

# CONNAITRE D'AVANTAGE SUR LA DREPANOCYTOSE OU ANEMIE SS



LA PUBLICATION DE CETTE BROCHURE A ETE FINANCEE PAR JAMES TUDOR FOUNDATION. ELLE EST DESTINEE A LA COMMUNAUTE ORIGINAIRE DE L'AFRIQUE FRANCOPHONE BASEE EN GRANDE BRETAGNE





## **LE CONTENU**

**Vous trouverez les 10 rubriques suivantes dans cette brochure:**

- I – COMPRENDRE VOTRE SANG
- II – QU'EST-CE-QUE LA DREPANOCYTOSE OU L'ANEMIE SS?
- III - QUELQUES REALITES SUR LA DREPANOCYTOSE EN GRANDE BRETAGNE  
(Epidémiologie)
- IV - COMMENT SAVOIR QUE L'ON PORTE LE GENE DE L'Hb S?
- V- POURQUOI LE DEPISTAGE EST-IL IMPORTANT ?
- VI - CE MESSAGE VOUS CONCERNE
- VII - LE TRAITEMENT
- VIII - CONSEILS PRATIQUES:
- IX – LES CONTACTS IMPORTANTS
- X - REMERCIEMENTS

# LA DREPANOCYTOSE OU L' ANEMIE SS, AUSSI L'ANEMIE FALCIFORME

## I - COMPRENDRE VOTRE SANG:

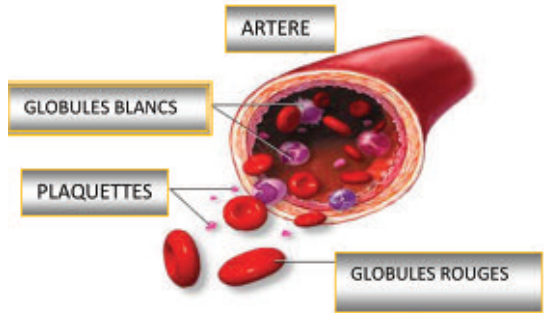
Le **SANG** est le véhicule de l'oxygène et des nutriments nécessaires pour tout votre corps. Il comporte une partie liquide et une partie solide composée entre autres des cellules qui sont: les **PLAQUETTES**: nécessaires pour la coagulation; les **GLOBULES BLANCS** (leucocytes): nécessaires pour votre défense naturelle et les **GLOBULES ROUGES (GR)** qui transportent l'oxygène dans tous les tissus du corps.

Le sang d'un individu est indiqué par son appartenance à l'un des **GROUPES SANGUINS** suivants: A; B; AB ou O, avec la présence (+) ou l'absence (-) d'un facteur appelé **RHESUS (Rh)**. Raison pour laquelle on dira par exemple que l'on est du groupe A positif (signifiant groupe A Rhésus positif) ou A négatif (groupe A Rhésus négatif) selon que l'on possède ou non ce facteur appelé Rhésus.

Un autre élément important est l'**HEMOGLOBINE (Hb)** qui est la structure biologique dont se sert le globule rouge (GR) pour le transport de l'oxygène qui alimente votre corps. L'hémoglobine normale est dite "A", donc à ne pas confondre avec le groupe sanguin A. Par ailleurs c'est l'Hb qui donne au GR et au sang leur couleur rouge.

En dehors de l'hémoglobine normale "A" et celle que l'on peut retrouver chez les nouveau-nés qui disparaît d'elle-même progressivement avec le temps appelée l'hémoglobine foetale (Hb F), certaines personnes portent des types anormaux d'hémoglobines par exemples: Hb S, Hb C, Hb D, Hb E et bien d'autres.

Toutes ces caractéristiques sont transmises aux enfants par leurs deux parents à travers des codes biologiques appelés **GENES**. Raison pour laquelle on dit que ces caractéristiques sont héréditaires (ou génétiques). Reçues des parents et la médecine actuelle ne peut pas encore modifier ces codes une fois déjà hérités.

