

La drépanocytose

La drépanocytose: Informations pour les parents et les clientèles

Qu'est-ce que la drépanocytose?

La drépanocytose est une maladie génétique touchant les globules rouges du sang. Cette maladie est responsable d'une anomalie de l'hémoglobine (l'hémoglobine S) que va rendre les globules rouges rigides.

La cause de la maladie est une mutation dans le codon 6 du gène de la b-globine entraînant la substitution d'une valine par un acide glutamique. Cette altération de la protéine provoque une déformation du globule rouge en forme de faucille. Elle entraîne des crises douloureuses et des troubles vaso-occlusifs, signes de graves hémolyses.

Quels sont les symptômes de la drépanocytose?

Les globules rouges sont déformés en forme de faucille. Ils sont fragiles et sont détruits en excès. Le taux d'hémoglobine est bas, définissant l'anémie chronique.

En plus, les globules rouges sont rigides et forment des bouchons ainsi obstruant les vaisseaux sanguins. L'occlusion est responsable de douleurs parfois sévères ; ces accidents sont appelés « crises vaso-occlusives ».

La rate perd sa fonction de défense anti-bactérienne, par conséquence les malades sont très vulnérables à certaines infections. La prise d'un traitement antibiotique et la vaccination contre des germes comme le pneumocoque est nécessaire.

Quand faire attention?

Il faut éviter les situations à risque d'entraîner la survenue de crises de douleur, c'est à dire l'exposition au froid ou la grande chaleur responsable de déshydratation. L'enfant drépanocytaire doit pouvoir boire beaucoup d'eau et en cas de douleur recevoir un traitement antalgique adéquat. En cas de fièvre ou de grande pâleur une consultation médicale est recommandé.

Comment traiter la drépanocytose?

On ne sait pas encore guérir la drépanocytose mais les soins préventifs (éviter le froid, la déshydratation, traitement antibiotique) ont spectaculairement amélioré le pronostic. Dans certaines indications une hospitalisation pour rehydratation, traitement antalgique ou même transfusion sanguine permet de diminuer les complications sévères de cette maladie.

Le seul traitement curatif est la greffe de moelle osseuse, un traitement beaucoup plus lourd et donc réservé aux situations graves.