

LA DRÉPANOCYTOSE : UN PROBLEME MAJEUR DE SANTE PUBLIQUE EN AFRIQUE

Représentation schématisée de l'hémoglobine HbA1, avec les chaînes alpha et bêta, chez un sujet sain (image a) et un sujet drépanocytaire (image b).

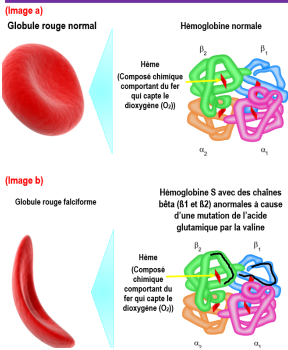


Figure 1

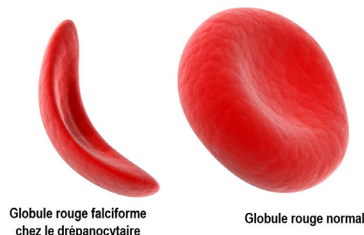


Figure 2

Obstruction des vaisseaux et capillaires par les hématies falciformes

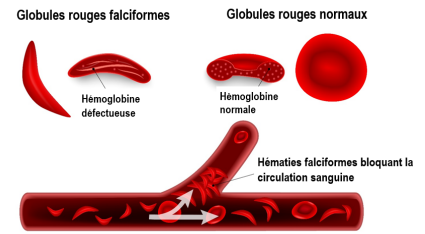


Figure 3

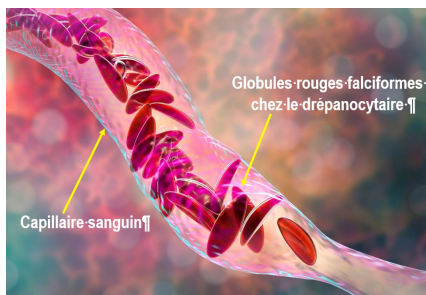


Figure 4

Image d'une faucille qui a donné son nom à la drépanocytose



Figure 5

La drépanocytose

Gènes produisant l'hémoglobine

β-LCR

ε

γ₁γ₂

δ

β

Séquences d'ADN

Séquences protéïniques

Hémoglobine normale (gènes non mutés)

Globules rouges normaux

β-LCR

ε

γ₁γ₂

δ

β

Séquences d'ADN

Séquences protéïniques

Hémoglobine anormale (gènes mutés)

Globules rouges falciformes (drépanocytose)

Chromosome 11

Figure 6

LES BASES POUR BIEN COMPRENDRE LA DREPANOCYTOSE

Le sang est un fluide biologique qui circule continuellement dans nos vaisseaux sanguins. Il est composé de plasma (liquide) et de milliards de cellules qui sont, essentiellement, les globules rouges aussi appelés hématies ou érythrocytes. Les globules rouges sont constitués d'un pigment rouge appelé hémoglobine, qui donne sa couleur rouge au sang.

L'hémoglobine est, en fait, une protéine indispensable à la fonction respiratoire. Elle est formée de quatre chaînes identiques deux à deux, s'articulant entre elles, avec au centre de ces chaînes un composé chimique appelé hème (figure 1). L'hème renferme du fer ayant la capacité de capter le dioxygène pour le diffuser dans tout l'organisme, afin d'approvisionner toutes les cellules du corps.

Chez l'adulte humain, il existe trois (3) types d'hémoglobine. L'hémoglobine HbA1, constituée de deux chaînes alpha et de deux chaînes bêta ($\alpha\beta_2$) ; l'hémoglobine HbA2, formée de deux chaînes alpha et de deux chaînes delta ($\alpha_2\delta_2$) et l'hémoglobine fœtale HbF composée de deux chaînes alpha et de deux chaînes gamma ($\alpha_2\gamma_2$). Des trois sortes d'hémoglobine, la HbA1 est, de loin, la plus abondante puisqu'elle recouvre 95 à 97% de l'hémoglobine adulte. La HbA2 représente 2 à 3,5% tandis que l'hémoglobine fœtale HbF, à l'âge adulte, ne constitue que 1% de l'hémoglobine totale.

Par Rénatou Sama Traoré

Docteur en Sciences-Biologie-Experte diplômée en Santé Publique et Gestion des Institutions et Services de Santé - Chargée d'enseignement à l'Université Paul Sabatier de Toulouse (France) – Chargée de Mission Projet CCAP-MAIA-Département d'Epidémiologie, d'Economie de la Santé et de Santé Publique-Faculté de Médecine-Université Paul Sabatier Toulouse (France).

