

Le Savais-Tu?



A propos de la
drépanocytose

Âges 11-16

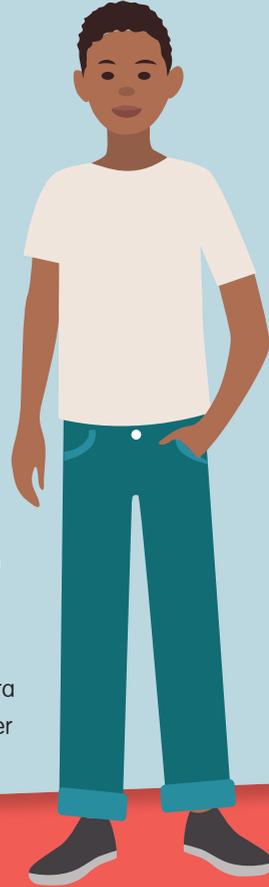
Le Savais-Tu?

Sommaire

- 2 Hémoglobine
- 3 Globules Rouges
- 4 Crise, Douleur
- 6 Complications
- 7 Gérer les Troubles Drépanocytaires
- 9 Rester en Bonne Santé
- 10 Quiz Rapide

“Le savais-tu...?” a été mis en place pour que tu puisses mieux comprendre la drépanocytose. Beaucoup de jeunes gens qui ont entre 11 et 16 ans ont donné leurs idées et avis sur ce qu’il devrait y avoir dans ce guide. C’est important d’en savoir plus sur la drépanocytose, ce qui arrive, comment la gérer et où trouver de l’aide.

On espère que ce “Le savais-tu?” sur la drépanocytose t’aidera à en apprendre plus sur ta condition, et t’encouragera à poser plus de questions.



Qu’est-ce que la drépanocytose?

Les troubles drépanocytaires sont un groupe de maladies sanguines héréditaires. Tu as peut-être entendu différents termes décrivant la drépanocytose:

- Hémoglobinose S
- Sicklémie
- Anémie à cellules falciformes (drépanocytes)
- Drépanocytose

D'où vient le nom drépanocytose?

Du grec "drepanon" qui veut dire "faucille", les globules rouges drépanocytaires ont la forme d'une faucille, l'outil que le fermier utilise pour couper l'herbe et le foin.

Gènes :

déterminent les caractéristiques héréditaires que les parents transmettent à leurs enfants: taille, traits, couleur de cheveux ou des yeux.

Hémoglobine :

Si tu as la drépanocytose, c'est ton hémoglobine qui est touchée.



Qu'est-ce que l'hémoglobine?



L'Hémoglobine est faite en deux parties. Une partie appelée Hémo qui est faite de fer. Et l'autre partie appelée Globine, la protéine qui joint l'Hémo, et qui contient des chaînes alpha et bêta.



Qu'est-ce que ça signifie?



Si tu as des drépanocytes, la chaîne bêta est touchée.

HB est le diminutif d'hémoglobine

L'Hémoglobine est la protéine dans les globules rouges. Le rôle de l'hémoglobine, c'est de transporter l'oxygène dans toutes les petites cellules du corps qui constituent les organes. Toutes les cellules du corps ont besoin d'oxygène. L'hémoglobine donne au sang sa couleur rouge lorsqu'il transporte de l'oxygène dans les poumons. On trouve différents types d'hémoglobine parmi les gens, à travers le monde. Tout le monde hérite d'un gène hémoglobine de la mère et d'un autre gène, du père. L'hémoglobine A est le type d'hémoglobine le plus commun. Certaines personnes ont une hémoglobine inhabituelle, comme l'hémoglobine C drépanocytaire ou d'autres hémoglobines.

