

# Connaître le SHUa



*Vivre avec la maladie rare SHU atypique – En connaître les bases*

[www.aHUSallianceAction.org](http://www.aHUSallianceAction.org)

## SHU atypique : une maladie extrêmement rare

- Le syndrome hémolytique et urémique atypique est une maladie qui met la vie du patient en danger, qui l'affecte pour la vie et qui touche des patients de tous âges - il a des orthographe et des abréviations différentes (aHUS, SHUa, etc.)
- Les nations définissent différemment une «maladie rare», les statistiques varient donc. Les estimations de la recherche varient entre 2 et 5,5 patients SHUa pour un million de personnes
- Avec environ 7,5 milliards de personnes sur Terre, les statistiques de l'incidence du SHUa indiquent qu'il pourrait y avoir entre 15 000 et 41 000 patients atteints de SHU atypique dans le monde
- Causés par un changement génétique, les symptômes du SHU atypique et la sévérité varient grandement entre les patients. Les épisodes d'activité du SHUa peuvent se déclarer de façon imprévisible et sans avertissement, tout au long de la vie de la personne

## Plusieurs organes sont affectés

- Le SHU atypique présente des signes de microangiopathie thrombotique (TMA), où de minuscules caillots se forment dans les petits vaisseaux sanguins et peuvent causer des dommages partout dans le corps
- Les organes les plus souvent affectés sont les reins, le cerveau et le système nerveux central, et le cœur (mais aussi les poumons, le système gastro-intestinal, la peau, les yeux, etc.)
- Les conséquences de l'activité du SHUa peuvent être bénignes (maux d'estomac ou maux de tête, problèmes de mémoire) ou plus graves (convulsions ou accident vasculaire cérébral, déficience cognitive)
- Les problèmes d'hypertension artérielle et de fonction rénale sont courants et surveillés de près car ils peuvent compliquer les soins médicaux des patients atteints du SHUa

## Les symptômes varient largement et sont différents en termes de gravité

- Les personnes atteintes du SHUa sont confrontées à des risques permanents et à de futurs événements médicaux graves et soudains. À la suite des dommages causés par la maladie, une dialyse ou une greffe de rein peuvent être nécessaires

- De nombreux symptômes sont diffus, ou similaires à d'autres maladies, ce qui rend le diagnostic de SHU atypique difficile, comme des problèmes gastriques ou intestinaux (allant de l'estomac ou une douleur gastro-intestinale ou encore à la pancréatite)
- La fatigue (due à la destruction des globules rouges). Des Ecchymoses ou saignements excessifs (en raison de la numération plaquettaire basse, consommée dans la coagulation) qui peut apparaître comme une éruption cutanée ponctuelle (pétéchies)
- Des difficultés de la mémoire (allant d'une déficience cognitive légère à plus grave, liée à une mauvaise fonction rénale ou à des problèmes du système nerveux central)
- Les éléments déclencheurs d'une activation immunitaire hyperactive (dérégulation du complément) ne sont pas clairs, mais comprennent les infections (bactéries ou virus), la grossesse, certains médicaments, ...

### L'impact en tant que maladie invisible

- La plupart des symptômes ne sont pas visibles par l'observateur occasionnel. Les symptômes varient considérablement pour la même personne au fil du temps, de sorte qu'une adaptation au travail ou à l'école est parfois nécessaire
- Le SHU atypique peut affecter la performance et faire varier les capacités au travail ou à l'école. Les patients et les médecins peuvent informer les employeurs ou le personnel de l'école sur les adaptations nécessaires au patient
- L'état de santé physique peut changer rapidement et s'accompagner de signes médicaux dramatiques de l'activité du SHUa, généralement avec peu ou pas de signes avant-coureurs
- Les impacts sociaux et économiques affecter tous les domaines de la vie du patient et de leurs soignants (tels que la santé mentale, les routines quotidiennes, les problèmes relationnels, l'impact sur le mode de vie de la famille, ...)



Pour de plus amples informations, y compris sur la recherche, les articles et les ressources sur le SHU, vous trouverez les informations et éléments essentiels sur le SHUa

[www.aHUSallianceAction.org](http://www.aHUSallianceAction.org)

GeneReview® (informations médicales détaillées sur le SHUa) <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK1367/>