Présidente du Groupe Public Health Experts France

Contact : Facebook : <https://www.facebook.com/Public.Health.Experts.France/>

Site Internet : <https://www.public-health-experts.com> .../ Email : publichealthexperts@gmail.com / WhatsApp : (0033) 605.75.75.69

Dans les conditions normales, les globules rouges ont une forme de disque biconcave qui leur confère une aptitude de déformabilité et une souplesse leur permettant de mieux s'adapter au calibre des vaisseaux sanguins. Ainsi, ils peuvent circuler aisément à l'intérieur de ces derniers et assurer le transport de l'oxygène.

Chez les personnes souffrant de la drépanocytose, les globules rouges perdent leur forme biconcave et se présentent sous forme de faucilles, ou sous forme de feuilles d'acanthé, lorsque la concentration en oxygène dans le sang diminue (figure 2). Dès lors, ces globules rouges falciformes ne peuvent plus circuler aisément au travers des vaisseaux sanguins. Ils forment des « bouchons » c'est-à-dire qu'ils restent « coincés » dans les capillaires sanguins, bloquant la circulation du sang et déchirant bien souvent les vaisseaux sanguins (figures 3 et 4).

Divers symptômes caractérisent la maladie drépanocytaire. Mais, les plus fréquents se traduisent par :

- ▶ Une anémie chronique (qui se manifeste par une grande fatigabilité, des essoufflements, des vertiges...);
- ▶ Des crises douloureuses vaso-occlusives (CVO) induites par une altération de la circulation sanguine et un défaut d'oxygénation des tissus et organes (notamment les os);
- ▶ Une sensibilité et vulnérabilité accrues aux infections (à cause, entre autres, d'une défaillance fonctionnelle de la rate).

Découverte il y a 144 ans, la drépanocytose a été déclarée, en 2008 par l'ONU (Organisation des Nations Unies), comme « **priorité de santé publique** ».

FOCUS SUR LA DREPANOCYTOSE

Qu'est-ce que la drépanocytose



La drépanocytose dérive d'un terme de l'ancien grec : « *drepanon* » qui signifie « faucille » ou « faux » (instrument muni d'une lame tranchante qui sert à couper les céréales) (figure 5). Cette maladie est encore appelée anémie falciforme ou hémoglobinose ou hémoglobinopathie. Il s'agit d'une **maladie génétique qui recouvre une anomalie héréditaire de l'hémoglobine**. Elle se décline sous forme soit SS, soit SA, soit SC, soit S Bêta (la forme SS est désignée homozygote et la forme SA hétérozygote. Quant à la forme SC, très fréquente dans les populations noires de l'Afrique de l'ouest, et la forme S Bêta, elles sont appelées hétérozygotes composites).

Dans le cas d'une drépanocytose, l'hémoglobine devient anormale car elle polymérise, et cristallise, donnant un aspect de faucille aux globules rouges; avec pour conséquence leur rigidification. Ce phénomène s'appelle la falciformation.

Devenues rigides, les hématies perdent leur souplesse et leur aptitude à se déformer pour bien circuler dans les capillaires et acheminer l'oxygène. Ces hématies falciformes bouchent ainsi les petits vaisseaux sanguins et entravent l'oxygénation des tissus et organes du corps.

Qui est concerné ?

Il est communément admis que la drépanocytose est une maladie des Noirs.

Pourquoi ?

Parce qu'elle a deux foyers majeurs : l'Afrique subsaharienne (qui concentre 80% des cas de drépanocytose) et l'arc arabo-indien. Plus précisément, cette

Par Rénatou Sama Traoré

Docteur en Sciences-Biologie-Experte diplômée en Santé Publique et Gestion des Institutions et Services de Santé - Chargée d'enseignement à l'Université Paul Sabatier de Toulouse (France) – Chargée de Mission Projet CCAP-MAIA-Département d'Epidémiologie, d'Economie de la Santé et de Santé Publique-Faculté de Médecine-Université Paul Sabatier Toulouse (France).

Présidente du Groupe Public Health Experts France

Contact : Facebook : <https://www.facebook.com/Public.Health.Experts.France/>

Site Internet : <https://www.public-health-experts.com> .../ Email : publichealthexperts@gmail.com / WhatsApp : (0033) 605.75.75.69





maladie touche les populations noires africaines et aussi les antillais(es), les noir(e)s américain(e)s, les brésilien(ne)s, les indien(ne)s, les maghrébin(e)s, les magaches, les méditerranéen(ne)s, les saoudien(ne)s...

Combien de personnes sont atteintes dans le monde ?



La drépanocytose touche plus de cinq (5) millions de personnes dans le monde. En ce sens, elle est considérée comme la maladie génétique la plus répandue dans le monde.

