



Les familles et la santé

Monsieur Wilson Sanon

Président

Le Regroupement des parents d'enfants souffrant de la maladie falciforme

L'anémie falciforme : un dilemme familial

Mal connue, mais pourtant très répandue, cette étrange maladie sanguine ne cesse de faire des milliers de victimes chez les enfants de plusieurs communautés culturelles à Montréal.

Qu'est-ce que la maladie falciforme ?

La maladie falciforme représente un ensemble de maladies héréditaires dont les plus fréquentes sont l'anémie falciforme et la bêta-thalassémie. Ces maladies se caractérisent par la présence d'un hémoglobine S ou C.

L'hémoglobine se trouve au niveau des globules rouges du sang. Elle a pour rôle d'acheminer l'oxygène à toutes les parties du corps. Les globules rouges normaux sont des cellules flexibles et lisses en surface, ce qui leur permet de modifier leur forme afin de pouvoir circuler dans les petits vaisseaux sanguins.

Chez la personne atteinte de la maladie falciforme, les globules rouges qui contiennent l'hémoglobine falciforme, deviennent rigides, allongées et prennent la forme d'une faucille. Ainsi, ils peuvent difficilement circuler dans les petits vaisseaux.

En raison de la rigidité et de la forme des globules rouges falciformes, il peut se produire une obstruction de la circulation sanguine. Ce phénomène a pour conséquence de diminuer le taux d'oxygène où l'obstruction a lieu et d'accélérer la transformation des globules rouges en faucilles. Cette transformation peut se produire dans n'importe quelles parties du corps : doigts, bras, côtes, abdomen et organes (rate, cerveau, yeux) et s'accompagne habituellement de forte douleur. Cet épisode s'appelle la crise vaso-occlusive.

Les manifestations de la maladie falciforme

Elle se manifeste par quatre principaux symptômes :

1. L'anémie

Le processus de la destruction accélérée qui donne aux globules rouges leur forme de croissant entraîne une diminution du taux d'hémoglobine dans le sang. Il faut ajouter que le cycle de la vie des globules rouges sains est de 120 jours alors que les hémocytes falciformes ne vivent que 12 à 20 jours. De plus, cette anémie dure toute la vie chez les personnes atteintes de la maladie falciforme et une fatigue chronique due à l'anémie s'en suit.

2. La douleur

Elle est due à l'obstruction de la circulation sanguine et varie en intensité et sévérité pour chaque enfant. Les épisodes douloureux sont la principale caractéristique de la maladie falciforme et l'aspect chronique le plus courant de cette maladie. Cette douloureuse épreuve est très souvent précédée d'une infection, d'une déshydratation ou d'un déséquilibre chimique dans les liquides du corps. Fréquemment, elle décrite comme une douleur déchirante à l'intérieur. La douleur peut croître et décroître et durer quelques heures à plus d'une semaine. Finalement, les blocages circulatoires provoqués par les cellules falciformes augmentent le risque d'accident cérébro-vasculaires ou de dommages neurologiques.

3. Les infections respiratoires, intestinales et toutes autres maladies infectieuses

Elles sont dues à une incapacité de la rate d'exterminer les bactéries. Les infections sont les principales causes de décès chez les jeunes enfants atteints de maladie falciforme. L'infection pneumocoque est probablement la plus sérieuse . Elle provoque des pneumonies, des méningites et des empoisonnements sanguins. On estime qu'un enfant ayant la maladie falciforme est 600 fois plus susceptible d'attraper une infection pneumocoque que le reste de la population. De plus, 90 % des infections surviennent avant l'âge de trois ans, et 35 % des enfants en meurent.

4. La séquestration de la rate

La rate n'est plus en mesure d'éliminer les cellules anormales du sang. Ainsi, il se produit une accumulation de globules rouges au niveau de la rate et une diminution du volume sanguin circulant, provoquant une augmentation du volume de la rate et une anémie aggravée qui peut menacer la vie de l'enfant. Un traitement d'urgence peut s'avérer nécessaire afin de sauver l'enfant

Les facteurs qui prédisposent mon enfant aux complications de la maladie falciforme

- La fièvre
- Le stress physique et psychologique
- Le froid

- La déshydratation causée par : la transpiration excessive – le vomissement – la diarrhée – la haute altitude
- Pas de jambes croisées ni de vêtements trop serrés

