

L'anémie falciforme et Les profs



Association d'Anémie
Falciforme du Québec

Sickle cell Anemia
Association of Quebec

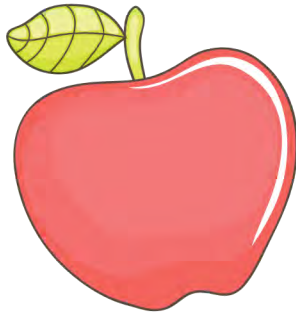


L'anémie falciforme et vous

L'occupation principale de l'enfant est l'école où il passe en moyenne 35 heures par semaine. Une maladie chronique peut représenter un défi pour l'enfant, sa famille et le professeur.

Des absences fréquentes peuvent mener à l'isolement social de même qu'à l'échec scolaire, rendant plus difficile l'intégration de l'élève dans la vie scolaire normale.

Ce livret a été conçu pour informer les professeurs sur l'anémie falciforme et les complications médicales et psychosociales qui peuvent s'immiscer dans le processus d'apprentissage.



L'anémie falciforme

L'anémie falciforme, aussi appelée drépanocytose, est une maladie génétique héréditaire qui affecte l'hémoglobine que l'on retrouve à l'intérieur du globule rouge. L'hémoglobine est une molécule dont le rôle principal est de transporter l'oxygène à partir des poumons aux différents tissus de l'organisme.

L'hémoglobine normale est appelée A. La forme mutée responsable de l'anémie falciforme s'appelle S. Le globule rouge a normalement une forme discoïde et est très souple. Chez les patients atteints d'anémie falciforme, les globules rouges sont en forme de faucille et plus rigide.

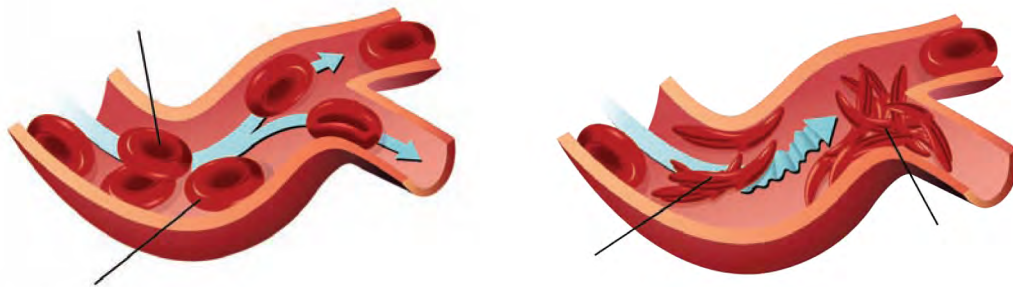


Fig. 1 Globules rouges normaux et falciformes



Fréquence de la maladie falciforme

L'anémie falciforme est plus répandue que toute autre maladie génétique, telle que : la fibrose kystique, la phénylcétonurie (PKU) et l'hémophilie. Aux États-Unis, on estime qu'une personne de race noire sur 400 est atteinte de la maladie.

Origine de l'hémoglobine falciforme

On a pu retracer l'origine de l'hémoglobine S (Hb S) dans les pays où la malaria était courante. On retrouve le gène de l'Hb S chez les personnes de descendance africaine, arabe, iranienne, italienne, indienne, turque et grecque.

Trait falciforme

Environ un Afro-Américain sur dix a le trait falciforme. (Celui qui a le trait de la maladie est aussi appelé porteur). Quand les deux parents ont le trait falciforme, il existe une possibilité sur quatre à chaque grossesse que l'enfant soit atteint de la maladie falciforme, puisqu'il aura hérité de l'hémoglobine falciforme (Hb S) des deux parents. Le trait falciforme ne se développe JAMAIS en maladie falciforme chez un porteur.



Principales manifestations cliniques de l'anémie falciforme

Crises douloureuses ou crises vaso-occlusives

La douleur est la complication la plus courante de la maladie. Les crises de douleur peuvent être précédées d'une infection, d'une déshydratation, d'un traumatisme léger, mais le plus souvent, il n'y a pas d'élément déclencheur.

