

L'hémoglobine drépanocytaire est capable de déformer le globule rouge qui la contient pour donner à cette cellule un aspect en faucille appelé drépanocyte. En anglais, le terme drépanocyte se traduit par «sickle cell». De ce fait le globule rouge ainsi déformé, perd sa capacité à se déformer pour passer dans les petits vaisseaux sanguins, se bloque, et entrave la livraison d'oxygène et est détruit précocement.

SYMPTOMES

Il faut savoir que la gravité de la maladie varie beaucoup d'un individu à un autre, y compris dans une même famille, et au cours de la vie d'un même individu. Les facteurs qui modulent l'expression clinique sont loin d'être tous connus, mais des études sont en cours à ce sujet.

Les complications aiguës : Les crises vaso-occlusives

Quand baisse la pression en oxygène dans le corps, le globule rouge est déformé en faux (drépanocytose) par l'hémoglobine S désoxygénée. Ces hématies rigides se bloquent dans les petits vaisseaux et empêchent ainsi la bonne transmission de l'oxygène aux organes.

Lorsque ce phénomène se produit, on parle alors de crises vaso-occlusives. Ces crises se caractérisent chez le patient par l'apparition de douleurs intenses et brutales localisées en différentes parties du corps (mains, pieds, hanches, abdomen, coeur etc....). Il s'agit de douleurs intolérables, souvent très diffuses, plus violentes que des douleurs de fracture.

Chez le jeune enfant, les crises vaso-occlusives se manifestent la plus part du temps par un gonflement douloureux des mains et des pieds, on dit alors que l'enfant subit un syndrome « pied - main »

Chez l'enfant plus grand et l'adulte les crises douloureuses, le plus souvent de nature ostéo-articulaires, récidivent avec une fréquence variable selon les patients.

Certains accidents vaso-occlusifs sont particulièrement graves et imposent une hospitalisation, parfois en réanimation, pour une prise en charge adaptée qui comporte, entre autres, une hydratation large, et le plus souvent, une transfusion ou un échange transfusionnel.

Parmi ces accidents graves nous pouvons citer :

- Les crises de séquestration splénique :

A cause d'infarctus splénique répétés, ces crises se caractérisent par une augmentation du volume de la rate (elle est gorgée de sang), et par une majoration aiguë de l'anémie. Ces crises ne surviennent que chez le petit enfant, avant que ne s'installe l'asplénie fonctionnelle.

Tous les parents de drépanocytaires doivent apprendre à palper la rate de leurs enfants homozygotes pour dépister cette complication dès son début.

- Les accidents vasculaires cérébraux (AVC) :

Les AVC sont dues à la formation de caillot de sang au niveau des vaisseaux cérébraux, et sont plus fréquentes chez l'enfant. Ces AVC se manifestent le plus fréquemment par une hémiplégie, une monoplégie, des crises convulsives, une aphasie, une atteinte d'un nerf crânien, une amaurose. Le dépistage des anomalies de la circulation cérébrale par écho-doppler trans-crânien permet une politique de prévention.

- Les syndromes thoraciques aigus :

Liés à des infarctus et/ou à des infections pulmonaires, ce sont certainement les complications aiguës qui menacent le plus rapidement la vie du patient. Les syndromes thoraciques aigus doivent dès leur début être pris en charge en réanimation. Ils peuvent contribuer au développement d'une hypertension artérielle pulmonaire et d'une insuffisance respiratoire chronique.

- Le priapisme :

Ne se manifeste que chez les hommes drépanocytaires et peu survenir dès la fin de première décennie. Provoqué par une congestion douloureuse des corps caverneux, il se manifeste par une érection douloureuse prolongée pouvant se solder par une impuissance ultérieure. Le pronostic dépend de la rapidité de la prise en charge, d'où la nécessité d'informer les parents et les garçons drépanocytaires de la survenue possible de cette complication.

Les complications aiguës : Les infections

Les infections sont favorisées par l'asplénie fonctionnelle précoce qui peut-être responsable d'infections par des germes encapsulés tels que le pneumocoque et le méningocoque, par l'hémophilus influenzae ou par un mycoplasme : il peut s'agir de septicémies, de pneumopathies, de méningites.

Ces complications imposent une vaccination anti-pneumococcique avec des rappels réguliers, une vaccination anti-hémophilus et anti-Méningococcique, ainsi qu'une antibiothérapie continue préventive par la pénicilline G (Oracilline) par voie orale à instituer dès le 2ème – 3ième mois et au moins jusqu'à l'adolescence. Selon les équipes médicales elle est ensuite conseillée à vie ou discontinue, limitée aux périodes d'infection ORL ou de syndrome grippal.

Les ostéomyélites, généralement dues à des salmonelles ou des staphylocoques, souvent multifocales, doivent être différenciées des infarctus osseux, qui les favorisent, la thérapeutique étant différente.

La maladie

Écrit par Administrator
Jeudi, 07 Août 2014 11:45 -

Les complications aiguës : L'aggravation de l'anémie

L'aggravation de l'anémie ; peut-être due à une accentuation de l'hémolyse, ou une crise de séquestration splénique chez le petit enfant. Toute infection et toute crise vaso-occlusive peuvent accentuer l'hémolyse.