



Liberté • Égalité • Fraternité

RÉPUBLIQUE FRANÇAISE

Ministère de la Santé
et des Solidarités

Direction Générale de la Santé

Informations et conseils

Déficit en Glucose-6-Phosphate Déshydrogénase (G6PD) ou favisme



Afin de prévenir les complications, respectez et faites respecter les contre-indications et précautions d'utilisation de certains médicaments, produits et aliments.

Lisez attentivement ce document et conservez-le soigneusement avec la carte de soins. Il contient des informations sur votre pathologie, ses complications, son mode de prévention.

Les règles d'or



Pour éviter des complications graves ne consommez pas certains médicaments et certains aliments.

- 1) **Prévoyez un suivi régulier avec le médecin spécialiste et le médecin traitant** afin de limiter le risque de complications.
- 2) **En cas de malaise, pâleur d'apparition brutale ou si vous constatez que vos yeux sont jaunes et vos urines foncées, consultez immédiatement à l'hôpital, faites appel au 15 ou 112.** Indiquez votre pathologie. Vérifiez si vous n'avez pas pris un médicament ou un aliment non-autorisé et signalez-le au médecin, si c'est le cas.
- 3) **En cas de consultation urgente ou non, signalez votre déficit en G6PD et montrez votre carte au médecin prescripteur, au pharmacien et à tout**

professionnel de santé devant effectuer un soin (infirmière, dentiste).

- 4) **Portez toujours sur vous votre carte de soins** et respectez et faites respecter les contre-indications et précautions médicamenteuses et alimentaires.
En cas de doute, avant toute consommation, n'hésitez pas à vérifier la composition :
 - du médicament, auprès du médecin ou du pharmacien
 - de l'aliment, en consultant l'étiquetage du produit.
- 5) **Informez vos proches de votre pathologie et des précautions à prendre.**
- 6) **Le médecin scolaire**, en concertation avec le médecin traitant, vous aidera à organiser l'accueil de l'enfant atteint d'un déficit en G6PD par la rédaction d'un « **projet d'accueil individualisé** » (PAI).

Liste des aliments contre-indiqués (recommandations établies par l'AFSSA⁽¹⁾)

1) **Ne jamais consommer de FEVES (*vicia faba* ou fêverole), quel que soit leur mode de préparation ou de consommation** (fraîches, surgelées, cuites, en soupe de légumes variés, dans les « compléments alimentaires », ou les purées de légumes en poudre).

2) **Ne pas boire de boissons contenant de la quinine (quinquina), comme les « sodas toniques ».**

3) **Ne pas consommer de complément alimentaire à base de vitamine C.**

Liste des aliments à consommer avec modération (recommandations établies par l'AFSSA⁽¹⁾)

Consommer avec modération :

- les **aliments** :
 - naturellement riches en **vitamine C**.
 - enrichis en **vitamine C**.
- les **boissons** enrichies ou concentrées en **vitamine C**.

➔ **La limite supérieure de sécurité de l'apport en vitamine C, par jour, est de un gramme chez l'adulte.**

➔ **La teneur en vitamines des aliments est disponible sur le site de l'AFSSA : www.afssa.fr**

(1) Agence Française de Sécurité Sanitaire des Aliments, « avis du 25 août 2006 et du 13 novembre 2006 relatif à la demande de recommandations concernant l'alimentation des personnes atteintes de déficit en G6PD, saisine n°2006-SA-0033 ».

Les médicaments contre-indiqués ou nécessitant des précautions d'emploi (liste établie par l'AFSSAPS⁽¹⁾ en 2007 et susceptible d'évoluer⁽²⁾) :

➔ Pour accéder à la liste actualisée et exhaustive, et aux recommandations d'usage, consulter le site de l'AFSSAPS : <http://afssaps.sante.fr/pdf/5g6pd.pdf>

I- Les médicaments formellement contre-indiqués :

> **Antibiotiques et antiseptiques** Acide Nalidixique, Dapsone, Nitrofurantoïne, Sulfadiazine (voie orale), Sulfafurazol, Sulfaguanidine, Sulfaméthoxazole, Triméthoprime > **Antalgiques** Noramidopyrine / Métamizole sodique > **Anti-inflammatoire intestinal** Sulfasalazine (voie orale) > **Divers** Rasburicase.

