

Ce que vous devriez savoir sur la drépanocytose



Qu'est ce que la drépanocytose ?

Il s'agit d'un ensemble d'anomalies génétiques qui affectent les globules rouges.

- Les globules rouges normaux ont une forme circulaire et circulent dans les petits vaisseaux sanguins en transportant l'oxygène vers tous les organes du corps.
- Dans le cas de la drépanocytose, les globules rouges deviennent rigides et collants et prennent la forme d'un outil agricole en forme de C appelé « faucille ».
- Les globules rouges en forme de faucille meurent précocement, causant ainsi régulièrement leur manque dans le sang.
- Ils peuvent se coller dans les petits vaisseaux sanguins et bloquer ainsi la circulation du sang et de l'oxygène vers les organes du corps. Cette mauvaise circulation sanguine est à l'origine d'épisodes de crises douloureuses, de lésions d'organes, d'infections graves et même d'AVC.

Qu'est-ce qui est à l'origine de la drépanocytose ?

La drépanocytose est héréditaire, de la même manière que l'on hérite de la couleur des yeux, de la peau et des cheveux.

- Un sujet drépanocytaire porte la maladie depuis sa naissance.
- Cette maladie n'est pas contagieuse.

Qui est affecté par la drépanocytose ?

- Selon les estimations, la drépanocytose affecte entre 90.000 et 100.000 personnes aux États-Unis, principalement les personnes de couleur ou les afro-américains.
- Pour 500 naissances parmi les personnes de couleur ou afro-américaines, environ 1 enfant est atteint de cette maladie et pour 36.000 naissances latino-américaines, environ 1 enfant en est atteint.
- La drépanocytose affecte des millions de personnes à travers le monde et plus particulièrement les personnes originaires d'Afrique sub-saharienne, de l'hémisphère Nord (l'Amérique du Sud, les Caraïbes et l'Amérique centrale), de l'Arabie Saoudite, de l'Inde et des pays méditerranéens tels que la Turquie, la Grèce et l'Italie.

Quels sont les problèmes de santé associés à la drépanocytose ?

Voici quelques complications parmi les plus fréquentes :

Les crises douloureuses : Chez les sujets drépanocytaires, les globules ne circulent pas facilement à travers les petits vaisseaux sanguins et peuvent y rester coincés et obstruer ainsi la circulation sanguine. Cette mauvaise circulation du sang est à l'origine de douleurs légères ou intenses qui peuvent surgir brusquement et se prolonger.

Les infections : Les personnes atteintes de la drépanocytose, plus particulièrement les enfants, sont sensibles aux infections telles que la grippe, la méningite et l'hépatite.

Le syndrome d'enflure douloureuse des mains et des pieds : Les globules rouges coincés dans les vaisseaux sanguins, obstruant la libre circulation sanguine à travers les mains et les pieds, sont à l'origine du gonflement douloureux de ces parties du corps, gonflement parfois accompagné de fièvre.

Les maladies oculaires : La drépanocytose peut également affecter les vaisseaux sanguins des yeux et entraîner des lésions à long terme.

Le syndrome thoracique aigu (STA) : L'obstruction des vaisseaux sanguins au niveau des poumons peut entraîner un syndrome thoracique aigu. La drépanocytose s'apparente à la pneumonie dont les symptômes comprennent généralement des douleurs à la poitrine, une toux, des difficultés respiratoires et la fièvre. Elle peut constituer une menace pour la vie et doit être prise en charge dans un hôpital.

L'AVC : Les globules rouges peuvent également obstruer la circulation sanguine vers le cerveau et entraîner ainsi un AVC, susceptible de laisser des handicaps à vie et des difficultés d'apprentissage.

Comment traiter les sujets atteints de drépanocytose ?

Le traitement de cette maladie permet d'atténuer les douleurs et de prévenir les infections, les lésions oculaires et les AVC.

- Il n'existe pas de traitement identique pour tous les patients. En effet, le traitement varie d'un patient à un autre, selon les symptômes que chaque cas présente. Le traitement peut inclure des transfusions sanguines, le maintien d'une bonne hydratation (boire 8 à 10 verres d'eau par jour), une thérapie intraveineuse (administrer des liquides par voie intraveineuse) et des traitements pour atténuer les douleurs.
- Pour les cas graves, l'hydroxyurée peut être prescrite. Les recherches suggèrent que l'hydroxyurée peut diminuer la récurrence de crises douloureuses. Ce traitement peut également réduire les hospitalisations et le besoin transfusionnel chez les adultes drépanocytaires.

Existe-il un traitement curatif contre la drépanocytose ?

À ce jour, le seul traitement curatif qui existe est la greffe de moelle osseuse ou la greffe de cellules souches.

- La greffe de moelle osseuse est une procédure qui consiste à détruire les cellules souches du malade pour les remplacer par celles d'un donneur sain. Ces cellules souches saines permettent à la moelle osseuse de fabriquer de nouvelles cellules saines.
- Il est à noter que cette procédure est très risquée et peut avoir des effets secondaires graves, y compris la mort. Afin d'assurer la réussite de la greffe de moelle osseuse, les cellules souches du donneur doivent être très compatibles avec celles du sujet malade.

Pour plus d'informations, visitez : www.cdc.gov/sicklecell