Trait Drépanocytaire

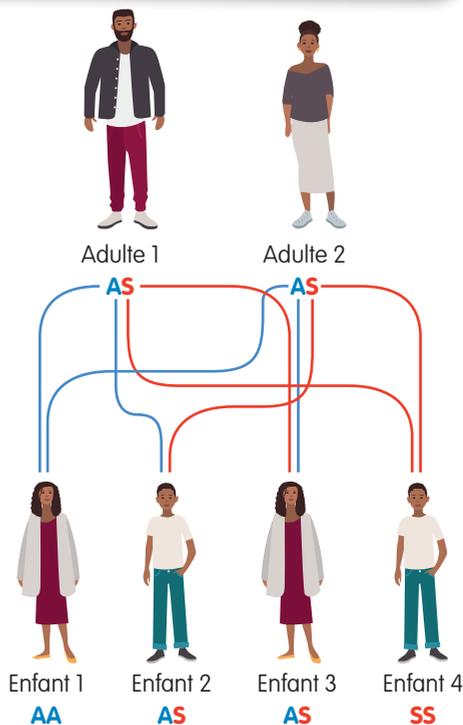
Le trait drépanocytaire signifie qu'une personne a hérité d'un gène inhabituel, hémoglobine S et d'un gène normal, hémoglobine A, de parents AS. Une personne qui porte le trait ne fera pas de crise dans des circonstances normales.

Globules Rouges

Les globules rouges sont créés dans la moelle osseuse au milieu de longs os et du sternum, de la boîte crânienne (cranium) et du pelvis.

Les globules rouges normaux vivent normalement 120 jours, puis sont nettoyés et détruits par la rate. La rate fait la taille d'un poing, elle aide à combattre les infections et se situe à côté de l'estomac.

Les globules rouges normaux sont doux et petits, ils peuvent se glisser à travers les petits vaisseaux sanguins, ils ressemblent à des doughnuts.



AS = Trait Drépanocytaire. Pas de maladie.
AA = Hémoglobine de l'Adulte Normale
SS = Drépanocytose

Q Donc qu'est-ce qui est différent chez quelqu'un qui a la drépanocytose?

R Les globules rouges changent de forme et ne sont pas doux, elles s'accrochent un peu plus aux vaisseaux sanguins.

Si le drépanocyte ne peut pas traverser les petits vaisseaux sanguins facilement, l'oxygène ne peut atteindre les cellules, tissus et organes du corps qui en ont besoin. Quand les cellules du corps ne reçoivent pas assez d'oxygène, cela peut causer des complications.

Douleur (Crise)

Le manque d'oxygène dans les cellules de ton corps peut causer une douleur, qu'on appelle une crise. Il y a certaines choses dont tu as conscience mais dont tu ne réalises pas qu'elles peuvent causer ce manque.

Trop d'Exercice: Un manque d'oxygène pendant le sport peut rendre les globules rouges drépanocytaires.

Stress: Un stress quotidien pour des choses comme les examens, peut rendre les globules rouges drépanocytaires.

Infections: Une infection peut rendre les globules rouges drépanocytaires.

Le Froid: Les vaisseaux sanguins deviennent étroits quand il fait froid, et il est plus difficile pour les cellules de circuler, ce qui peut provoquer une crise.

Ne pas boire assez d'eau: Quand tu ne bois pas assez d'eau, les vaisseaux sanguins deviennent larges et collants, les globules rouges ne peuvent plus passer dans les vaisseaux sanguins aussi facilement.

**Sois actif
mais reconnais
tes limites.**



"Le stress, c'est tout ce qui te fait te sentir inquiet, énervé ou malheureux"

Jasmine, 14 ans

Douleur (Crise)

La douleur peut être votre problème le plus commun et une chose sur laquelle vous en savez beaucoup. Tout le monde ressent la douleur différemment. Tu as probablement tes propres moyens de gérer et des choses que tu fais quand tu as mal à différentes parties de ton corps.

Les anti-douleurs sont un moyen commun d'apaiser la douleur mais il y a d'autres choses que tu peux essayer.

"La douleur de la drépanocytose est différente d'autres types de douleur"

Alisha, 13 ans



As-tu essayé?

