

## TRAITEMENTS

### ● LA CHIRURGIE

Une **transplantation pulmonaire** peut être réalisée en cas d'emphysème très évolué.

Par ailleurs, une transplantation hépatique doit être réalisée en cas de cirrhose.

### ● LES TRAITEMENTS MÉDICAMENTEUX

**Pour les patients avec atteinte pulmonaire, plusieurs produits peuvent être prescrits (bronchodilatateurs, antibiotiques, corticoïdes ...)**

Le traitement spécifique du déficit en A 1 AT est un traitement substitutif qui permet de stabiliser à plus ou moins long terme l'emphysème chez les patients ayant un déficit sévère avec emphysème.

Aucun traitement médicamenteux n'existe en cas de cirrhose. Toutefois des études cliniques sont en cours en France.



## TRANSMISSION DE LA MALADIE



**Le déficit en Alpha-1 antitrypsine est une maladie héréditaire due à la transmission d'un gène défectueux d'un ou des deux parents.**

Il existe plusieurs phénotypes (type d'A1AT circulant dans le sang et déterminés par les gènes transmis par chacun des 2 parents) MM, MS, MZ, ZZ, SS, SZ, ou Nul.

Il peut exister d'autres situations génétiques plus rares.

Les sujets ZZ, SZ, SS, MS, MZ ou Nul peuvent transmettre le déficit à leur descendance et peuvent développer des symptômes hépatiques et pulmonaires. La prévention permet de les éviter ou de les retarder.



## BULLETIN D'ADHÉSION

NOM : .....

PRÉNOM : .....

Date de naissance : .....

Adresse : .....

Code Postal : ..... Pays : .....

Ville : .....

Profession : .....

Téléphone : .....

Email : .....

### LIEN AVEC LA MALADIE

Patient

Famille

Conjoint de patient

Sympathisant

Parent de patient :

Âge de l'enfant : .....

Nom : ..... Prénom : .....

J'adhère à l'association ADAAT Alpha-1 France et règle la cotisation de 24 € par chèque

Je souhaite faire un don afin d'aider l'association dans ses missions. Je joins un chèque de :

20 €

40 €

60 €

100 €

200 €

autre : ..... €

Fait à : ..... Le : .....

Signature :

Adhèrez directement  
sur [helloasso.com](http://helloasso.com)  
en flashant ce code



ASSOCIATION ADAAT Alpha1-France  
2719 route des Courounets  
82350 ALBIAS

# Le déficit en ALPHA-1 Antitrypsine



Une bulle d'air  
pour les déficitaires!



**Adaat**  
Alpha 1 • France

ASSOCIATION NATIONALE FRANÇAISE  
DÉFICIT EN ALPHA-1 ANTITRYPSINE

Le déficit en Alpha-1 antitrypsine est une maladie génétique due à un défaut de production d'une protéine appelée « Alpha-1 antitrypsine » qui, en quantité trop faible dans le sang, n'assure plus son rôle protecteur des poumons.

Cette maladie concerne les hommes, les femmes mais également les enfants.

## MANIFESTATIONS

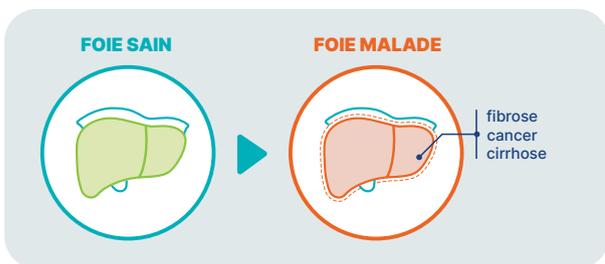
La plupart des patients ayant un déficit en alpha-1 antitrypsine sont asymptomatiques.

Lorsqu'il y a des symptômes, ils touchent principalement deux organes.

### ● LE FOIE

L'alpha-1 antitrypsine est produite par le foie.

Parfois cette protéine est anormale et peut s'accumuler dans le foie. Elle entraîne alors le développement d'anomalies plus ou moins graves allant de l'augmentation de certaines enzymes sur le bilan sanguin à la cirrhose ou le développement d'un cancer du foie chez l'adulte. Ces symptômes touchent aussi bien les bébés, les enfants que les adultes. Le plus souvent les anomalies chez l'enfant s'atténuent avec le temps.



#### Les manifestations

- Jaunisse à la naissance ou dans les premiers mois suivant la naissance
- Gros foie
- Ascite
- Bilan sanguin perturbé

## DIAGNOSTIC

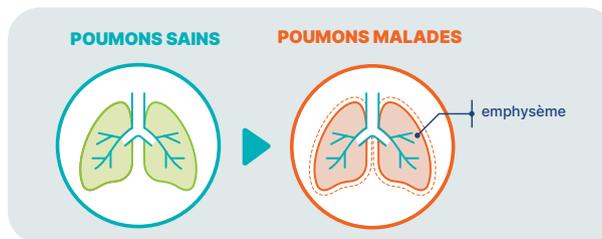
Dans le cas de symptômes hépatiques, le diagnostic est posé rapidement chez l'enfant. Chez l'adulte la maladie est encore mal diagnostiquée.

C'est dans le cas de l'atteinte pulmonaire que le diagnostic est le plus souvent mal orienté. Les symptômes se confondent avec l'emphysème dû au tabagisme.

Une simple prise de sang permettra de connaître le taux d'alpha-1 antitrypsine dans le sang.

### ● LES POUMONS

La maladie se manifeste par un emphysème irréversible qui peut apparaître vers 30 ans si le patient fume.



#### Les manifestations

- Essoufflement au repos et à l'effort
- Toux accompagnée de crachats (bronchites chroniques)
- Sifflements de la respiration

En l'absence de maladie respiratoire ou hépatique, l'espérance de vie est normale.



## ● PRÉVENTION

Afin de réduire les risques de développer une maladie pulmonaire ou hépatique, il est conseillé de respecter certaines règles hygiéno-diététiques de base :

### RÈGLES GÉNÉRALES

(foie, poumons)



**SE FAIRE VACCINER**  
grippe, pneumocoques, hépatites...



**ALIMENTATION ÉQUILIBRÉE**  
éviter le surpoids et l'obésité



**ACTIVITÉ PHYSIQUE RÉGULIÈRE**

### PRÉSERVER LES POUMONS



**NE PAS FUMER**  
(sinon arrêter au plus vite)



**ÉVITER LES POLLENS,**  
la poussière



**ÉVITER LES FUMÉES**  
organiques



**ÉVITER LES GAZ D'ÉCHAPPEMENT**  
sprays, produits chimiques ménagers à base de chlore ou d'ammoniaque



**ÉVITER L'UTILISATION DE CHEMINÉES**  
insert ou poêle à bois



**UTILISER DES DISPOSITIFS DE PROTECTION**  
respiratoire liés aux métiers

### PRÉSERVER LE FOIE



**PROSCRIRE LES AINS**  
(Anti-Inflammatoires Non Stéroïdiens) si maladie chronique du foie



**FAIRE ATTENTION AUX MÉDICAMENTS**  
potentiellement dangereux pour le foie



**ÉVITER LA CONSOMMATION D'ALCOOL**