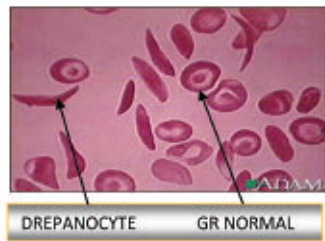
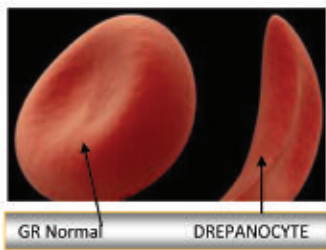


## II - QU'EST-CE QUE LA DREPANOCYTOSE OU L'ANEMIE SS?

La drépanocytose est une maladie du sang très grave, héréditaire, affectant l'hémoglobine contenue dans le GR et qui touche beaucoup de familles. Elle fait partie d'un groupe des maladies du sang associées à l'hémoglobine (d'où le nom d'hémoglobinopathie). Les originaires de l'Afrique Sub-Saharienne en particulier sont les plus affectés.

### *Que se passe-t-il?*

Les globules rouges (GR) des personnes souffrant de la drépanocytose possèdent l' Hb anormale S reçue du père et de la mère . Cette anomalie fait que les GR deviennent rigides, peu flexibles, acquièrent aussi une forme anormale semblable une banane (bananiforme) ou à une faucille (falciforme). Ils deviennent aussi très adhérent à la paroi des vaisseaux sanguins, se détruisent facilement et leur durée de vie dans le sang est très écourtée (10 à 20 jours au lieu de 120 jours habituellement). Ces globules rouges déformés sont appelés drépanocytes.



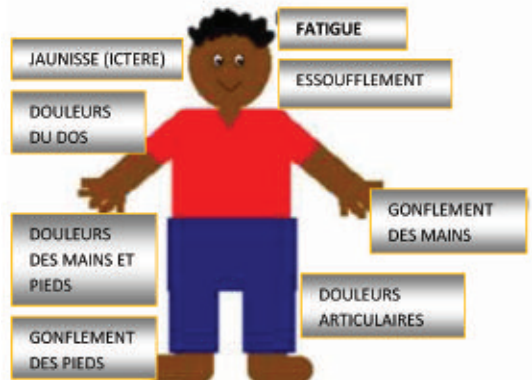
Autre conséquence de ces anomalies est que ces GR ne parviennent pas à traverser aisément des vaisseaux sanguins de petit calibre qu'ils vont obstruer, privant ainsi l'apport de l'oxygène aux tissus de l'organisme que ces vaisseaux doivent normalement irriguer. Cela va entraîner de sérieux dommages de ces organes du corps avec des conséquences graves pouvant même entraîner la mort prématurée.



### **Quels sont alors les signes principaux chez des personnes malades?**

Habituellement les symptômes n'apparaissent qu'après l'âge de quatre mois, et dans une grande proportion des enfants affectés les signes de la maladie deviennent déjà évidents à l'âge d'un an. **Ces signes sont le plus souvent:**

- Des crises de douleurs sévères qui sont ressenties par exemples au ventre, aux extrémités des membres, en rapport avec l'organe touché.
- Baisse du taux du sang (Anémie), particulièrement si le malade est mal suivi (comme cela arrive souvent en Afrique). C'est la conséquence de la destruction rapide des GR fragilisés dont la durée de vie est très réduite.
- Apparition de certaines formes d'infections comme celle des os (osteomyélite).
- N'importe quel organe du corps tels que le cerveau, les yeux, les reins, vésicule biliaire, organes génitaux, les poumons et d'autres peuvent présenter des problèmes et être endommagés.
- Dans des pays où les malades ne sont pas assez suivis (Afrique): ils peuvent même présenter la jaunisse (ictère) à cause de la destruction massive des GR à l'occasion d'une infection par exemple.



