire des complications de l'anémie falciforme. Puisqu'elle permet de réduire les complications de la maladie, tous les enfants atteints d'anémie falciforme de types SS ou S- β -thalassémie (S/ β -thal) devraient débuter l'hydroxyurée dès l'enfance (habituellement entre 9 à 12 mois). Ce médicament est aussi parfois indiqué pour les autres types d'anémie falciforme.

Il existe plusieurs documents d'information portant sur l'hydroxyurée, dont L'hydroxyurée pour les enfants souffrant d'anémie falciforme :

<https://www.canhaem.org/wp-content/uploads/2018/09/can-haem-brochure-pediatrique-HU.pdf>

Pour en savoir plus sur ce médicament, parlez-en à votre médecin ou à votre infirmière.

FICHE 11 : TRAITEMENTS

Transfusions sanguines

Dans certaines circonstances, les personnes atteintes d'anémie falciforme peuvent avoir besoin de recevoir des transfusions de sang. Ces transfusions pourraient être recommandées dans les situations suivantes :

- en urgence, pour traiter des complications graves de l'anémie falciforme comme les séquestrations spléniques ou les syndromes thoraciques aigus ;
- comme traitement régulier, prescrit dans le cadre d'un « programme transfusionnel ». Ces transfusions sanguines sont utilisées pour traiter ou pour prévenir les complications chroniques de l'anémie falciforme, telles que les accidents vasculaires cérébraux. Le programme transfusionnel peut se faire soit par des transfusions sanguines simples reçues à intervalles réguliers, ou par des échanges sanguins, qui peuvent être faits manuellement (échange transfusionnel manuel) ou par une machine (lors d'une procédure appelée « érythrocytaphérèse ») ;
- si votre enfant doit être opéré, il est possible que votre équipe d'hématologie lui prescrive une transfusion de sang avant l'intervention chirurgicale, pour éviter certaines complications liées à l'anémie falciforme pouvant survenir après l'intervention. C'est pourquoi il est important d'aviser l'équipe de soin lorsque votre enfant doit subir une intervention chirurgicale.

Les transfusions sanguines peuvent être administrées de différentes façons. En général, la transfusion simple consiste à installer un soluté par voie intraveineuse à l'aide d'un cathéter pour une période d'environ trois heures. Certaines complications liées à l'anémie falciforme nécessitent parfois de diminuer rapidement le nombre de cellules falciformes. Dans ces cas, le médecin prescrira une transfusion d'échange, où une partie du sang de votre enfant sera prélevée et remplacée par le sang de la transfusion. Votre équipe médicale vous expliquera en détail comment ces traitements seront administrés, si cela s'avère nécessaire pour votre enfant.

Avant de procéder à toute transfusion, votre médecin vous expliquera pourquoi votre enfant a besoin d'une transfusion, quels sont les bénéfices et les risques associés, et vous présentera les solutions de rechange, si elles sont offertes. Sauf en situation d'urgence, on vous demandera de signer un formulaire de consentement indiquant que vous acceptez la transfusion. Si votre enfant est âgé de 14 ans et plus, c'est lui qui devra signer le formulaire de consentement à la transfusion. Si les transfusions ne sont pas acceptables pour vous ou votre enfant pour quelque raison que ce soit, il est préférable d'en discuter à l'avance avec votre médecin afin de prévoir un plan de traitement si une transfusion s'avérait indiquée.

Les transfusions sanguines sont bien tolérées par la majorité des patients, mais elles peuvent provoquer des effets secondaires, comme c'est le cas pour tout traitement médical. Prenez le temps d'en discuter avec votre médecin et n'hésitez pas à poser vos questions.

Médicaments antidouleur

On peut utiliser plusieurs médicaments pour soulager rapidement la douleur. Ayez toujours de l'acétaminophène (Tylenol^{MD} ou Tempra^{MD}) ou de l'ibuprofène (Advil^{MD} ou Motrin^{MD}) dans votre pharmacie. Des médicaments plus puissants, comme la morphine ou l'hydromorphone, seront peut-être nécessaires afin de réduire la douleur chez votre enfant. Gardez ces médicaments dans un lieu sûr et administrez-les seulement selon les recommandations de votre médecin. N'oubliez pas que la douleur est plus facile à maîtriser lorsqu'on la traite tôt. Si vous devez utiliser la morphine ou l'hydromorphone pour soulager la douleur, continuez aussi d'administrer l'acétaminophène ou l'ibuprofène de façon régulière. Ces médicaments agissent ensemble pour un meilleur soulagement.

Greffe de cellules souches

La greffe de cellules souches est actuellement le seul traitement possible pour guérir l'anémie falciforme. Cependant, elle ne s'adresse pas à tous les enfants qui en sont atteints. Pour plus d'information sur la greffe de cellules souches, parlez-en avec votre médecin ou votre infirmière.

Thérapie génique

La thérapie génique est une méthode qui consiste à remplacer un gène défectueux par un gène fonctionnel à l'intérieur des cellules malades, dans le but de soigner une maladie. Ce traitement demeure expérimental dans le cas de plusieurs maladies génétiques. Des recherches sont en cours pour permettre son utilisation dans le traitement des personnes atteintes d'anémie falciforme.

PARTICIPATION À LA RECHERCHE POUR UN ENFANT VIVANT AVEC L'ANÉMIE FALCIFORME

Bien que l'anémie falciforme soit connue depuis longtemps, et qu'il existe plusieurs traitements disponibles, il reste encore beaucoup de progrès à accomplir pour améliorer sa prise en charge.

