

DÉCOUVREZ LE SHUA

**GUIDE COMPLET DE TOUT CE
QUE VOUS DEVEZ SAVOIR**



Toutes les réponses à vos questions sont ici.

Le syndrome hémolytique et urémique atypique (SHUa) est une maladie chronique qui survient lorsque votre organisme est incapable de contrôler une partie de votre système immunitaire. Apprendre que vous ou un être cher avez reçu un diagnostic de SHUa peut être difficile, mais sachez que vous n'êtes pas seul. Avec les bons outils et le bon soutien, vous pouvez vous sentir en confiance à mesure que vous avancez et prenez le contrôle de votre santé et de votre vie. Comprendre la maladie est la première étape.

TABLE DES MATIÈRES

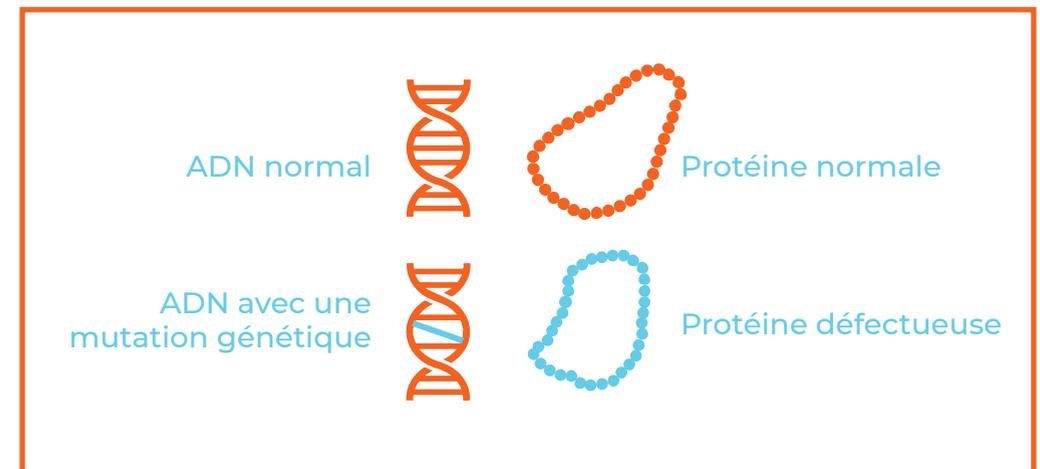
Quelles sont les causes du SHUa?	5
Comprendre le système immunitaire	6
Qu'est-ce que le SHUa?	9
Quels sont les risques liés au SHUa?	10
Ce qu'il faut surveiller avec le SHUa	13
Travailler de pair avec votre équipe soignante	14
Comment traiter le SHUa?	17
Obtenir de l'aide en cours de route	18
Ressources utiles	21



Quelles sont les causes du SHUa?

Le SHUa est une maladie génétique, ce qui signifie qu'il est causé par une mutation génétique.

Les gènes sont codés dans l'ADN et agissent comme des plans ou instructions pour permettre au corps de fabriquer des protéines. On parle de mutation génétique lorsque les gènes subissent des modifications permanentes qui leur confèrent des instructions erronées.



Lorsque les gènes concernés sont modifiés, certaines protéines ne sont pas formées ou ne fonctionnent pas correctement et sont incapables de réguler une partie de votre système immunitaire appelée « système du complément ».

Le SHUa touche plusieurs gènes, dont certains demeurent à découvrir dans le cadre de recherches. Il est souhaitable de vous soumettre à un dépistage génétique qui vous aidera à mieux comprendre les causes de votre SHUa et d'informer les membres de votre famille qui pourraient partager ces gènes.