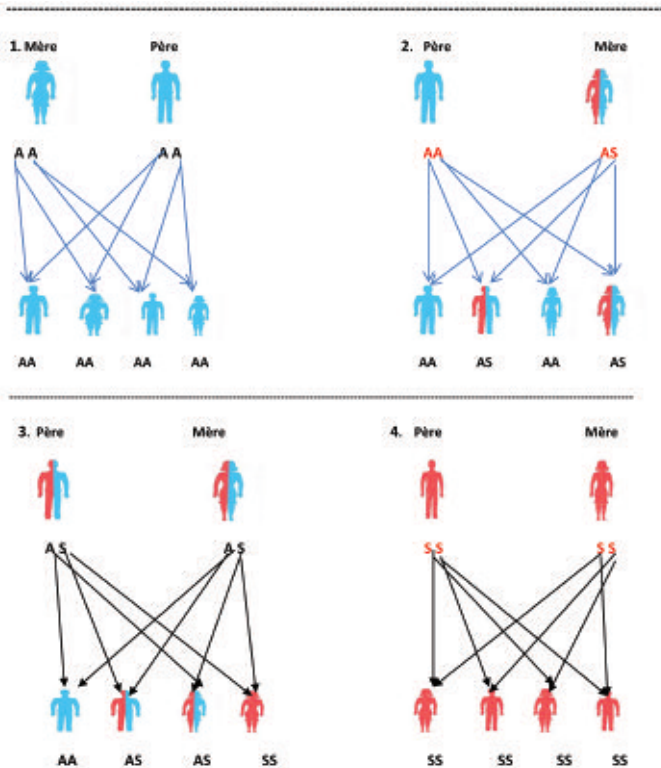
## Comment se transmet la maladie?

La maladie est héréditaire ou génétique, c'est-à-dire que les parents transmettent le GENE de la maladie aux enfants. Elle ne s'acquiert donc pas comme d'autres maladies.

Des **GENES** sont des codes de transmission de chaque caractère qu'on hérite des deux parents et qui déterminent un individu en tant qu'un être particulier dans son ensemble, ce qu'il est; exemple la couleur naturelle des cheveux, la couleur de la peau, la taille ou la forme du nez. Nous recevons notre héritage génétique des deux parents, c'est-à-dire que tous nos caractères sont hérités en double. Les possibilités suivantes peuvent alors se présenter:

- Un enfant dont aucun des deux parents ne porte le gène de l'Hb S n'aura donc jamais la drépanocytose.
- Un bébé qui reçoit le gène de l'Hb A normale d'un parent et celui de l'Hb S anormale de l'autre sera porteur des deux gènes de l'Hb A et de l'Hb S. Il sera donc porteur de l'Hb AS et appelé de ce fait "porteur sain" (on dit aussi qu'il a le trait), parce qu'il ne présentera pas des signes de la maladie comme le caractère A domine sur le S. Mais il pourra transmettre ce gène à ses enfants.
- Celui qui hérite le gène de l'Hb S des deux parents sera malade comme son Hb sera SS: sans un bon suivi, il peut présenter les signes cités plus haut.

**Des illustrations suivantes indiquent les combinaisons possibles dans un couple selon leurs types d'hémoglobine et le risque théorique des descendants d'hériter le gène S à chaque grossesse.**



## **Commentaires**

**Combinaison 1:** tous les 2 parents portant l'HB AA: il y aura aucun risque pour les enfants.

**Combinaison 2:** un des 2 parents (papa ou maman) portant les gènes AS et l'autre les gènes AA, il n'y aura aucun enfant malade mais il existe une probabilité de 50% d'avoir des enfants avec l'Hb S ou porteurs sains capables de transmettre le gène S à leurs descendants

**Combinaison 3:** les 2 parents portant les gènes A et S, la probabilité est que à chaque grossesse seulement 25% de leurs enfants ont la chance de naître sans le gène S, 50% de chance d'avoir des enfants porteurs sains ou AS et 25% de chance d'avoir des enfants malades parce qu'ils seront SS.

**Combinaison 4:** dans la probabilité rare où les deux parents sont malades et s'ils arrivent à avoir des enfants, aucun n'y échappera, tous seront SS.

Vous entendrez parfois les termes homozygote qui veut dire l'individu a hérité des 2 parents deux gènes identiques pour le caractère considéré, ici il s'agit de SS ou AA. Et sont hétérozygotes ceux qui ont hérité l'Hb A d'un parent et S de l'autre: les AS ou porteurs sains.