En général, la douleur dans la maladie falciforme débute graduellement, mais elle peut survenir de manière subite. Elle est fréquemment décrite comme une douleur déchirante qui ronge le corps de l'intérieur. Elle se produit généralement dans les extrémités ou dans le dos, mais elle peut également survenir n'importe où dans le corps. La douleur peut croître et décroître et durer de quelques heures à plus d'une semaine.



Il arrive que l'enfant puisse être à l'école durant un épisode de douleur plus léger. Dans ces cas-là, l'enfant réussit à passer la journée en prenant des médicaments et il est important de l'encourager à boire davantage.

Il se peut que l'enfant doive rester à la maison lors d'un épisode. Le simple fait d'écrire peut devenir une tâche impossible lorsque la main ou le bras de l'enfant le fait souffrir. De fréquentes absences peuvent causer un retard et même l'obliger à redoubler une classe. Nous encourageons les professeurs à prendre les mesures nécessaires pour aider les enfants à reprendre le retard pris lors de ces absences.

Souvent, la prise de médicament oral à la maison ne traitera pas la douleur. L'enfant devra se rendre à l'hôpital pour une journée, passer une nuit à l'urgence ou encore être hospitalisé pendant plusieurs jours.



Prédisposition aux infections

Les enfants atteints d'anémie falciforme ont une asplénie fonctionnelle, ce qui veut dire que la rate ne peut les protéger adéquatement contre certaines infections bactériennes. Si un enfant contracte une infection causée par ces bactéries, il peut mourir en quelques heures si un traitement antibiotique n'est pas instauré rapidement. Le signe d'infection le plus courant est la fièvre et il ne doit pas être pris à la légère. Les infections sont les principales causes de décès chez les jeunes enfants atteints de maladie falciforme. Si un enfant présente de la fièvre avec 38.5°C ou plus, les parents doivent en être avisés le plus rapidement possible et consulter un médecin sans délai.

Les pneumonies peuvent être particulièrement sévères chez les enfants atteints d'anémie falciforme et nécessiteront une hospitalisation d'au moins 48 heures. Les symptômes les plus fréquents sont la fièvre, la toux, de l'essoufflement, un rythme respiratoire rapide ou une douleur thoracique.



Accident vasculaire cérébral

Les accidents vasculaires cérébraux (AVC) se produisent chez un faible pourcentage d'enfants atteints de la maladie falciforme. Si un enfant avait un tel accident, il faudra mettre sur pied un programme d'éducation individualisée.

Les problèmes de vision ou de langage, la confusion, la paralysie, la spasticité (rigidité musculaire), les convulsions et la faiblesse musculaire sont tous des symptômes d'un accident vasculaire cérébral. L'enfant qui a souffert d'un accident vasculaire cérébral peut se rétablir complètement, mais, en général, il doit vivre avec certaines séquelles neurologiques et présente souvent des troubles d'apprentissage.

Un nombre significatif d'enfants présentent des infarctus silencieux c'est-à-dire des AVC silencieux (asymptomatiques) qu'on découvre uniquement par imagerie par résonance magnétique (IRM). Les infarctus silencieux peuvent causer des troubles d'apprentissages.

Une évaluation en neuropsychologie peut être indiquée chez certains enfants. Vous pouvez communiquer avec l'équipe d'hématologie de l'enfant pour en discuter au besoin.



Problèmes de hanche

Une circulation sanguine déficiente dans la région des hanches peut causer la mort d'une partie de l'os. Ceci entraîne de vives douleurs et limite le mouvement de l'articulation de la hanche. On appelle cette complication une nécrose vasculaire de la hanche. Cette complication peut nécessiter trois restrictions : arrêt total des activités physique, cessation de traitement de physiothérapie et interdiction de toute pression ou poids sur les hanches. Une prothèse de la hanche est parfois nécessaire pour les cas les plus sévères

Prédisposition à la déshydratation

La maladie falciforme peut endommager les reins, ils peuvent alors difficilement retenir l'urine. Le rein des personnes atteintes aura aussi de la difficulté à retenir et éliminer l'eau. À cause de cela, il y a alors un plus grand risque de déshydratation. La déshydratation peut donner lieu à un épisode douloureux. Ainsi, de concert avec l'enseignant, l'élève pourrait obtenir la permission d'avoir sa bouteille d'eau sur son pupitre et être placé près de la porte, afin de ne pas déranger la classe pour aller à la toilette lorsque cela est nécessaire.