L'origine de la maladie falciforme et sa fréquence

On a retracé l'origine de la maladie falciforme dans les pays où la malaria était courante. Les personnes les plus touchées sont de descendance africaine, des caraïbes, du bassin méditerranéen, de l'Arabie et de l'Inde de l'Est. On estime qu'un afro-américain sur quatre cents naît avec la maladie falciforme et qu'une personne de race noire sur 10 est porteuse de la maladie. L'anémie falciforme est une maladie génétique et non contagieuse. Elle est plus répandue que d'autres maladies génétiques, telles : la fibrose kystique, l'hémophilie, la dystrophie musculaire, la trisomie 21 (mongolisme) et la maladie de Tay-Sachs.

Enfin, cette maladie héréditaire autosomale, récessive, c'est-à-dire qu'elle atteint autant les filles que les garçons, et qu'elle ne se manifeste que lorsque l'on est porteur de deux gènes de la maladie. Lorsque les deux parents ont le gène falciforme, chaque enfant a 25% de chance d'avoir la maladie falciforme.

La famille face à la maladie falciforme

La maladie de notre enfant, nous rend immédiatement suspects, incarcérés dans une image qui veut qu'à l'origine de la maladie se trouve, peut-être notre incompétence parentale, notre faute, notre irresponsabilité. C'est ce qui nous amène à nous questionner comme suit : comment exprimer la souffrance qui naît du sentiment d'être discrédité comme parent quand notre enfant est atteint d'une maladie grave et qui menace sa vie ?

L'amour, l'amitié des personnes très proches même, sans conteste attentionnés, peuvent aussi véhiculer des formes insidieuses de culpabilisation. Généralement, la puissance accusatrice d'un enfant malade est sans borne. D'après la tendance, une bonne famille, c'est une famille qui a un bel enfant, intelligent et surtout en santé. Oui, pour beaucoup de parents, la maladie grave de son enfant constitue, pour eux, une disqualification des parents, ils ne sont pas des parents compétents, ils n'ont pas su protéger leur enfant.

La première psychopathologie chez les parents d'enfants atteints d'une maladie grave est le symptôme de stress post-traumatique, un trouble anxieux relativement profond, et maintenant, devant une telle situation, comment ne pas contaminer l'enfant, notre enfant par notre propre angoisse quand nous sommes nous-même vulnérable ?

Les espoirs

Enfin, dans les années passées, on estimait à vingt ans les chances de survie d'un enfant avec anémie falciforme, aujourd'hui, grâce au dépistage précoce et des soins adéquats, ils peuvent espérer augmenter sensiblement la longévité des enfants , mais les espoirs résident surtout dans la recherche.

La conclusion

Pour venir en aide aux parents aux prises avec un enfant de la maladie falciforme, une association : Le Regroupement des parents d'enfants souffrant de la maladie falciforme a vu le jour à Montréal, particulièrement à l'Hôpital Sainte-Justine, là où on a près de trois cents petits patients.

Note travail consiste à informer, à outiller et supporter les parents et organiser des activités adaptées au besoin des enfants.

Nous intervenons en milieu hospitalier en identifiant les facteurs psychosociaux reliés à la maladie et ses impacts sur les familles.

Nous faisons des interventions dans les écoles, où nous tentons de sensibiliser les intervenants, tous les professeurs en milieu scolaire sur les conséquences dévastatrices de la maladie falciforme. Et nous produisons des documents explicatifs sur la maladie.

* Le Regroupement inter-organismes pour une politique familiale au Québec a produit un bulletin spécial suite à une recherche effectuée par madame Nadia Gagnon, étudiante à la Maîtrise ès Sciences (M.Sc.) Service social de l'Université de Montréal, en collaboration avec monsieur Wilson Sanon. Ce bulletin spécial de [Pensons famille, volume 12, numéro12, novembre 2000](#) est disponible au Regroupement.

Le Regroupement des parents d'enfants souffrant de la maladie falciforme (RE.P.E.S.MA.F)

Hôpital Sainte-Justine
Clinique Hématologie-oncologie
3175, chemin de la Côte-des-Neiges
Montréal (Québec) H3T 1C5
Vox: (1-514) 665-9582
Fax : (1-514) 665-5523
www.familis.org/riopfq/membres/falciforme.html