En Afrique noire, elle constitue un problème majeur de santé publique car la prévalence des porteurs sains y est très élevée : 15 à 25% de la population en Afrique centrale et en Afrique de l'Ouest. De plus, sur trente (30) naissances en Afrique, un (1) enfant est touché par les syndromes drépanocytaires majeurs (SDM) avec une espérance de vie ne dépassant pas 5 ans. Plus encore, un enfant SS sur deux décède avant d'atteindre l'âge de 5 ans et seulement un enfant sur dix atteint l'âge de 10 ans.

Quelle est la cause de la drépanocytose



La drépanocytose est une anomalie génétique qui modifie, par un phénomène de mutation, l'hémoglobine majoritaire (HbA1) chez l'humain. Cette anomalie touche essentiellement les chaînes bêta de l'hémoglobine. L'hémoglobine formée, à partir des chaînes bêta anormales et des chaînes alpha normales, s'agglutine, s'agglomère ou s'empile, dans les hématies, empêchant une bonne circulation du sang et donc une bonne oxygénation des organes. Cette hémoglobine malade, ou anormale, est appelée hémoglobine S dérivant du mot anglais « Sickle » signifiant faucille.

Comment s'explique la transmission héréditaire ?



ADN en double hélice

La drépanocytose résulte d'une anomalie du chromosome 11. En effet, sur la double hélice de l'ADN du chromosome 11, chez les drépanocytaires SS, la paire de base nucléiques adénine-thymine est inversée, ce qui correspond à un remplacement de l'acide glutamique en position 6 par une valine (figure 6). Chez les drépanocytaires SC, l'acide glutamique, en position 6, est remplacé par une lysine. Des gènes étant affectés, on parle de maladie génétique.

La transmission drépanocytaire est de type autosomique récessive. Autosomique parce que la mutation génétique concerne un chromosome non sexuel appelé autosome ; récessive car il faut être porteur de deux allèles mutés SS pour manifester les syndromes drépanocytaires. Les individus porteurs des deux allèles mutés SS (homozygotes SS) expriment la maladie.

En revanche, les individus porteurs d'un allèle muté S et d'un allèle normal A (hétérozygote SA) sont asymptomatiques. Cela signifie que bien que ces derniers portent le gène malade et qu'ils aient des hématies falciformes, ils ne présentent pas souvent les signes cliniques. Cependant, ils peuvent transmettre la maladie à leur descendance. Les hétérozygotes SA sont aussi appelés porteurs sains ou porteurs du trait drépanocytaire.

● **La transmission**

- ⊗ Si les deux parents sont drépanocytaires (homozygotes SS donc malades), le risque d'avoir des enfants homozygotes SS (malades) est de 100%.
- ⊗ Si l'un des parents est drépanocytaire homozygote SS (malade) et l'autre est hétérozygote SA (porteur sain), le risque d'avoir des enfants homozygotes SS (malades) est de 50%.

Par Rénatou Sama Traoré

Docteur en Sciences-Biologie-Experte diplômée en Santé Publique et Gestion des Institutions et Services de Santé - Chargée d'enseignement à l'Université Paul Sabatier de Toulouse (France) – Chargée de Mission Projet CCAP-MAIA-Département d'Epidémiologie, d'Economie de la Santé et de Santé Publique-Faculté de Médecine-Université Paul Sabatier Toulouse (France).

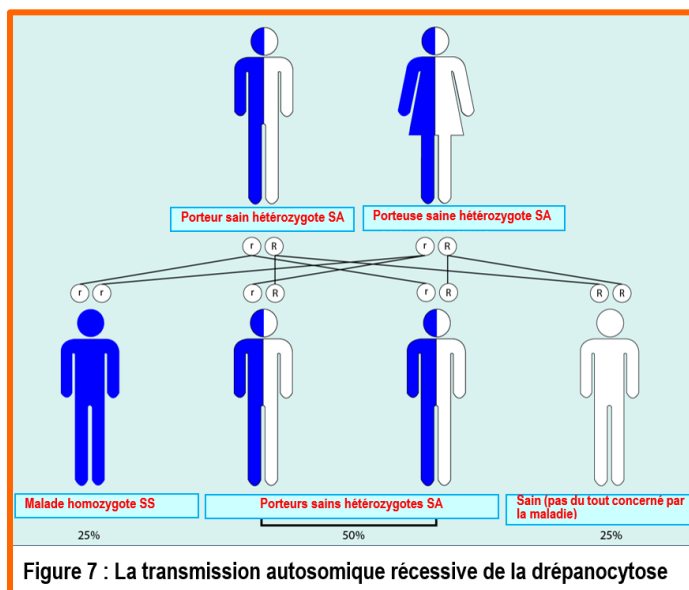
Présidente du Groupe Public Health Experts France