- Un bain chaud
- De la relaxation
- Un massage
- Boire beaucoup

Prends
le
contrôle

Si tu penses à ta douleur, tu la sentiras plus. Penser à autre chose que la douleur peut aider. Tu peux essayer:

- Lire
- Écouter de la musique
- Une bouteille d'eau chaude
- Mange de la nourriture que tu aimes
- Appelle un ami
- Regarder la télé
- Dormir
- Pense à un endroit qui compte beaucoup pour toi
- Joue à des jeux vidéo

Gérer
votre
douleur

Anti-douleurs

Il y a différents types d'anti-douleurs. Il y a les anti-douleurs que tu prends à la maison comme le paracétamol, l'ibuprofène ou la codéine. Si tu as une crise et que tu vas à l'hôpital on peut te donner des anti-douleurs par intraveineuse*, c'est souvent de la morphine ou de la péthidine.

* Par intraveineuse signifie directement dans les veines.

Les pensées peuvent changer la façon dont tu ressens la douleur. Essaie de te relaxer et de penser à un endroit où tu aimerais aller en vacances, peut-être une plage, avec le soleil qui tape.

Écris toutes les questions que tu te poses.

C'est normal de poser des questions au docteur ou aux infirmières.

Quelques complications

Quand tu as une crise, ton docteur ou ton infirmière peut utiliser des mots que tu ne comprends pas. Cette partie explique quelques une des complications.

Anémie



Q Quand j'étais à l'hôpital, mon ami du lit d'à côté avait de l'anémie, qu'est-ce que c'est?



R L'anémie, c'est quand il n'y a pas assez de globules rouges ou d'hémoglobine. Ça te fait te sentir fatigué. C'est très commun pour les gens qui ont une drépanocytose.

AVC

Un AVC est causé par les globules rouges drépanocytaires dans les vaisseaux sanguins du cerveau. Les docteurs et les infirmières surveillent ça de très près.

Jaunisse

Certains d'entre vous ont dû avoir la jaunisse. Tu remarqueras que parfois, le blanc des yeux devient jaune. La jaunisse se déclenche quand les globules rouges arrivent à la fin de leur vie. Les drépanocytes ont une vie plus courte et produisent beaucoup de bile quand ils sont nettoyé, c'est ce qui cause la jaunisse.

Priapisme

Le priapisme est une érection du pénis douloureuse. N'aie pas peur de le dire à quelqu'un si ça t'arrive ou si tu urines beaucoup plus que d'habitude. Ça peut être le signe d'une infection qui cause le priapisme.

Incontinence Nocturne

L'incontinence nocturne est appelée énurésie. Certains d'entre vous peuvent l'expérimenter fréquemment même si vous êtes adolescent. Avec les troubles drépanocytaires, l'urine est très diluée. Ne t'inquiète pas, ça passera. Il existe de nombreuses aides. Continue à boire beaucoup.

Syndrome Thoracique Aigu

Parfois une crise se déclenche dans les poumons et du sang s'accumule, ce qui peut causer des problèmes respiratoires.

Gérer les troubles drépanocytaires

Normalement, quand tu es admis en hôpital, tu as différents traitements. Il est normal d'avoir une perfusion, des antibiotiques, des anti-douleurs et des vitamines.

Cette partie de **"le savais-tu...?"** sur la drépanocytose explique quelques traitements.

Transfusions sanguines

Parfois, à cause d'une crise grave, le docteur peut décider de te faire une transfusion sanguine. Une transfusion sanguine peut être nécessaire pour des raisons différentes: une anémie qui empire, une réduction de drépanocytes, une prévention des AVC. Avoir des transfusions sanguines régulières peut créer beaucoup de fer dans le sang. On appelle cela, une surcharge en fer. Le corps n'a pas de moyen naturel de se débarrasser du fer.



