ANÉMIE FALCIFORME –

1. Qu'est-ce que l'anémie falciforme ?

L'anémie falciforme (ou *drépanocytose*) est une **maladie génétique du sang**.
Elle atteint les **globules rouges**, c'est à dire les cellules qui transportent l'oxygène des poumons vers l'ensemble du corps.

La maladie est causée par un problème au niveau d'une protéine appelée **hémoglobine**.
Chez les patients atteints de cette maladie, l'hémoglobine est différente de la normale et prend le nom d'**hémoglobine S**.

Les formes de la maladie

- **Maladie (homozygotes βS/βS)**
  Ces personnes sont porteuses de deux copies de la forme altérée du gène.
  Leurs globules rouges se brisent facilement et peuvent souvent prendre la forme d'une faucille.
- **Porteurs sains (hétérozygotes βS/β)**
  Ces personnes ne possèdent qu'une seule copie du gène altéré.
  Elles **ne présentent généralement aucun symptôme** et mènent une vie normale.

Diagnostic

Pour savoir si une personne est atteinte de la maladie ou en est porteuse, deux examens sont nécessaires :

- **hémogramme** (numération des cellules sanguines)
- **électrophorèse de l'hémoglobine** (permet de détecter la présence de formes anormales d'hémoglobine)

---

2. À quoi ressemblent les globules rouges chez les personnes saines et chez les patients

- Chez une personne saine, les globules rouges sont **ronds, souples et élastiques**.
  Ils circulent facilement, même dans les vaisseaux sanguins les plus petits.
- Dans certaines situations, chez les personnes atteintes d'anémie falciforme, les globules rouges :
  - changent de forme et ressemblent à une faucille, devenant allongés et rigides
  - se collent les uns aux autres
  - bloquent les petits vaisseaux sanguins
  - ne parviennent plus à apporter de l'oxygène aux tissus

Les facteurs qui favorisent la forme de faucille sont :
manque d'oxygène, froid, déshydratation, infections, effort physique intense.

Conséquences

- Les tissus ne reçoivent pas d'oxygène → **douleur intense** et risque de lésions organiques.
- Les globules rouges se brisent facilement et ne vivent que **10 à 20 jours** (normalement, leur durée de vie est d'environ 4 mois).
- Cela entraîne une **anémie chronique**.

---

3. Quels sont les symptômes d'une personne atteinte de d'anémie falciforme ?

Symptômes liés à l'anémie chronique

- fatigue
- épuisement
- difficultés de concentration
- croissance ralentie chez les enfants
- **ictère** (peau et yeux jaunes)

Les crises douloureuses : CVO

Le symptôme principal et plus fréquent est le suivant :
crises drépanocytaires ou **crises vaso-occlusives (CVO)**.

Ces crises sont :

- douloureuses
- récurrentes
- soudaines
- possibles à tout âge
- susceptibles de durer **jusqu'à 10 jours**

Les OVC sont la **première cause de consultation aux urgences et d'hospitalisation**.

Autres complications aiguës possibles

Elles peuvent être très graves :

- **syndrome thoracique aigu**
- **AVC** ou autres problèmes cérébrovasculaires
- **anémie aiguë sévère** due à la « séquestration » des globules rouges dans la rate ou le foie
- **infections graves**
- troubles osseux et articulaires
- **priapisme** (érection prolongée et douloureuse, non liée au désir)

Complications chroniques

Au fil des années, la maladie peut endommager divers organes :

- cœur
- poumons
- reins

---

4.  Quand faut-il s'alerter ?

Il faut immédiatement contacter le médecin généraliste, le pédiatre ou le centre de référence, ou bien se rendre aux urgences, si une personne atteinte d'anémie falciforme présente :

- **une pâleur prononcée** ou **un ictère,** avec ou sans forte fièvre
- **des douleurs abdominales intenses,** accompagnées de vomissements et/ou de fièvre