

## Sphérocytose

### 1° Physiopathologie :

C'est une mutation sur les gènes codants les protéines du cytosquelette sous membranaire de l'hématie (Spectrine, Ankyrine, etc..).

La mutation est à transmission autosomale, dominante mais sans prédominance ethnique.

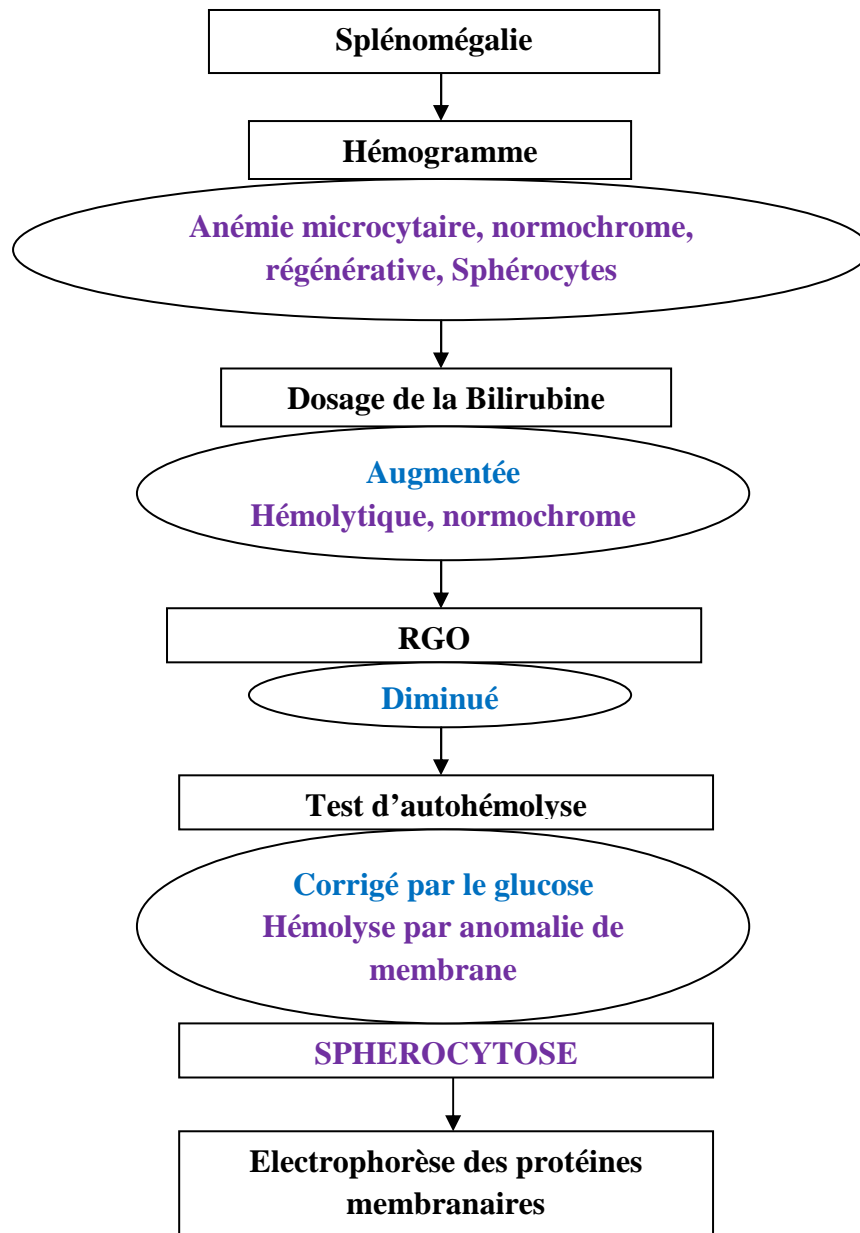
Parallèlement, lorsque la cellule gonfle, elle perd des phospholipides membranaires car la membrane est instable (Microcytose).

Les Sphérocytes vont être détruits :

- En circulation : membrane instable donc sensible aux pressions osmotiques.
- Dans les tissus : mauvaise circulation. Les cellules stagnent et sont détruites par phagocytose dans la rate.

Cela provoque : une hémolyse, anémie, splénomégalie, ictère, ulcère au niveau des jambes et un retard de croissance.

## 2° Diagnostic :



## 3° Traitement :

On effectue une Splénectomie après l'âge de 5 ans, ce qui provoque une diminution de l'hémolyse donc l'anémie disparaît.