



AFMD. 2019

T. Leblanc

Régime alimentaire

Patient transfusé:

Pas de régime particulier (ne pas exclure les aliments riches en fer)

Patient sous corticoïdes:

Régime pauvre en sel et en sucre...

Risque augmenté de syndrome métabolique à l'âge adulte?

Tout patient: pas d'effet digestif lié à la maladie sauf cas exceptionnels

NB: effets secondaires des chélateurs

Toxicité à long terme des corticoïdes

Enfance: croissance +++:

- Lié à la posologie: OK si $< 0,15$ mg/kg/j
- Sauf: période pré-pubertaire
- Savoir revenir aux transfusions...

A tous les âges: capital osseux +++

- Apports en Ca & en vitamine D, sport
- Suivi ostéodensitométrie
- Biphosphonates?

infections

Insuffisance surrénale aiguë

Syndrome métabolique, HTA?

Autres?

Toxicité du déférasirox (EXJADE)

Foie: exceptionnel mais très sévère:

- prudence +++ instauration du traitement (bilan hebdomadaire)
- polymorphisme génétique?

Rein: « systématique » & impact +++ de la posologie et du taux de ferritine:

- Surveillance ionogramme sanguin, urée, créatinine, protéinurie, phosphorémie + ECHOGRAPHIE rénale
- Adaptation régulière de la posologie selon le niveau de contrôle de la surcharge en fer
- Boissons abondantes (adulte: 2l)



Transfusions à l'étranger?

Possible mais pas toujours simple à organiser...

Tenir compte du risque transfusionnel

Tenir compte du cout & des régimes de SS

En pratique: pour l'EU relativement facile si:

- **Anticipé +++: carte SS et trouver le correspondant**
- **Transfusion pas en urgence à l'arrivée...**

Procréation

Hommes:

Risque génétique

Pas d'hypo-fertilité rapportée

Femmes:

Risque génétique

Grossesses difficiles:

- **Aggravation de l'anémie**
- **Aggravation de la surcharge en fer**
- **Risque de prématurité, RCIU, MFIU, complications vasculo-placentaires**

→ A anticiper & à mener dans une maternité de niveau 3 après contact avec l'hématologue

Risque génétique

Maladie autosomique dominante: 50%

Pas de corrélation génotype/phénotype y compris au sein d'une même famille: prédiction de la gravité impossible. Anticipation?

Possibilité de DPI & de PMA si mutation connue et « adéquate » sur le plan technique

Corne du Diable

Pointe
Chaubert

Point
Médiane

Pointe
Carmen

L'Isolée