Contact : Facebook : <https://www.facebook.com/Public.Health.Experts.France/>

Site Internet : <https://www.public-health-experts.com> .../ Email : publichealthexperts@gmail.com / WhatsApp : (0033) 605.75.75.69



- ⊗ Si les deux parents sont hétérozygotes SA (porteurs sains), le risque d'avoir des enfants homozygotes SS (malades) est de 25% (figure 7).
- ⊗ Si l'un des deux parents est hétérozygote SA (porteur sain) et que l'autre n'est pas du tout concerné par la drépanocytose (on dit qu'il est AA ; c'est-à-dire qu'il n'est ni SS ni porteur sain SA), le risque d'avoir des enfants malades (homozygotes SS) est nul. Par contre, le risque d'avoir des enfants porteurs sains (hétérozygote SA) est de 50%.



Pourquoi les drépanocytaires sont plus protégés contre le paludisme ?



Moustique

En superposant la carte de la répartition du paludisme en Afrique et celle de la distribution du trait drépanocytaire en Afrique, les chercheurs ont remarqué des similitudes. En effet, les zones impaludées correspondent à celles où la drépanocytose est répandue. Ce constat montre que cette maladie est une forme de réponse naturelle par un mécanisme de mutation génétique évolutive (on parle d'adaptation génétique). En effet, les porteurs sains (hétérozygotes SA) présentent une résistance au paludisme. Dans leur organisme, le parasite du paludisme ne peut ni se reproduire dans les globules rouges, en raison de leur durée de vie très courte (hémolyse), ni digérer l'hémoglobine lorsque celle-ci est sous forme polymérisée S. En conséquence, les hétérozygotes SA ont l'avantage d'être naturellement protégés (de 60 à 80%) du paludisme et présentent, de ce fait, des symptômes très atténués lorsqu'ils en sont affectés. En revanche, les homozygotes SS sont très vulnérables au paludisme dont les symptômes déclenchent et aggravent les crises drépanocytaires.

Les symptômes

Les symptômes peuvent apparaître chez l'enfant dès l'âge de 3 mois et peuvent varier d'un patient à un autre.

Les symptômes les plus caractéristiques sont :

● L'anémie

L'anémie est un état de manque d'hémoglobine ou de globules rouges. La rigidité et la falciformation des hématies les expose à une fragilité constitutionnelle. En conséquence, elles sont prématurément détruites (phénomène appelé hémolyse et on parle d'anémie hémolytique) au bout d'une vingtaine de jours, alors que la durée de vie des globules rouges normaux est

Par Rénatou Sama Traoré

Docteur en Sciences-Biologie-Experte diplômée en Santé Publique et Gestion des Institutions et Services de Santé - Chargée d'enseignement à l'Université Paul Sabatier de Toulouse (France) – Chargée de Mission Projet CCAP-MAIA-Département d'Epidémiologie, d'Economie de la Santé et de Santé Publique-Faculté de Médecine-Université Paul Sabatier Toulouse (France).



Présidente du Groupe Public Health Experts France

Contact : Facebook : <https://www.facebook.com/Public.Health.Experts.France/>

Site Internet : <https://www.public-health-experts.com> .../ Email : publichealthexperts@gmail.com / WhatsApp : (0033) 605.75.75.69

de 120 jours. Cette hémolyse induit une anémie quasi permanente qui se traduit souvent par une fatigue excessive, une sensation de faiblesse, des difficultés respiratoires. En outre, au cours de l'hémolyse, l'hémoglobine répandue dans l'organisme est convertie en bilirubine, un pigment brun-jaune qui va colorer la peau et les yeux donnant la jaunisse (ictère).

L'anémie peut s'aggraver dans les trois principaux cas suivants :

- ▶ Une suractivité de la rate (on parle de séquestration splénique). Etant un organe dont le rôle est de filtrer le sang et de débarrasser l'organisme de substances nuisibles, la rate phagocyte (avale ou séquestre) constamment les hématies falciformes qu'elle identifie comme des organismes nuisibles. Cette séquestration permanente entraîne non seulement un manque de globules rouges dans le sang, mais également une suractivité de la rate (notamment chez les enfants drépanocytaires) qui finit par s'épuiser.
- ▶ Une infection par le parvovirus B19 induisant un arrêt de la synthèse des globules rouges (on parle de crises aplasiques) ; alors que cette infection est souvent bénigne chez les sujets non drépanocytaires.
- ▶ Un manque de vitamine B9 (acide folique).