Comprendre le système immunitaire

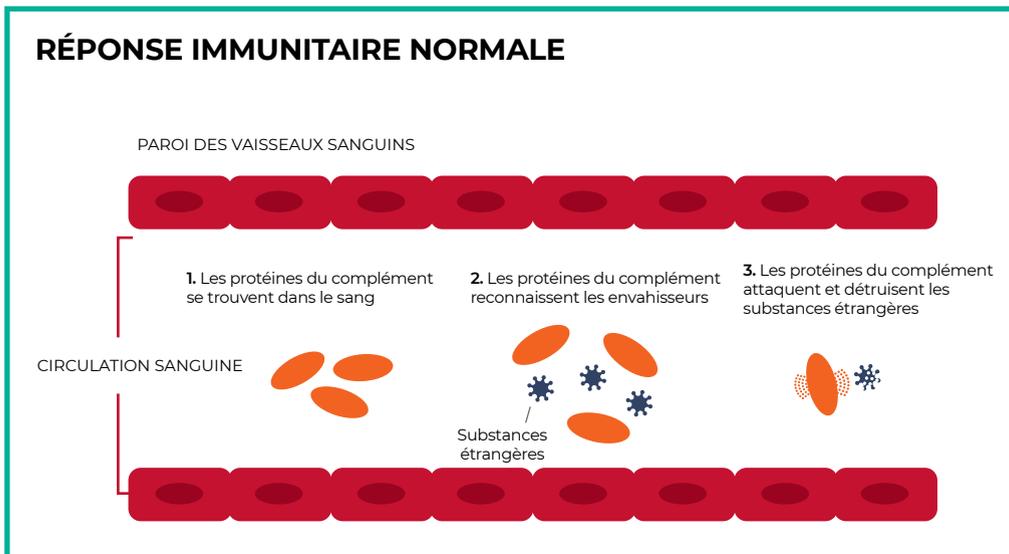
Le rôle principal de votre système immunitaire est de protéger votre corps contre les substances étrangères (ou extérieures) comme les virus et les bactéries.

Le système du complément

Les « protéines du complément » sont un groupe de protéines qui font partie de votre système immunitaire. Les protéines sont des molécules dans votre corps qui ont de nombreuses fonctions différentes, y compris la protection contre les substances étrangères.

Les protéines du complément ont la fonction de reconnaître, d'attaquer et de détruire les substances étrangères qui pourraient vous nuire. Elles sont toujours présentes dans le sang, prêtes à attaquer les substances étrangères et à défendre le corps contre les dommages. Le système du complément est soigneusement contrôlé de façon à ne cibler que les substances étrangères et non les cellules saines du corps.

6 Tout cela fait partie d'un processus normal dans votre corps appelé « réponse immunitaire ».





Qu'est-ce que le SHUa?

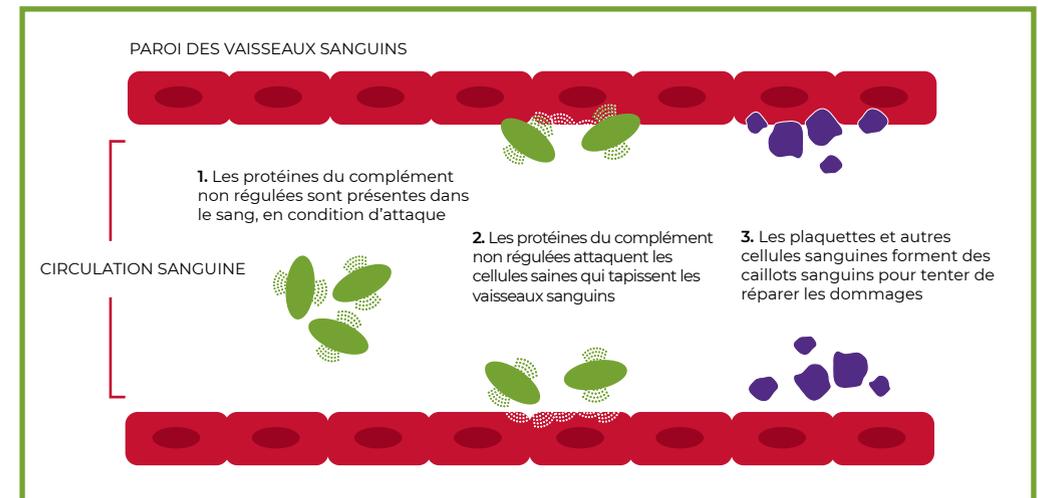
Maintenant que vous comprenez mieux comment fonctionne le système immunitaire, explorons ce qui se passe lorsque vous avez le SHUa.