Problèmes psychosociaux

Une connaissance des aspects médicaux de la maladie falciforme et de ses impacts accentue la capacité du professeur à établir un rapport avec l'enfant atteint, de façon à le soutenir et à encourager son estime de soi.

Comparativement à leurs camarades en santé, les enfants atteints de l'anémie falciforme souffrent de contraintes physiques et psychosociales additionnelles. La douleur récurrente, les hospitalisations et les procédés thérapeutiques inconfortables sont du nombre des contraintes physiques, alors que les absences non planifiées et le sentiment d'infériorité, l'inquiétude et le désespoir font partie des contraintes émotives.

Une atmosphère de classe où l'enfant doit se sentir assez à l'aise pour participer à toutes les activités réduira au minimum les attitudes et les comportements négatifs. On doit avoir des attentes réalistes qui tiennent compte de la situation de l'enfant.

Ainsi, il faut éviter toutes hypothèses sans fondements et ne jamais essayer de deviner l'état médical ou psychosocial de l'enfant atteint.



Prévenir les crises de douleurs à l'école

- Permission de laisser boire abondamment (donc, laisser un libre accès aux toilettes)
- Attention aux grands écarts de température et aux changements soudains du climat.
Le froid et la chaleur peuvent causer des problèmes.
- La piscine est permise si la température de l'eau est à 25°C ou plus
(bien se sécher à la sortie de l'eau est important).
- Aidez les petits à s'habiller en hiver, car le froid peut être nocif.
- Éviter les efforts ou activités physiques intenses (c'est-à-dire permission au temps de repos et du liquide).
- Éviter de surcharger le sac à dos avec trop de livres et de fourniture scolaire
- Écouter l'élève : il ou elle connaît bien sa maladie depuis longtemps ;
- Un enfant peut vouloir se faufiler pour éviter ses responsabilités.
Expliquez-lui qu'il est toujours possible de modifier une activité académique ou physique pour s'adapter à ses besoins, mais que se cacher derrière sa condition n'est pas acceptable.

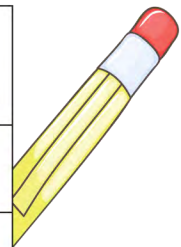


Il y-a-t'il d'autres maladies génétiques qui affectent plus particulièrement un groupe racial ou ethnique ?

Oui, il y en a plusieurs. Voici quelques exemples qu'on retrouve aux États-Unis :



Conditon	Prévalence chez les individus de race	Fréquence de la maladie	Fréquence du trait ou du gène porteur
PKU (phénylcétonurie)	Blanche	1 sur 13 000	1 sur 57
Fibrose Kystique	Blanche	1 sur 2500	1 sur 25
Tay Sachs	Juive (Ashkenazi)	1 sur 2500	1 sur 25
Anémie Falciforme	Noire	1 sur 400	1 sur 10





Mention : Nous tenons à remercier le Ministère de la Santé
et des Services sociaux pour sa contribution financière

CONTACT / INFORMATION:

Association d'anémie falciforme du Québec (AAFQ)

7333, rue Saint-Denis, Bureau 3

Montréal, Québec H2R 2E5

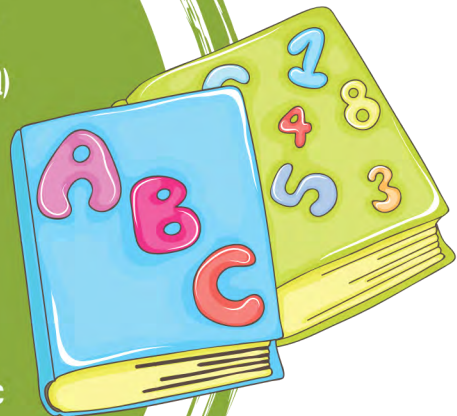
Tél. : 514 507-0891 ou 514 830-4782

www.anemie-falciforme.org

info@aafq.org / wsanon@aafq.org



Association d'anémie falciforme du Québec



Association d'Anémie
Falciforme du Québec

Sickle cell Anemia
Association of Quebec