● Les crises douloureuses vaso-occlusives (CVO)

Les hématies falciformes, ayant perdu leur souplesse, ne peuvent plus facilement circuler dans les vaisseaux sanguins. Elles s'entassent donc à l'intérieur de ceux-ci, faisant obstacle à une bonne irrigation en sang de certains organes qui se retrouvent en état de manque d'oxygénation.

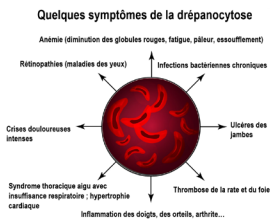
Les CVO se manifestent par des **douleurs vives et foudroyantes** notamment au niveau de certains sites précis : les os, les articulations des bras et des jambes, les pieds, les mains, les poumons, le cerveau, le dos, la poitrine. Lorsque ces crises sont fréquentes et s'étalent dans le temps, elles donnent lieu à des nécroses (destruction de certains organes ou parties d'organes).

Chez les enfants de moins de 2 ans, les CVO se caractérisent par un gonflement douloureux des pieds et des mains (syndrome pied-main ou dactylite). Les CVO entraînent généralement :

- ▶ Le syndrome thoracique aigu (fièvre et difficultés respiratoires graves) ;
- ▶ Les accidents vasculaires cérébraux (AVC), fréquents chez les enfants de 4 à 6 ans, qui peuvent être transitoires (accidents ischémiques transitoires (AIT)). Les AVC et les AIT recouvrent des maux de tête intenses, des difficultés soudaines à parler (aphasie), des troubles de l'équilibre, des convulsions, voire le coma, des pertes de tonus ou de sensibilité dans un membre (bras, jambe), la paralysie d'un côté du corps, d'un côté du visage ou d'un membre (hémiplégie). Les AVC et/ou AIT répétés provoquent souvent des dommages au cerveau et installent des séquelles motrices et/ou intellectuelles chez l'enfant.

● Une grande sensibilité aux infections

Les drépanocytaires, notamment les enfants, mais les adultes aussi, sont très sensibles aux infections bactériennes (pneumonies, grippe, hépatites,



Par Rénatou Sama Traoré

Docteur en Sciences-Biologie-Experte diplômée en Santé Publique et Gestion des Institutions et Services de Santé - Chargée d'enseignement à l'Université Paul Sabatier de Toulouse (France) – Chargée de Mission Projet CCAP-MAIA-Département d'Epidémiologie, d'Economie de la Santé et de Santé Publique-Faculté de Médecine-Université Paul Sabatier Toulouse (France).

Présidente du Groupe Public Health Experts France

Contact : Facebook : <https://www.facebook.com/Public.Health.Experts.France/>

Site Internet : <https://www.public-health-experts.com> .../ Email : publichealthexperts@gmail.com / WhatsApp : (0033) 605.75.75.69

méningites, infections urinaires, septicémies...). Cette susceptibilité aux infections s'explique par l'altération de la rate qui, en constante suractivité, finit par s'user. Détruite, elle ne peut plus assurer son rôle de défense immunitaire. C'est ce déficit immunitaire qui fait le lit des infections multiples.

Les complications chroniques



Les complications chroniques s'observent souvent chez les adolescents et les adultes. Elles recouvrent plusieurs atteintes : cardiaques, pulmonaires, rénales, ostéo-articulaires (infarctus osseux), oculaires (hémorragies intraoculaires), priapisme (érection violente qui survient et dure plus de quatre (4) heures), ulcères des jambes, lithiases biliaires (calculs au niveau de la vésicule biliaire), dysfonctionnement du foie, hépatomégalie (hypertrophie du foie), retard de croissance...

Le diagnostic



MICROSCOPE

Plusieurs tests permettent de poser le diagnostic. Parmi ceux-ci, l'on distingue :

- ➔ Le test d'Emmel qui consiste à observer au microscope, entre lame et lamelle, un prélèvement sanguin (frottis sanguin). Cette technique permet de mettre en évidence des globules rouges falciformes ;
- ➔ Le test d'Itano permet d'identifier l'hémoglobine S qui précipite ;
- ➔ L'électrophorèse à pH alcalin ;
- ➔ L'iso-électrofocalisation combinée à la chromatographie liquide à haute performance (CLHP) ;
- ➔ La spectrométrie de masse ;
- ➔ Les tests génétiques.

Le traitement



Le traitement recouvre deux axes : le traitement préventif et le traitement de fond.

Le traitement préventif

Il repose sur l'antibiothérapie préventive (au nouveau-né diagnostiqué jusqu'à l'âge de 15 ans), un renforcement du programme vaccinal chez l'enfant, une supplémentation en acide folique (B9), la correction de l'anémie, l'administration des antalgiques (antidouleurs).

