

Déficit en glucose-6-phosphate déshydrogénase (G6PD)

Dépliant d'information destiné aux parents



Quels sont les signes et les possibles circonstances d'une crise hémolytique ?

La survenue d'une crise hémolytique constitue le risque principal d'un déficit en G6PD. La crise hémolytique peut être provoquée par une infection, la prise de certains médicaments, l'ingestion de certains aliments et, plus rarement, après un contact avec certaines substances (voir la liste plus bas).

Les signes d'une crise hémolytique sévère sont les suivants :

- Des urines foncées (couleur thé noir ou coca).
- Une jaunisse (coloration jaunâtre de la peau ou des yeux).
- Des signes d'anémie (fatigue d'apparition rapide, faiblesse, étourdissements).
- De possibles signes digestifs (vomissements, douleurs au ventre ou, plus rarement, diarrhées).

Quels sont les aliments et substances qui risquent de provoquer une crise hémolytique ?

Aliments qui ne doivent pas être ingérés

- FAVA (fèves de type *vicia féverole* ou *vicia faba*) : ces types de fèves ne doivent être consommées sous aucune forme (fraîches, cuites, en purée, en soupe, etc.). Les autres types de fèves n'entraînent pas de risque d'hémolyse.



Aliments qui peuvent être consommés, mais avec modération

- Aliments naturellement riches ou enrichis en vitamine C.
- Boissons enrichies ou concentrées en vitamine C.
- Boissons énergisantes contenant de la quinine.

Substances à éviter parce qu'elles peuvent aussi causer une crise hémolytique

- Henné : le henné est utilisé comme colorant (cheveux, barbe, dessins sur la peau). L'application de henné peut causer une crise hémolytique chez une personne ayant un déficit en G6PD.
- Naphtalène : ce produit est utilisé dans les boules à mites. L'inhalation ou l'ingestion est toxique ; les personnes ayant un déficit en G6PD sont plus à risque d'effets toxiques et d'hémolyse.

Parlez à votre médecin et votre pharmacien du déficit en G6PD de votre enfant avant toute nouvelle prescription de médicament afin d'éviter les risques de crise hémolytique.

Quels sont les médicaments qui risquent de provoquer une crise hémolytique ?

Médicaments qui ne doivent pas être administrés (strictement contre-indiqués)

- ▶ Antipaludéens (contre la malaria) : primaquine.
- ▶ Antibiotiques : dapsone, nitrofurantoïne (Macrobid^{MD}).
- ▶ Autres classes de médicaments : rasburicase (Fasturtec^{MD}), bleu de méthylène.
- ▶ Médicaments non disponibles au Canada, mais possiblement disponibles ailleurs : phénazopyridine (Pyridium^{MD}), pegloticase (Krystexxa^{MD}).

Médicaments à éviter (nécessitant des précautions d'emploi)

- ▶ Antipaludéens (contre la malaria) : chloroquine (Aralen^{MD}), hydroxychloroquine (Plaquenil^{MD}).
- ▶ Autres classes de médicaments : isoniazide, flutamide (Euflex^{MD}), sulfasalazine.

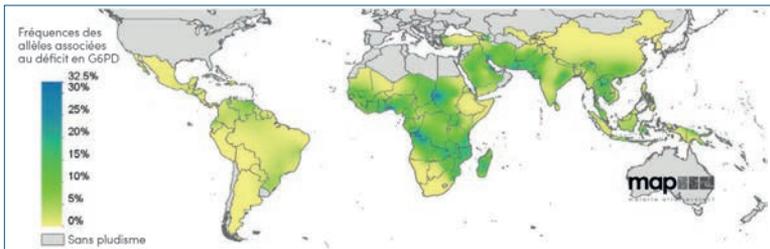
Médicaments sécuritaires, mais déconseillés à dose élevée

- ▶ Acide acétylsalicylique (aspirine), acide ascorbique/vitamine C, acétaminophène (Tempra^{MD}, Tylenol^{MD}, PEDIAPHEN^{MD}, Abeno^{MD}).
- ▶ Quinine, quinidine, chloramphénicol, ciprofloxacine (Cipro^{MD}), lévofloxacine (Levaquin^{MD}), moxifloxacine (Avelox^{MD}), norfloxacine, sulfacétamide sodique (Blephamide^{MD}), triméthoprim/sulfaméthoxazole (Bactrim^{MD}, Septra^{MD}).

