



**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

