



LA NEUTROPENIE DANS LE SYNDROME DE BARTH (CHRONIQUE, CYCLIQUE OU INTERMITTENTE)

Les neutrophiles sont les globules blancs chargés de combattre les infections bactériennes ou fongiques (mycoses). Dans les rapports d'analyse sanguine on les désigne sous les termes granulocytes **polymorphonucléaires (PMN)**, leucocytes (globules blancs) à noyau segmenté ou neutrophiles. Quand une personne est déclarée neutropénique (le constat d'un taux anormalement bas de neutrophiles dans le sang) son risque de contracter une infection augmente considérablement. Lorsque le compte de neutrophiles dans le sang est inférieur à 1000 le risque d'infections augmente de façon significative. La plupart des infections touchent l'oreille, la peau, la gorge et les bronches. Ces infections peuvent s'avérer sévères et nécessiter la prise d'antibiotiques afin de les combattre. Quand un patient qui souffre du syndrome de Barth est neutropénique, ses défenses sont affaiblies et il court beaucoup plus de risques qu'un individu sain de contracter une maladie potentiellement grave pour lui.

CONSEILS

- Pas de prise rectale de la température, toute lésion à la peau peut être une porte d'entrée pour une infection.
- Si le malade a une température supérieure à 38° le médecin de famille, l'hématologue ou le pédiatre de référence doit être contacté. Une consultation s'avèrera peut être nécessaire.
- Si une température de plus de 38°se prolonge plus de huit heures ou si la température dépasse 38,5°une consultation immédiate s'impose.

Certains examens peuvent alors être requis :

- Un hémogramme avec formule leucocytaire,
 - Une analyse d'urines,
 - Mises en cultures de sang, d'urines ou autres selon la situation,
 - Protéine C-réactive (CRP),
 - Un électrocardiogramme, si justifié.
- En cas de coupure, d'éraflure ou de toute autre lésion sur la peau, un antiseptique local peut être appliqué et il faut surveiller des signes d'infection comme rougeur, gonflement ou douleur.
 - Si l'individu semble amorphe, sans énergie, sans raison évidente, il faut immédiatement prendre contact avec un médecin.
 - A l'hôpital, un accès direct pour enfant neutropénique doit être accordé.

SIGNES DE NEUTROPENIE

- Fièvre,
- Ulcères (buccaux, anaux..),
- Eruption cutanée,
- Infections fréquentes,
- Compte de neutrophiles inférieur à 1000.

AU QUOTIDIEN

Dans la mesure où la très grande majorité des patients atteints du syndrome de Barth sont neutropéniques à certains moments (la neutropénie peut être chronique, cyclique ou intermittente) il faut impérativement les protéger des germes néfastes et être très vigilant à l'hygiène qui permet d'éliminer ces sources d'infections.

- Il faut éviter les personnes malades ou contagieuses,
- Lavez vous fréquemment les mains ainsi que les mains de l'enfant avec de l'eau et du savon ou une lotion antimicrobienne que vous devriez toujours avoir sous la main. Les mains sont les premiers vecteurs de transmission de nombreuses maladies. Réservez à l'enfant sa serviette personnelle,
- Ne permettez en aucun cas le partage de la nourriture ou des boissons,
- Lavez soigneusement fruits et légumes,
- Cuisez la viande à point,
- Lavez les dents régulièrement et remplacez la brosse à dents toute les 6/8 semaines,
- Gardez les ongles de l'enfant et ceux de son entourage courts et propres,
- Employez un onguent anti- bactérien sur les coupures, les éraflures (après les avoir nettoyées en profondeur) et surveillez les signes d'infection tels que rougeur, gonflement ou douleur.

Assurez-vous que tout l'entourage de l'enfant (famille, amis, aides ménagères ...) comprennent pleinement les risques de ces infections bactériennes (un simple rhume, une gastro-entérite peuvent mettre des organes vitaux en danger) et qu'ils adoptent en conséquence les bonnes attitudes avec l'enfant.

DECHARGE DE RESPONSABILITE :

Cette fiche d'information a été produite dans un but strictement éducatif, elle n'est en aucun cas destinée à être utilisée dans un contexte médical. Les informations qu'elle contient ne doivent en aucun cas être utilisées dans le diagnostic ou le traitement d'un problème de santé ou d'une maladie. Elle ne se substitue en aucun cas aux soins fournis par un professionnel. Si vous êtes, ou pensez être atteint du syndrome de Barth, veuillez consulter votre médecin.

Traduction française de la « Neutropenia Fact Sheet » diffusée le 28/05/2005 par la Barth Syndrome Foundation (www.barthsyndrome.org).