Il est possible qu'on vous propose que votre enfant participe à des recherches. Celles-ci peuvent porter sur des sujets divers. On pourrait par exemple vous demander :

- l'autorisation de collecter certaines informations sur votre enfant. Certaines recherches ont par exemple pour but de continuer d'approfondir les connaissances sur la maladie, et de mieux comprendre certaines complications. C'est en collectant certaines informations que l'on pourra améliorer les connaissances sur la maladie et ses complications, ainsi que les traitements.
- de participer à de nouvelles approches, à de nouveaux protocoles. Afin d'améliorer la prise en charge de votre enfant, il se peut qu'on l'invite à participer à des études dont le but est d'améliorer les pratiques. Cette participation pourrait contribuer par la suite à un changement dans certains protocoles de soins, par exemple.
- de participer à l'évaluation de nouveaux traitements : depuis plusieurs années, des équipes de chercheurs tentent de découvrir et de mettre sur pied de meilleurs traitements pour l'anémie falciforme. Il se peut que votre équipe de soins vous propose de participer à un protocole de recherche dont le but est d'en savoir davantage sur la sécurité et l'efficacité de tels traitements.

Votre participation à la recherche est importante pour aider à améliorer les connaissances, et pour permettre le développement de meilleurs traitements. **Vous n'avez aucune obligation de participer à un protocole de recherche.** Vous êtes toutefois encouragés à en discuter avec votre équipe soignante pour mieux comprendre votre implication dans la recherche qui est effectuée. Si vous considérez participer à un protocole de recherche, les équipes de soins pourront vous renseigner également sur les risques et les bénéfices de l'étude.

SECTION 5

Outils pour faciliter les suivis

FICHE 12 : DÉVELOPPEMENT DE L'ENFANT ET SANTÉ DENTAIRE

Votre enfant a-t-il été allaité? Oui Non

Si oui, pendant combien de temps? _____

Votre enfant a-t-il reçu du lait maternisé? Oui Non

Si oui, lequel ou lesquels (dans le cas où un changement de lait a été nécessaire)? _____

Quand a-t-il commencé à manger des aliments solides? _____

Quels ont été les aliments qui ont été introduits en premier? _____

À quel âge votre enfant a-t-il commencé à faire les choses suivantes :

Dire ses premiers mots : _____ mois

Prononcer des mots autres que « papa » et « maman » : _____ mois

Faire des phrases courtes : _____ mois

Taper des mains : _____ mois

S'asseoir sans aide : _____ mois

Marcher sans aide : _____ mois

Courir et sauter sur deux pieds : _____ mois

Faire des gribouillis (crayonner) : _____ mois

Utiliser l'index et le pouce pour prendre des objets : _____ mois

Montrer des objets avec ses doigts : _____ mois

Boire dans un verre : _____ mois

Utiliser une cuillère : _____ mois

Santé dentaire

Quand le brossage des dents de votre enfant a-t-il commencé? _____

Quand votre enfant a-t-il visité un dentiste pour la première fois? _____

(La première visite chez le dentiste est maintenant recommandée dès l'âge de 12 mois.)

Inscrivez les différents rendez-vous de votre enfant chez le dentiste ainsi que les traitements reçus :

Date	Raison de la visite	Traitement reçu

FICHE 13 : ANTÉCÉDENTS MÉDICAUX ET TRAITEMENT REÇU

Allergies alimentaires :

Nom de l'aliment	Âge où l'allergie s'est manifestée pour la première fois	Réaction	Traitement reçu

Allergies aux médicaments:

Nom du médicament	Âge où l'allergie s'est manifestée pour la première fois	Réaction	Traitement reçu

Inscrivez toutes les maladies importantes des membres de votre famille proche :

Lien de parenté avec votre enfant	Problème de santé

Inscrivez toutes les blessures et toutes les maladies importantes qui ont mené à l'hospitalisation de votre enfant, le nom de l'hôpital et les traitements qu'il a reçus :

Date	Maladie ou blessure	Traitement ou médicament reçu	Nom de l'hôpital

FICHE 14 : RENDEZ-VOUS DE SUIVI ET ANALYSES SANGUINES

Inscrivez les rendez-vous de votre enfant avec d'autres professionnels de la santé tels que l'orthophoniste, le psychologue, l'ophtalmologiste, le travailleur social, le physiothérapeute :

Date	Raison de la visite	Nom du professionnel	Profession

Inscrivez tous les résultats des analyses de sang de votre enfant :

Date	Leucocytes (globules blancs)	Hémoglobine	Plaquettes	Neutrophiles	% Hb F	% Hb S	% Hb C

SECTION 6

Ressources

FICHE 15 : LISTE DES RESSOURCES ET DES SITES INTERNET

Association d'anémie falciforme du Canada : <https://anemiefalciformecanada.com/>

Association d'anémie falciforme du Québec : www.anemie-falciforme.org

Center for Disease Control and Prevention. (s. d.). *Sickle Cell Disease (SCD)*. www.cdc.gov/ncbddd/sicklecell
(anglais seulement)

Santé Canada. (2019). Guide alimentaire Canadien. Recommandations en matière d'alimentation saine. <https://guide-alimentaire.canada.ca/fr/recommandations-en-matiere-dalimentation-saine/>

National Institutes of Health. (2022). *Sickle Cell Disease*. <https://www.nlm.nih.gov/health/sickle-cell-disease>
(anglais seulement)

Sickle Cell Information Center. (2016). <http://scinfo.org/> (anglais seulement)

St. Jude children's research hospital. (2022). *Sickle cell disease treatment*. www.stjude.org/sicklecell
(anglais seulement)

The Canadian Hæmoglobinopathy Association. (2022). *Resource document library*. <https://www.canhaem.org/healthcare-professionals/> (Des versions françaises des documents sont disponibles.)

N'hésitez pas à demander à votre équipe de soins tout renseignement supplémentaire susceptible de vous aider.