## **III- QUELQUES REALITES SUR LA DREPANOCYTOSE EN GRANDE BRETAGNE**

- La maladie est considérée en Angleterre comme la plus commune des anomalies génétiques rencontrées ici avec environ 240,000 porteurs sains du gène S et 13,000 personnes qui en souffrent.
- Le programme national de dépistage de NHS a trouvé qu'environ 1.5% des nouveau-nés dépistés, toutes origines ethniques confondues, portent le gène S.
- Ce programme porte la preuve que les Noirs Africains sont les plus atteints parce que: 1 nouveau-né sur 7 bébés nés des parents Noires Africains, selon ce programme, porte l'Hb S. Au total le programme indique que les 2/3 des porteurs du gène S ont des origines Africaines alors que ces bébés Africains ne représentent que 4% de toutes les naissances enregistrées. Ceci illustre bien l'ampleur du problème.
- Sur le plan mondial, environ 300,000- 500,000 enfants naissent annuellement avec des anomalies génétiques de l'hémoglobine. Dans 70% des cas (210.000 à 350.000 naissances) il s'agit des anomalies du gène de l'HbS. D'autres statistiques estiment même qu'il y aurait 50 -100 millions des porteurs d'HbS dans le monde et 200.000 morts chaque année liées à cette maladie. En Afrique Noire, la prévalence de l'HbS varie entre 10 et 25% (même jusqu'à 40% pour certaines régions). Le taux le plus élevé se retrouve au Nigeria. Un rapport de l'Organisation Mondiale de la Santé (OMS/ 2006) publiait que dans ce pays 20 enfants sur 1,000 qui naissent sont affectés par la drépanocytose, ce qui ajoute environ 150,000 nouveaux malades chaque année.

## **IV – COMMENT SAVOIR QUE L’ON PORTE LE GENE DE L’Hb S?**

L’unique moyen de le savoir c’est de faire un test du sang ou le dépistage et le test peut être fait à n’importe quel âge.

Ici au Royaume Uni, le test est offert obligatoirement à toutes les femmes enceintes et tous les nouveau-nés.

Il existe des centres de dépistage gratuits pour toute personne qui le désire. Il suffit de se renseigner à son lieu de résidence ou à son GP.

## **V- POURQUOI LE DEPISTAGE EST-IL IMPORTANT ?**

- Comme la plupart des porteurs sains de l’Hb S ne présentent aucun signe de la maladie, Il est important que chacun connaisse si oui ou non il est porteur de ce gène qui peut être transmis à la descendance. Celui qui est conscient de la nature de son hémoglobine saura alors faire un bon choix de la ou du partenaire afin d’éviter un mariage qui engendrera des enfants drépanocytaires.

- Le deuxième grand avantage est de pouvoir bénéficier d’une prise en charge précoce si le test positif et de prendre d’autres précautions qui aideront à mener une vie convenable et longue.

## **VI- CE MESSAGE VOUS CONCERNE**

Vous qui lisez cette brochure, même si vous êtes en bonne santé, si vous ne connaissez pas la nature de votre Hb, allez demander un test de dépistage surtout si vous êtes célibataire et que vous projetez de vous marier. Cela concerne aussi les femmes car le dépistage offert obligatoirement aux femmes enceintes intervient au moment où l’enfant possède déjà l’héritage parental, on ne pourra alors plus rien réparer du tout si l’enfant porte déjà le gene S. Le handicap causé par cette maladie ne doit être l’objet d’aucune interprétation négative ou discrimination. Au contraire les gens qui en souffrent ont besoin de l’assistance et affection des autres personnes. Car un état d’anxiété peut contribuer à déclencher une crise.

Sachez aussi que nous pouvons vous conseiller pour cette affection et nos contacts sont à la fin de la brochure.

## **VII – LE TRAITEMENT**

Le but de cette brochure est de vous tenir informés et de vous faire prendre conscience de cette maladie incurable, grave et de vous conseiller et non de vous proposer un traitement quelconque. Néanmoins vous devez savoir que une bonne prise en charge, avec les soins appropriés, qui sont d’ailleurs en net progrès, vous permettra d’améliorer votre qualité de vie.

Votre médecin ou le centre qui vous prend en charge vous fournira les détails de votre traitement. Les soins porteront essentiellement sur les points suivants:

- Combattre les crises de douleur par les médicaments appropriés
- Lutter contre l’anémie par la prise régulière et continue de l’acide folique
- Une prise régulière de pénicilline pour prévenir l’infection
- Eviter des situations qui déclenchent des crises, tels que exercices ou efforts physiques très intenses et la deshydratation



Certains soins particuliers sont possibles selon les besoins : telle que la transfusion sanguine, l'utilisation de l'Hydroxyurée (qui aide à réduire la fréquence et l'intensité des crises de douleurs), Desferal (pour éliminer l'excès du fer dans le sang du malade, l'excès qui peut être dangereux).