Mais quel est le problème? Nous avons besoin de fer n'est-ce pas?



Oui, on a tous besoin de fer, mais trop de fer peut abîmer le corps et mener à de sérieux problèmes, comme une surcharge de fer.



Que peut-on faire de ce surplus de fer? Il faut s'en débarrasser si ça abîme le corps non?



Oui. Il y a une drogue appelée la Déféroxamine*, c'est un chélateur de fer. L'Exjade (Déférasirox) est un autre traitement quotidien. C'est un chélateur de fer oral développé pour traiter la surcharge de fer.



Mais avoir cette pompe huit heures par jour semble très désagréable!



Ça peut être désagréable et bruyant. Beaucoup de jeunes gens sont inquiets de recevoir de la déféroxamine par une pompe. C'est compréhensible. Mais souviens-toi que ça n'aide pas.

* La Déféroxamine est aussi appelée desferal ou traitement par chélation. Le Desferal peut être donné de deux façons : en même temps que le sang est administré, dans la perfusion; par une pompe. Une aiguille est placée sous la peau et une pompe électronique envoie la déféroxamine en continu. Cela dure normalement huit heures par jour, pendant quelques jours. La déféroxamine est administrée par ces moyens car cela marche mieux en continu, que par une seule injection.

Hydroxyurée

L'hydroxyurée est un médicament dont tu as peut-être entendu parler ou que tu as pris . On le donne parfois aux jeunes gens qui expérimentent des troubles graves. Ça peut aider à réduire le nombre de crises et leur intensité, c'est pris sous forme de comprimés.

Greffe de La Moelle Osseuse

Une greffe de la moelle osseuse implique un donneur. Un donneur est un volontaire qui donne une partie de sa moelle osseuse à quelqu'un qui en a besoin. La moelle osseuse est un liquide au milieu de l'os qui crée toutes les cellules sanguines qui sont des globules rouges, des globules blancs, et des plaquettes. La moelle est prélevée du donneur et transmise à la personne qui en a besoin par perfusion.

Rester en Bonne Santé

Tout le monde doit rester en bonne santé. Il y a beaucoup de choses que les gens font pour être en bonne santé. Si tu as la drépanocytose, être en bonne santé est d'autant plus important. Être en bonne santé peut te faire te sentir en forme, te sentir bien, et te donner plus d'énergie. Tu as aussi moins de chances d'avoir des infections. Il y a différentes choses que tu peux faire pour rester en bonne santé.

- Manger sainement.
- Faire de l'exercice- souviens-toi de boire plus quand tu fais du sport.
- Te reposer et te détendre.
- Boire beaucoup (ne bois pas de boissons gazeuses trop souvent).
- Rester au chaud quand il fait froid- tu peux être à la mode en t'habillant chaudement.
- Reste au frais quand il fait chaud- souviens-toi de boire plus.

C'est normal d'être inquiet. Parler à quelqu'un peut aider. Pose des questions si tu as des doutes.



Essaie de te détendre

Allonge-toi, ferme les yeux, contracte tous les muscles de ton corps (sauf aux endroits où tu as mal) en commençant par la tête, tend la tête vers le haut et contracte tout ton corps, tes bras, tes mains, tes jambes jusqu'à tes orteils. Garde ton corps ainsi pendant quelques secondes puis détends-le. Fais cet exercice quand tu te sens stressé (souviens-toi, ne contracte pas tes muscles quand tu as mal).

Essaie de manger des fruits et des légumes tous les jours, ils contiennent beaucoup de vitamines et des minéraux qui t'aideront à être en bonne santé.

Ci-dessous, quelques médicaments que tu peux prendre tous les jours pour t'aider à être en bonne santé.

Pénicilline

La pénicilline est un antibiotique qui combat les infections causées par les bactéries. Puisque les infections peuvent causer une crise, la plupart d'entre vous prendront de la pénicilline tous les jours, ça s'appelle de la prophylaxie.

