

Thalassémie

1° Répartition géographique :

Dans le Bassin méditerranéen (Afrique du nord, Corse, Grèce, Asie, Moyen-Orient).

2° Physiopathologie :

Il y a diminution, en l'absence d'une chaîne, de l'hémoglobine A.

Synthèse anormale d'une hémoglobine normale, la transmission est autosomale et récessive.

- **Hétérozygote :**

Diminution de l'hémoglobine A.

Pas d'anémie car il y a une augmentation de la synthèse d'hémoglobine A₂ et elle a la même affinité, que l'hémoglobine A, pour le dioxygène.

Il y a quelques anomalies de rouges : Microcytose, hypochromie.

- **Homozygote :**

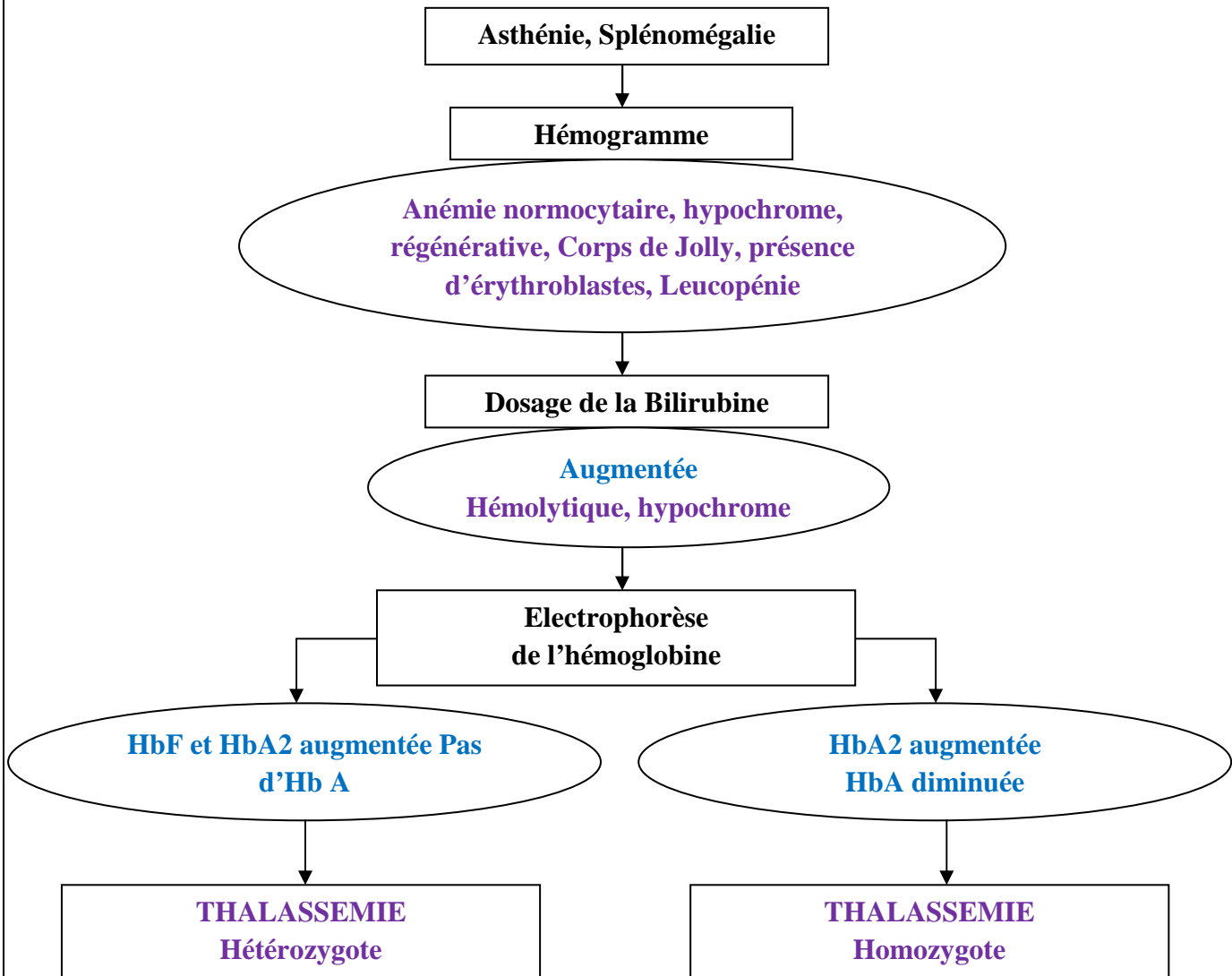
Absence totale de la chaîne β donc absence de l'hémoglobine A avec augmentation de l'hémoglobine A₂ et reprise de la synthèse de l'hémoglobine F.

Le dioxygène est peu relargué aux tissus car l'hémoglobine a une grande affinité pour le dioxygène.

Les chaînes α , excès, s'associent et précipitent dans les hématies et les érythroblastes médullaires qui subissent une hémolyse.

Les hématies détruites sont éliminées dans la rate. Le fer non utilisé s'accumule dans les tissus et dans les macrophages.

3° Diagnostic :



4° Traitement :

Transfusions qui augmente le taux d'HbA et qui diminue les érythroblastes inefficaces.