Concomitamment au traitement médicamenteux préventif, et notamment en cas de crises, les mesures suivantes sont indispensables : le repos, l'instauration d'un environnement chaud, une bonne hygiène de vie, garantie par une alimentation saine équilibrée, une bonne hydratation (il faut boire beaucoup d'eau), l'évitement des efforts violents et intenses, l'évitement de la pratique de sports d'endurance. Il convient également que le drépanocytaire soit à l'abri des variations brusques, et importantes, de températures ; qu'il privilégie des vêtements amples qui n'entravent pas sa circulation sanguine.

Le traitement de fond englobe :

➔ L'administration de l'hydroxyurée (ou hydroxycarbamide)

Cette molécule permet d'activer la synthèse de l'hémoglobine fœtale (HbF) qui réduit la polymérisation de l'hémoglobine S. Bien que son efficacité ait été prouvée, cette thérapeutique comporte néanmoins des effets indésirables, tels que des risques de stérilité chez les hommes. De plus, hydroxycarbamide est incompatible avec une grossesse (c'est pourquoi un avis médical est obligatoire).

Par Rénatou Sama Traoré

Docteur en Sciences-Biologie-Experte diplômée en Santé Publique et Gestion des Institutions et Services de Santé - Chargée d'enseignement à l'Université Paul Sabatier de Toulouse (France) – Chargée de Mission Projet CCAP-MAIA-Département d'Epidémiologie, d'Economie de la Santé et de Santé Publique-Faculté de Médecine-Université Paul Sabatier Toulouse (France).

Présidente du Groupe Public Health Experts France

Contact : Facebook : <https://www.facebook.com/Public.Health.Experts.France/>

Site Internet : <https://www.public-health-experts.com> .../ Email : publichealthexperts@gmail.com / WhatsApp : (0033) 605.75.75.69

➔ Les transfusions simples et les échanges transfusionnels

Les transfusions simples visent à corriger l'anémie, par un apport de sang issu d'un donneur sain compatible avec le malade.

Quant aux échanges transfusionnels (encore appelés échanges érythrocytaires), ils sont effectués en cas de complications et consistent à remplacer partiellement le sang du malade (par saignées) par celui d'un donneur sain compatible. Cependant, les transfusions répétées comportent les trois principaux risques suivants : l'alloimmunisation érythrocytaire (le système immunitaire du malade rejette le sang transfusé) ; la surcharge en fer, les contaminations transfusionnelles (paludisme transfusionnel, infection au virus VIH/Sida, hépatites à virus C).

➔ La greffe de la moelle osseuse

La greffe de la moelle osseuse, procédure très lourde et coûteuse, est le seul traitement curatif qui existe à ce jour. La technique consiste à détruire les cellules souches de la moelle osseuse du malade (les cellules souches étant les précurseurs des globules rouges). Ces cellules souches détruites sont remplacées par celles d'un donneur sain compatible (un frère ou une sœur).

➔ La thérapie génique

La thérapie génique est le fait d'introduire des gènes dans des cellules d'un malade pour soigner sa maladie en modifiant son patrimoine génétique. Des recherches en thérapie génique, pour soigner la drépanocytose, sont en cours. Le mécanisme consiste à greffer un gène sain de la bêta-globine dans les cellules souches précurseurs des globules rouges chez les drépanocytaires.

➔ Le Voxelotor

Il s'agit d'une nouvelle thérapeutique dont l'expérimentation a prouvé une certaine efficacité. Le Voxelotor a un double effet : il empêche la polymérisation de l'hémoglobine et diminue l'hémolyse (destruction) des globules rouges.

Des pistes pour une meilleure prise en charge de la drépanocytose en Afrique

Sur la base de ce qui précède, et compte tenu de la forte morbidité et mortalité drépanocytaires, notamment en cas de déficit d'une prise en charge adéquate, il paraît important de mettre en place des mesures fortes. Ces mesures englobent l'élaboration de :

- ☑ Programmes sanitaires nationaux de lutte contre la drépanocytose qui organisent des ripostes vigoureuses ;
- ☑ Plans stratégiques avec des objectifs séquencés et précisés pour le moyen et le long terme.