La prophylaxie signifie protection contre les maladies.

Acide Folique

La plupart d'entre vous prendront de l'acide folique tous les jours. L'acide folique est une vitamine qui aide à traiter et à prévenir l'anémie. Il est nécessaire car ton corps utilise de l'acide folique lorsqu'il crée de nouveaux globules rouges.

Les fruits et légumes contiennent de l'acide folique.

L'école

- L'école peut-être stressante peu importe l'âge que tu as. Tu peux avoir différents sentiments par rapport à l'école.
- L'école peut te manquer quand tu es malade et cela peut t'inquiéter.
- Parfois, ça peut être difficile de rattraper les cours.
- Tu peux te sentir exclus de tes amis.
- Tes profs et tes amis peuvent ne pas comprendre ce qu'est la drépanocytose et de quelle façon ça l'affecte.
- Il est possible que tu ne puisses pas toujours faire du sport.

Aie des pensées positives.

Reste actif mais repose-toi aussi.



Il y a des choses que tu peux faire pour aider tes professeurs et tes amis à mieux comprendre la Drépanocytose:

- Tu peux leur donner une brochure qui explique la drépanocytose.
- Tu peux demander à ton infirmière conseillère de parler à l'école.
- Tu peux leur parler du site Sickle Cell Society - www.sicklecellsociety.org

Pour t'aider quand tu n'es pas à l'école:

- Tu peux demander à l'école de t'envoyer tes cours à la maison.
- Tu peux demander du soutien à tes amis quand tu n'es pas à l'école.
- Tu peux demander à tes amis de récupérer les devoirs que tu as manqués.

Rejoins un groupe local de jeunes qui ont la Drépanocytose.

Pense positif,
Sens-toi positif.

Quiz Rapide

Voici le quiz que certains d'entre vous souhaitaient. Réponds vrai ou faux aux questions ci-dessous et vois comment tu t'en sors.

- Q1** Hb est le diminutif d'Hémoglobine? **VRAI/FAUX**
- Q2** L'hémoglobine est une protéine qu'on trouve dans les globules rouges? **VRAI/FAUX**
- Q3** Tout le monde hérite de deux gènes d'hémoglobine, un de la mère et un du père? **VRAI/FAUX**
- Q4** Dans les troubles drépanocytaires, le manque d'oxygène peut rendre les globules rouges drépanocytaires? **VRAI/FAUX**
- Q5** Est-ce qu'il est bon d'être actif? **VRAI/FAUX**
- Q6** Est-ce que ça aide de poser des questions? **VRAI/FAUX**

Visite notre site web pour les réponses www.sicklecellsociety.org

Réponses du Quiz Rapide: Toutes les réponses sont vraies.

Merci à tous les jeunes gens qui ont pris part aux conseils pour créer ce livret.
Souvenez-vous que si vous avez des questions ou des doutes, demandez!

"Je pense qu'on devrait savoir ce qui se passe dans nos corps"

Sarah, 15 ans

"C'est bien de savoir comment être en bonne santé"

Olu, 14 ans

"Si on en sait beaucoup sur la drépanocytose, on peut l'expliquer à ceux qui ne savent pas"

Dominic, 13 ans

"Je veux avoir le contrôle"

Elijah, 15 ans

"Je veux comprendre ce que les docteurs disent"

Steffi, 12 ans

Sickle Cell Society

Nous aimerions avoir vos retours sur ce livret.

Prière d'envoyer vos commentaires à info@sicklecellssociety.org

Sickle Cell Society
54 Station Road, London NW10 4UA

Tel: 0208 961 7795
Fax: 0208 961 8346

Équipe Éditoriale

Linda Chic
Marième Maïga



Understanding genetics together

www.breaking-down-barriers.org.uk



Information, Counselling
and Caring for those with
Sickle Cell Disorders and
their families

Charity Reg: 104 6631
Company Reg: 284 0865
www.sicklecellssociety.org