Un système du complément non régulé

Chez les personnes atteintes du SHUa, le système du complément n'est pas correctement régulé et est continuellement en état d'attaque, même lorsque votre corps n'a pas été en contact avec une substance étrangère.

Dans cet état, le système du complément cible non seulement les substances étrangères, mais commence aussi à attaquer les cellules **saines** qui tapissent vos vaisseaux sanguins.

RÉPONSE IMMUNITAIRE CHEZ LES PERSONNES ATTEINTES DU SHUa



Pourquoi les caillots sanguins sont-ils dangereux?

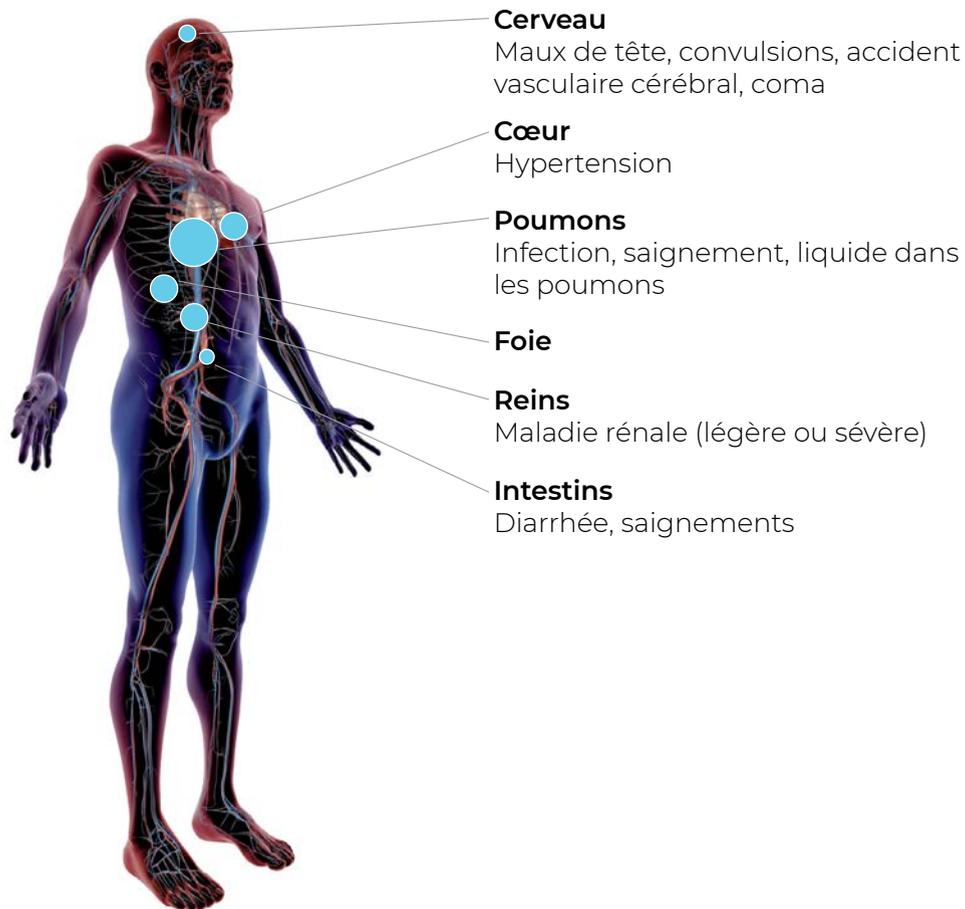
Lorsque les protéines du complément non régulées attaquent les cellules saines des parois des vaisseaux sanguins, ces cellules sont endommagées et gonflent. Pour tenter de réparer les dommages, le corps déploie des plaquettes et d'autres cellules sanguines vers la zone attaquée. Ces cellules collent ensemble et forment des caillots dans vos vaisseaux sanguins.