II- Les médicaments nécessitant des précautions d'emploi :

L'AFSSAPS a établi 3 types de recommandations :

◆ **Type 1 : les médicaments déconseillés (sauf situation particulière) pour lesquels des cas d'hémolyse aiguë ont été rapportés :**

> **Antibiotiques et antiseptiques** Ciprofloxacine (voies orale et injectable), Lévofloxacine (voies orale et injectable), Norfloxacine (voie orale), Spiramycine, Sulfadiazine (voie locale) > **Antidiabétique oral** Glibenclamide > **Antipaludéen**

Chloroquine > **Divers** Dimercaprol, Phytoménadione (= vitamine K1).

◆ **Type 2 : les médicaments déconseillés (sauf situation particulière) en raison d'appartenance à une classe pharmacologique à risque, ou en raison d'un risque potentiel d'hémolyse :**

> **Antibiotiques et antiseptiques** Acide pipémidique, Enoxacine, Fluméquine, Loméfloxacine, Moxifloxacine, Ofloxacine (voies orale et injectable), Péfloxacine (voies orale et injectable), Sulfacétamide, Sulfadoxine, Sulfaméthizol > **Antidiabétiques oraux** Carbutamide, Glibornuride, Gliclazide, Glimépiride, Glipizide > **Antipaludéen** Quinine > **Divers** Hydroxychloroquine, Prilocaine, Phénazone (voie locale), Quinine (dans d'autres indications que le traitement du paludisme).

◆ **Type 3 : les médicaments déconseillés à dose élevée (c'est-à-dire supérieure à la dose usuelle journalière) :**

> Acide Acétylsalicylique ou Aspirine ; Acide Ascorbique ou vitamine C ; Bénorilate ; Carbasalate calcique ; Paracétamol.

Autres produits contre-indiqués

> Ingestion de certaines plantes médicinales et, notamment, Acalypha indica et Coptis chinensis.

(1) L'Agence Française de Sécurité Sanitaire des Produits de santé : liste des médicaments contre-indiqués ou nécessitant des précautions d'emploi en cas de déficit en G6PD. Accès à l'information par substance active et par nom de spécialité pharmaceutique.

(2) les informations contenues dans la liste seront actualisées en fonction de l'évolution des connaissances et de l'état de commercialisation des spécialités pharmaceutiques.



Définition

Le déficit en Glucose-6-Phosphate Déshydrogénase (G6PD), appelé aussi « favisme » est une maladie génétique, héréditaire qui atteint les globules rouges du sang.

La G6PD est une enzyme servant à « protéger » les globules rouges de certaines agressions.

En cas de déficit en G6PD, l'enzyme ne fonctionne pas ou est fabriquée en quantité insuffisante.

Lors de la prise de certains médicaments, produits ou aliments (en particulier les fèves, d'où le nom de « favisme » donné à cette maladie), les globules rouges ne sont plus protégés. Ils éclatent, entraînant une anémie (= baisse du taux de globules rouges dans le sang), dite hémolytique (= destruction des globules rouges), le plus souvent aiguë et grave, qui nécessite des transfusions sanguines, en urgence, à l'hôpital.

La gravité des accidents pouvant survenir, après la prise de certains médicaments ou aliments, est différente selon les personnes. Elle dépend de l'importance du déficit qui varie selon la « forme génétique » de la maladie de chaque personne (= variant). On connaît, environ, 120 variants différents, par exemple, le variant B-Méditerranéen donne des formes plus sévères que le variant A-Africain.

Environ 4 personnes sur 1 000 sont atteintes, soit 420 millions de personnes dans le monde et au moins 250 000 en France.

Le déficit en G6PD atteint dix fois plus les garçons que les filles.

Le déficit en G6PD est particulièrement fréquent parmi les populations vivant dans certaines zones géographiques : pourtour de la Méditerranée, Afrique du Nord et Sub-Saharienne, Inde, Asie du Sud-Est, les populations noires d'Amérique et des Antilles.



Cause

■ Le déficit en G6PD est une **affection génétique, héréditaire**, due à une altération du gène (= mutation), qui détermine la fabrication de l'enzyme G6PD.

Ce gène se situe sur le chromosome X.

■ L'atteinte génétique provient habituellement d'une **transmission familiale** du gène (= mutation transmise), mais parfois d'une **altération nouvelle du gène** de la G6PD, chez une personne dont les parents n'étaient pas porteurs du déficit (= mutation de novo).