Qui est à risque d'avoir un déficit en G6PD ?

Le déficit en G6PD est une condition liée au chromosome X. On le retrouve plus fréquemment dans certaines régions du monde, en particulier dans les régions subsahariennes, en Asie et dans les régions du pourtour de la Méditerranée (voir la carte). Il y a plus de 120 variants du déficit en G6PD dans le monde, le variant B-Méditerranéen montrant des formes plus sévères que le variant A-Africain. On estime qu'environ 4 personnes sur 1 000 en sont atteintes dans l'ensemble de la population.

Prévalence du déficit en G6PD dans le monde



Source: OMS

Comme le déficit en G6PD est une condition médicale liée au chromosome X et que les garçons n'ont qu'un seul chromosome X (garçon = XY) contrairement aux filles, qui en ont deux (fille = XX), il est plus à risque d'affecter les garçons que les filles. Cependant, une femme ayant un taux d'enzyme G6PD bas peut aussi présenter une crise hémolytique, mais cela est plus rare.

Peut-on faire un don de sang malgré un déficit en G6PD ?

Lorsqu'il est connu, un déficit en G6PD peut être une contre-indication au don de sang.

Votre enfant a reçu un diagnostic de déficit en G6PD.

Qu'est-ce que la G6PD ?

La G6PD est l'enzyme glucose-6-phosphate déshydrogénase. Cette enzyme est importante pour produire de l'énergie et protéger les globules de certains effets toxiques.

Qu'est-ce que le déficit en G6PD ?

Le déficit en G6PD est une condition génétique et héréditaire. Il est causé par une anomalie d'un gène, située sur le chromosome X. Comme pour beaucoup de maladies liées au chromosome X, les garçons sont plus souvent affectés. Toutefois, les filles peuvent aussi parfois présenter un déficit en G6PD. L'anomalie génétique fait en sorte que l'enzyme G6PD est produite en plus faible quantité ou est moins efficace.

La plupart du temps, une personne ayant un déficit en G6PD n'aura aucun symptôme. Cependant, ses globules rouges déficitaires en G6PD peuvent être plus fragiles dans certaines conditions. Cela peut arriver lors d'une infection ou lors de la prise de certains médicaments ou substances (voir la liste à la page 2). Dans ces situations, les globules rouges sont moins résistants et peuvent éclater. La destruction simultanée d'un grand nombre de globules rouges peut ainsi conduire à une anémie. En termes de médecine, on appelle cela l'hémolyse ou la crise hémolytique.

Quelles sont les manifestations principales d'un déficit en G6PD ?

À la naissance, une personne ayant un déficit en G6PD présente plus souvent une jaunisse qui peut nécessiter un traitement (la photothérapie).

Bien qu'elle ne présente pas d'autres symptômes la plupart du temps, elle peut cependant subir une crise hémolytique dans certaines situations. Il existe aussi des formes rarissimes de déficit en G6PD pour lesquelles l'anémie est chronique.

CHU Sainte-Justine

3175, chemin de la Côte-Sainte-Catherine
Montréal (Québec) H3T 1C5
Téléphone : 514 345-4931

chusj.org

Références

Luzzatto, L., Arese, P. "Favism and glucose-6-phosphate dehydrogenase deficiency". *NEJM* 2018; 378 : 60-71.

Cappellini, M.D., Fiorelli, G. "Glucose-6-phosphate dehydrogenase deficiency". *Lancet* 2008; 371: 64-67.

Youngster, I., Arcavil, L., *et al.* "Medications and glucose-6-phosphate dehydrogenase deficiency: An evidence-based review". *Drug Saf.* 2010; 33(9): 713-726.

Rédaction

Annie Viau, pharmacienne
Dr Yves Pastore, hématologue

Impression

Imprimerie du CHU Sainte-Justine
© CHU Sainte-Justine

Validation

Comité des dépliants destinés à la clientèle
F- 7012 GRM 30011997 (Révisé: 09-2021)