Les caillots sanguins peuvent bloquer l'afflux normal de sang vers certains organes très importants, ce qui peut les endommager et nuire à leur fonctionnement. S'ils ne sont pas traités, ces dommages peuvent être irréversibles et entraîner une perte permanente de la fonction des organes.

Quels sont les risques liés au SHUa?

Les caillots sanguins provoqués par le SHUa peuvent bloquer l'afflux normal de sang vers divers organes du corps, ce qui peut les endommager et nuire à leur fonctionnement.

PRINCIPAUX ORGANES TOUCHÉS PAR LE SHUA





Ce qu'il faut surveiller avec le SHUa

Le SHUa peut se manifester différemment d'une personne à l'autre. Apprendre à déceler les signes et symptômes courants que vous pouvez ressentir peut vous aider à bien gérer la maladie. Il est possible de ne pas ressentir les symptômes ou voir les signes du SHUa, mais il est important de les connaître :



Nausée et vomissements



Confusion



Essoufflement



Douleurs à l'estomac



Diarrhée



Épuisement

Travailler de pair avec votre équipe soignante

Dans le cas d'une maladie rare comme le SHUa, il est important que vous travailliez en étroite collaboration avec votre équipe soignante afin de pouvoir prendre le contrôle et prévenir les complications associées à cette maladie. Votre médecin surveillera vos progrès pour vous aider à déterminer quand vous serez prêt à commencer le traitement et quelle option thérapeutique vous conviendra le mieux.

ANALYSES SANGUINES COURANTES LORSQUE VOUS SOUFFREZ DU SHUA

- **Hémoglobine et hémocrite**
Liée à la capacité du sang à transporter l'oxygène
- **Plaquettes**
Aident au processus de coagulation du sang
- **Globules blancs**
Partie du système immunitaire qui se bat contre l'infection
- **Lactate déshydrogénase**
Marqueur chimique d'activité élevée du SHUa
- **Haptoglobine**
Marqueur de cellules sanguines rompues (fendues ou « éclatées »)
- **Créatinine**
Mesure du fonctionnement des reins
- **Azote uréique sanguin (AUS)**
Mesure du fonctionnement des reins

Conseils pour maximiser vos rendez-vous chez le médecin

- Faites une liste de vos préoccupations et amenez-la à vos rendez-vous;
- Demandez à votre médecin comment le SHUa peut affecter votre corps et comment prévenir les dommages permanents à vos organes;
- Dites à votre médecin comment vous vous sentez et si vous avez remarqué des changements dans votre état de santé;
- Demandez à votre médecin de vous communiquer vos résultats d'analyse afin d'en connaître la signification;
- Informez votre médecin de tous les médicaments que vous prenez actuellement (y compris les remèdes à base de plantes et autres remèdes naturels);
- Assurez-vous d'informer votre médecin si vous avez l'intention de voyager. Vous devrez peut-être tenir compte de certaines considérations;
- Posez beaucoup de questions!

N'oubliez pas que votre équipe soignante est là pour vous aider. N'ayez pas peur d'engager une discussion honnête et ouverte!





Comment traiter le SHUa?

Bien que le SHUa soit une maladie grave, il existe des traitements pour la contrer. Il est important que votre médecin et vous discutiez de vos options de traitement et déterminiez quel traitement vous convient le mieux.

Transfusions sanguines

Les transfusions sanguines peuvent constituer un premier traitement pour les personnes atteintes du SHUa. Si vous souffrez d'anémie (faible nombre de globules rouges), vous pourriez recevoir une transfusion sanguine à l'hôpital. Elle ne traitera pas la maladie sous-jacente du SHUa, mais peut aider à rétablir le sang à un niveau plus normal pendant un certain temps.