Les actions mises en œuvre doivent inclure :

- Des campagnes de sensibilisation et d'information des populations, autant dans les villes que dans les campagnes ;
- L'implantation, *a minima*, d'au moins un centre spécialisé, dans chaque ville, axé sur le dépistage, les soins et le suivi des malades ;
- Le dépistage néo-natal systématique, dès le 3^{ème} jour de vie des nouveaux nés ;
- Des campagnes de vaccination d'envergure, notamment contre la méningite et contre les pneumocoques ;

Par Rénatou Sama Traoré

Docteur en Sciences-Biologie-Experte diplômée en Santé Publique et Gestion des Institutions et Services de Santé - Chargée d'enseignement à l'Université Paul Sabatier de Toulouse (France) – Chargée de Mission Projet CCAP-MAIA-Département d'Epidémiologie, d'Economie de la Santé et de Santé Publique-Faculté de Médecine-Université Paul Sabatier Toulouse (France).

Présidente du Groupe Public Health Experts France

Contact : Facebook : <https://www.facebook.com/Public.Health.Experts.France/>

Site Internet : <https://www.public-health-experts.com> .../ Email : publichealthexperts@gmail.com / WhatsApp : (0033) 605.75.75.69



- Une antibioprophylaxie des infections à pneumocoques par pénicilline V (Phénoxyméthylpénicilline) ;
- Les transfusions sanguines réalisées de manière ponctuelle, après un dépistage préalable de l'infection à VIH/Sida, des hépatites B et C chez les donneurs de sang ;
- L'information et la sensibilisation renforcées des parents (concernés par la drépanocytose) sur les facteurs de risque, les manifestations de la maladie, les mesures de prévention, la nécessité d'un suivi médical... ;
- Des campagnes de lutte et de prévention antipaludiques renforcées auprès des populations à risque de la drépanocytose ;
- La sensibilisation, la formation et l'information des personnels de santé ;
- Un suivi médical holistique rigoureux des malades ;
- Un dépistage prénuptial systématique.

Droit d'auteur : toute reproduction est strictement interdite sans l'autorisation écrite et signée de l'auteur.

