

Drépanocytose

1° Répartition géographique :

Elle touche jusqu'à 20% des Africains du nord, des Antilles, et de l'Afrique centrale. Avec le mouvement de population, il y a plus de 100000 cas en Europe.

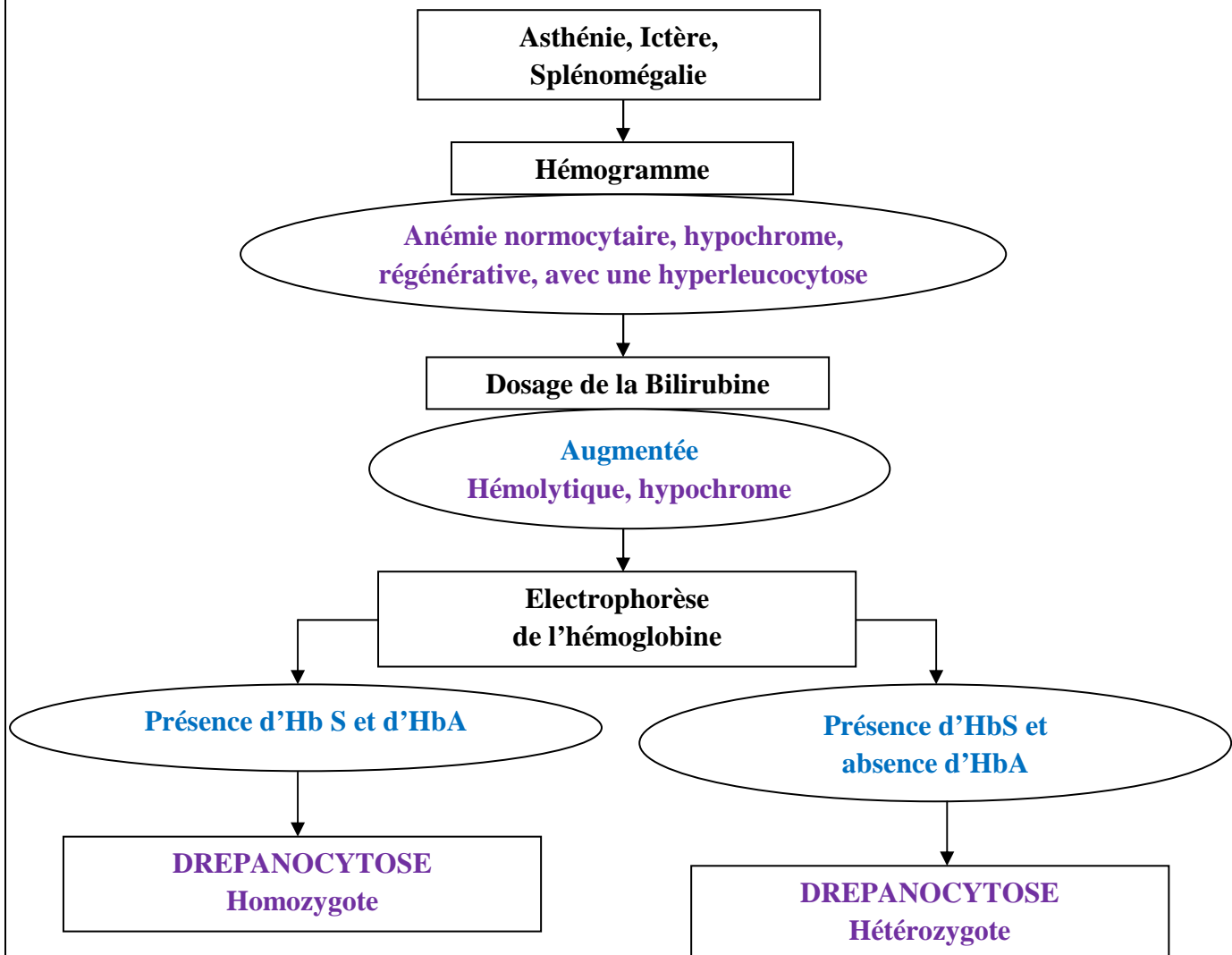
2° Physiopathologie :

C'est une anomalie génétique à transmission autosomale récessive. C'est une mutation de substitution d'un acide aminé sur la chaîne β glutamique. Cela va engendrer une synthèse d'une hémoglobine anormale S. L'hémoglobine S, lorsqu'elle se mélange avec le dioxygène, elle se polymérise en fibres dans l'hématie. L'hématie est déformée en Drépanocyte, elle est fragilisée et subie, en circulation, une hémolyse.

Les hématies détruites vont être éliminées dans la rate. L'hémoglobine est dégradée, donc il y a augmentation de la Bilirubine et donc, on observe une coloration de la peau en jaune due à cette accumulation.

Les Drépanocytes sont moins déformables que les hématies normales et bloquent les vaisseaux, il y aura donc une Thrombose.

3° Diagnostic :



4° Traitement :

Il y a aucun traitement efficace. On procède à des transfusions répétées pour enrichir le sang en hémoglobine A.

Il y a aussi prise d'hydroxy-urée pour réduire les crises et il pourrait y avoir la thérapie génique.