Plasmathérapies

Le plasma est la partie liquide du sang qui transporte les cellules sanguines. Il existe deux options de plasmathérapie différentes pour traiter le SHUa :

- On parle de *perfusion de plasma* lorsque le plasma provenant de donneurs sains est transfusé chez un patient atteint de SHUa.
- On parle d'*échange plasmatique* (ou plasmaphérèse), lorsqu'on prélève le sang d'un patient atteint du SHUa, qu'on remplace son plasma endommagé par du plasma provenant d'un donneur sain, puis qu'on remet le sang au patient par transfusion.

Ni l'une ni l'autre des deux plasmathérapies ne peut traiter la maladie sous-jacente du SHUa, mais elles peuvent aider à rétablir le sang à un niveau plus normal pendant un certain temps.

Dialyse

Puisque le SHUa peut endommager les reins et affecter leur fonctionnement, certaines personnes pourraient avoir besoin d'une dialyse. Pour ce faire, une machine spéciale remplit la fonction des reins en éliminant les déchets et l'excès d'eau du sang. Cette option ne traite pas la maladie sous-jacente du SHUa, mais est essentielle si les reins sont trop endommagés pour fonctionner correctement par eux-mêmes.

Prise de médicaments

Un traitement ciblé peut aider à empêcher le système du complément non régulé de votre système immunitaire d'attaquer les parois de vos vaisseaux sanguins. Cette option offre des avantages significatifs, notamment en réduisant la gravité des symptômes et le besoin de transfusions et en améliorant l'anémie.

Obtenir de l'aide en cours de route

Votre équipe soignante

À l'aide de votre médecin et des infirmières, vous pouvez élaborer un plan pour traiter votre SHUa et surveiller vos progrès. Les membres de votre équipe soignante ne sont pas seulement une ressource de traitement, mais sont également une source d'information. N'hésitez pas à leur poser des questions sur le SHUa.

Vos proches

Le SHUa peut vous vider de vos forces, il est donc important de vous appuyer sur vos amis et votre famille pour obtenir du soutien. Assurez-vous de leur dire ce qu'est le SHUa et comment vous vous sentez au jour le jour. De cette façon, ils sauront quand ils ont besoin de vous tendre la main pour vous aider.

La communauté des personnes atteintes du SHUa

Le SHUa est une maladie rare, mais sa rareté rapproche d'autant plus ceux qui en sont atteints. Entrer en contact avec des personnes atteintes du SHUa pourra vous aider à en apprendre davantage sur votre maladie et à y faire face.

Il existe de nombreuses ressources en ligne que vous pouvez consulter pour trouver de l'aide (voir la page 21).





Ressources utiles



Canadian Organization for Rare Disorders| [en anglais seulement]

Informez-vous des dernières découvertes sur le SHUa et d'autres troubles rares.

raredisorders.ca



Syndrome Hémolytique et Urémique atypique (SHUa) Canada

Joignez-vous à d'autres personnes vivant avec le SHUa et découvrez les services et organismes qui peuvent vous aider, vous et votre famille.

ahuscanada.org/fr



ONESOURCE^{MC}

Les infirmières gestionnaires de cas de ONESOURCE^{MC} peuvent aider à répondre aux questions sur le SHUa et fournir un soutien individuel aux personnes vivant avec le SHUa et à leurs soignants. De plus, elles peuvent vous aider à amorcer le processus et les formalités administratives du traitement par SOLIRIS^{MD}.

1.888.765.4747

Le SHUa est une maladie GRAVE.

Le SHUa est une maladie qui affecte le sang, mais qui peut avoir des répercussions sur l'ensemble de votre corps. Et même si la maladie est présente dans votre corps, les signes et symptômes ne sont pas toujours visibles.

Vous POUVEZ agir.

Même si vous ne pouvez voir ou ressentir votre SHUa, il est important de le prendre en charge. Avec les bons outils et le bon soutien, vous pouvez en prendre le contrôle. Commencez par discuter avec votre médecin pour trouver un plan de traitement qui vous convient.