Bibliographie et références pour aller plus loin

1. Aubry P., Gaüzère B. A. (2018) : « Hémoglobinoses : Actualités 2018 ». Médecine tropicale. Centre René Labusquière, Institut de Médecine Tropicale, Université de Bordeaux, 33076 Bordeaux (France)
2. Buc-Caron, M. & Galactéros, F. (2013). Approche d'ensemble de l'Étude. Dans : , M. Buc-Caron & F. Galactéros (Dir), La maladie génétique au quotidien: La drépanocytose : histoires de vies (pp. 11-18). Paris cedex 14, France: Presses Universitaires de France.
3. Buc-Caron, M. & Galactéros, F. (2013). Que transmettre à ceux qui sont confrontés à la maladie drépanocytaire ? Dans : , M. Buc-Caron & F. Galactéros (Dir), La maladie génétique au quotidien: La drépanocytose : histoires de vies (pp. 155-160). Paris cedex 14, France: Presses Universitaires de France.
4. d'Autume, C., Cavadini, R., Giannica, D., Drain, É., Giraud, F., Moro, M. & Taïeb, O. (2014). « Le sang de mon frère ». Expérience de la greffe intrafamiliale à travers dessins et discours d'enfants drépanocytaires. La psychiatrie de l'enfant, vol. 57(2), 355-408. doi:10.3917/psy.572.0355.
5. Dahmani F., Benkirane S., Kouzih J., Woumki A., Mamad H., & Masrar A. (2016). Etude de l'hémogramme dans la drépanocytose homozygote: à propos de 87 patients [Evaluation of hemogram in patients with homozygous sickle cell disease: about 87 cases]. The Pan African medical journal, 25, 240. doi:10.11604/pamj.2016.25.240.11118
6. Diagne I, Ndiaye O, Moreira C, Signate-Sy H, Camara B, Diouf S, Diack-Mbaye A, Ba M, Sarr M, Sow D, et al. (2000) : « Sickle cell disease in children in Dakar, Senegal ». Arch Pediatr. 2000 Jan; 7(1):16-24.
7. Diagne I., Diagne-Gueye N.J.R., Signate-Sy H. et al., Prise en charge de la drépanocytose chez l'enfant en Afrique : expérience de la cohorte de l'Hôpital d'enfants Albert Royer de Dakar, Med Trop, 2003, 63, 513-520.
8. DIALLO A. (2008) : « La drépanocytose en Afrique. Problématique, stratégies pour la survie et l'amélioration de la qualité de vie du drépanocytaire », Paris, Bulletin de l'Académie nationale de médecine, vol.192, n°7, 1361-1373.
9. Drépanocytose - La maladie génétique la plus fréquente en France. <https://www.inserm.fr/information-en-sante/dossiers-information/drepanocytose>
10. Gomes E, Castetbon K, Goulet V. (2015) : « Mortalité liée à la drépanocytose en France : âge de décès et causes associées (1979-2010) ». Bull Epidemiol Hebd 2015;(8):142-50.
11. Jardin F, Sane M, Cloatre G, Thiam M, Camara P, Pouplin S, M'Baye PS, Klotz F. (1999) : « Adults with sickle cell anemia in Senegal. Clinical study of 40 homozygote subjects » Med Trop (Mars). 1999; 59(3):271-5.
12. Jérôme Choudja C. (2012) : Les enfants avec une drépanocytose – un mémento pour le pédiatre. *Paediatrica*. Vol. 23, n°5, 2012. <http://www.swiss-paediatrics.org/sites/default/files/paediatrica/vol23/n5/pdf/16-19.pdf>
13. Kitengue R, Tshilolo L, Logo G et coll. (2018) : Les outils de diagnostic et de suivi de la drépanocytose en Afrique centrale. Med Santé Trop 2018; 28 :124-127.
14. La drépanocytose en France : des données épidémiologiques pour améliorer la prise en charge. Numéro thématique - Bull Epidemiol Hebd 2012;(27-28).
15. La Drépanocytose. Encyclopédie Orphanet Grand Public. www.orpha.net/data/patho/Pub/fr/Drepanocytose-FRfrPub125v01.pdf | Mars 2011
16. Labie D. (2010) : « Les relations complexes entre hémoglobinopathies et paludisme ». Med Sci (Paris) 2010 ; 26 : 685-687. [CrossRef] [EDP Sciences] [PubMed] [Google Scholar]
17. Lacroute JM, Beuzard Y, Oudart JL, Roffi J, Cacheleux J, Basset P. (1977) : « Homozygous drepanocytosis in adults. Eighteen cases in Dakar ». Nouv Rev Fr Hematol Blood Cells. 1977 May-Jun; 18(3):583-99.
18. Lainé A, Diallo D., Traoré B. (2012) : « De Koloci à la drépanocytose », Anthropologie & Santé [En ligne], 4 | 2012, mis en ligne le 31 mai 2012, consulté le 05 juillet 2019. URL : <http://journals.openedition.org/anthropologiesante/884> ; DOI : 10.4000/anthropologiesante.884
19. Lainé A., Tchernia G. (2010) : « L'émergence » d'une maladie multimillénaire. Circulations de savoirs et production d'inégalités face à la drépanocytose. <https://hal.archives-ouvertes.fr/hal-00666205/document>
20. Mabilia Babela JR, Mouyabi Mbert FD, Pllandzobo Ikobo LC et al. (2018) : La qualité de vie des adolescents atteints de drépanocytose homozygote suivis au CHU de Brazzaville (Congo). Bull Soc Pathol Exot 2018 ; 111 : 46- 50.
21. Nevitt SJ, Jones AP, Hoxard J. Hydroxyurea (hydroxycarbamide) for sickle cell disease. Cochrane Database Syst Rev 2017 ; Apr 20 ; 4 :CD002202. doi : 10.1002/14651858. CD002202.pub2.
22. Pradère, J., Drain, É., Taïeb, O., Dutray, B., Abbal, T., Champion, M. & Moro, M. (2008). Le travail de guérison d'une maladie chronique de l'enfant : enjeux, processus et vulnérabilités. La psychiatrie de l'enfant, vol. 51(1), 73-124. doi:10.3917/psy.511.0073.
23. Prêtesille M. (2018) : La drépanocytose dans tous ses états : de la recherche aux archives. <https://inserm.hypotheses.org/376>
24. Rees DC, Williams TN, Gladwin MT. (2010) : « Sickle-cell disease ». Lancet 2010 ; 376 : 2018-2031. [CrossRef] [PubMed] [Google Scholar]
25. Tchernia G., Bardakdjian J., Laine A., Ly A. et al. (2008) : « Le Centre d'information et de dépistage de la drépanocytose à Paris ». Paris, Bulletin de l'Académie nationale de médecine, 192 (7), pp.1349-1360.

Par Rénatou Sama Traoré

Docteur en Sciences-Biologie-Experte diplômée en Santé Publique et Gestion des Institutions et Services de Santé - Chargée d'enseignement à l'Université Paul Sabatier de Toulouse (France) – Chargée de Mission Projet CCAP-MAIA-Département d'Epidémiologie, d'Economie de la Santé et de Santé Publique-Faculté de Médecine-Université Paul Sabatier Toulouse (France).

Présidente du Groupe Public Health Experts France

Contact : Facebook : <https://www.facebook.com/Public.Health.Experts.France/>

Site Internet : <https://www.public-health-experts.com> .../ Email : publichealthexperts@gmail.com / WhatsApp : (0033) 605.75.75.69