■ Les femmes ont deux chromosomes X (= XX), les hommes un chromosome X et un Y (= XY). Si une **femme possède le gène altéré de la G6PD sur un de ses chromosomes X, elle est dite « porteuse saine »** (c'est-à-dire non-malade, bien que porteuse du gène muté), car le 2^e chromosome X qu'elle possède peut « compenser » l'altération située sur le 1^{er} chromosome X. Elle peut transmettre le gène muté à ses enfants.

■ **Il est, cependant, possible qu'une femme soit atteinte par la maladie** si ses 2 chromosomes X sont porteurs du gène muté ou si le chromosome porteur du gène muté est dominant sur l'autre.

■ **Si un homme possède le gène G6PD muté, il est atteint par la maladie** car le chromosome Y ne peut « compenser » l'altération située sur l'unique chromosome X qu'il possède.

■ **Un homme ou une femme atteint par la maladie ou une femme « porteuse saine » risque de transmettre le gène muté à leurs enfants.**

➔ **Pour plus d'information sur la transmission de l'atteinte génétique, consultez votre médecin (conseil génétique).**



Signes et conseils de prise en charge

Les principales manifestations de la maladie sont :

■ A la naissance :

- **une jaunisse** (= ictère), survenant souvent au 2-3^e jour de vie et se manifestant par une coloration jaune de la peau et des yeux,
- **une pâleur** (en rapport avec l'anémie).

➔ La jaunisse dans les premiers jours de vie peut révéler le déficit en G6PD, une hospitalisation de l'enfant est nécessaire pour assurer la prise en charge et éviter les complications, notamment, neurologiques.

■ Chez l'enfant et l'adulte :

- **Le plus souvent, il n'y a pas de manifestation de la maladie dans la vie quotidienne.**
- **Le risque principal est la survenue d'accidents graves dus à l'apparition d'une anémie hémolytique aiguë,** favorisés par la prise de certains médicaments ou de produits et aliments contre-indiqués en cas de déficit en G6PD.

➔ **L'apparition brutale d'une pâleur, d'une fièvre, parfois d'un ictère, d'une fatigue** inexpliquée, d'urines foncées doit faire penser à la survenue d'un accident hémolytique.

➔ **Un malaise brutal** à la suite de la prise d'un médicament ou d'un aliment contre-indiqué peut être la première manifestation d'un accident hémolytique.

➔ **Dans tous les cas, consultez d'urgence à l'hôpital ou faites appel au 15 (ou 112).**

Si le diagnostic est confirmé, des transfusions sanguines sont nécessaires, parfois une exsanguino-transfusion (échanges de sang).



Le risque de survenue d'un accident hémolytique aigu après l'ingestion d'un médicament ou d'aliments contre-indiqués varie selon les personnes (en fonction du type de variant génétique).

Une fièvre peut, parfois, déclencher un accident d'hémolyse.

Cependant, pour chaque personne porteuse d'un déficit en G6PD, il n'est pas possible de prévoir ce risque à l'avance.

➔ **En respectant les contre-indications et précautions d'utilisation des médicaments et aliments contre-indiqués, ces complications peuvent être évitées .**

- **Des calculs dans la vésicule biliaire**, responsables de douleurs abdominales droites, associées, parfois, à une fièvre avec une jaunisse, peuvent compliquer la maladie, nécessitant parfois une intervention chirurgicale.

➔ Consultez en cas de douleurs abdominales.

- **Plus rarement, des manifestations au long cours** : pâleur, fatigue, ictère.

➔ Dans ce cas, un suivi spécialisé est nécessaire, la prescription d'acide folique, parfois de transfusions sanguines peuvent être nécessaires.

Pour éviter les complications ou pour y faire face plus efficacement, suivez les règles d'or.



**Pour toute information
concernant ce déficit, consultez :**

(For further information on this disease)

- > le site « Orphanet » : **www.orpha.net**
rubrique « G6PD »
et rubrique « Orphanet-urgences »
- > de l'AFSSAPS : **www.afssaps.sante.fr**
- > de l'AFSSA : **www.afssa.fr**
- > de l'INSERM : **www.gs-im3.fr/G6PD/**
- > de l'Association Vigifavisme : **www.vigifavisme.com**



Liberté • Égalité • Fraternité

RÉPUBLIQUE FRANÇAISE

Ministère de la Santé,
de la Jeunesse et des Sports

Direction Générale de la Santé
www.sante.gouv.fr



VIGIFAVISME

Hôpital Necker
Enfants malades

149, rue de Sèvres 75015 Paris
vigifavisme@hotmail.com

En cas de perte de la carte, prière de retourner ce document à son titulaire.