### ***Quelques perspectives curatives d'avenir sont rassurantes, par exemples:***

La transplantation de la moelle osseuse.  
Traitement génétique

Nous avons tenu à vous faire comprendre ce qu'est cette maladie afin de prendre des précautions en découvrant le status de votre hémoglobine pour épargner ce risque à votre progéniture: FAITES VOTRE CHOIX.

### **VIII– CONSEILS PRATIQUES:**

Se porteront principalement pour vous prévenir d'éviter toutes situations qui déclencheraient des crises:

- Manger convenablement (Fruits et légumes chaque jour);
- Boire beaucoup d'eau, surtout avant exercices;
- Etre actif mais pas d'excès;
- Vous couvrir et vous chauffer convenablement pendant le froid;
- Dans les périodes chaudes, vous rafraichir suffisamment et boire beaucoup d'eau;
- Prendre suffisamment du repos et se détendre.
- Adopter toutes les méthodes d'hygiène et conseils pour éviter les infections
- S'informer auprès du GP, du Centre de Drépanocytose et de votre agence de voyage particulièrement si'il est envisagé de voyager par avion. Bien que les avions actuels soient bien pressurisés en oxygène, il est très prudent de s'informer d'abord. Ne pas négliger la prise régulière des médicaments et d'autres precautions, par exemple la prophylaxie contre le paludisme si vous voyager en Afrique Noire.

### **IX – SOURCES D'INFORMATIONS:**

- **Sickle Cell Society:** [www.sicklecellsociety.org](http://www.sicklecellsociety.org)
- **Sickle Cell and Thalassaemia Centre /Newham :** [www.newham.nhs.uk/main.cfm](http://www.newham.nhs.uk/main.cfm)
- **NHS Screening Programmes:** [www.sct.screening.nhs.uk](http://www.sct.screening.nhs.uk)
- **Newham NHS:** Vivre avec la Drépanocytose 2004
- **ASYABI** (Association of Sickle cell Sufferers of Yorkshire for Africa and Basic Information) [www.asyabi.co.uk](http://www.asyabi.co.uk)
- **Le site internet du Dr Leon Tshilolo** (2012): [www.globalsicklecelldisease.org/OurLeaders/leontshilolo/index.aspx](http://www.globalsicklecelldisease.org/OurLeaders/leontshilolo/index.aspx)
- **Le Rapport de la Conférence de l'Organisation Mondiale de la Santé: "Management of Haemoglobin Disorders": Report of Joint WHO-TIF Meeting (Nicosie en Chypre 2007):** [http://www.who.int/genomics/WHO-TIF\\_genetics\\_final.pdf](http://www.who.int/genomics/WHO-TIF_genetics_final.pdf)
- **Haematologica issue vol. 92 No 7; 865-871; July 2007:** <http://haematologica.com/content/92/7/865.full>
- **National Heart Lung and Blood Institute:** <http://www.nhlbi.nih.gov/health/indexpro.htm>

## ***Autres sources d'informations pour l' Afrique à consulter dans Google:***

- **SOS-GLOBI 94:** [www.sosglobi94.fr](http://www.sosglobi94.fr),
- **FALDA** (Fédération des Associations de Lutte contre la Drépanocytose en Afrique): [www.santétropicale.com](http://www.santétropicale.com),
- Autres telle que: FCA (Fond Congo Assistance)  
OILD (Organisation Internationale de Lutte contre la Drépanocytose): [www.drepanetworld.org/](http://www.drepanetworld.org/)
- [www.londonfocussicklecellafrica.org](http://www.londonfocussicklecellafrica.org)

## **IX – CONTACTS**

### **1. Sickle Cell and Thalassaemia Centre**

19-21 High Street South, East Ham, London E16 6EN ,  
Téléphone: 02088210800  
[www.newham.nhs.uk/main.cfm](http://www.newham.nhs.uk/main.cfm)

### **2. Sickle Cell Society**

54 Station Road, London NW10 4UA  
Téléphone: 02089617795  
[www.sicklecellsociety.org](http://www.sicklecellsociety.org)

### **3. Salem Health Project**

St Luke's Community Centre,  
89 Taling Road, Canning Town, London E16 1HN,  
Téléphone: 0207366 6305  
[www.salemhealthproject.org.uk](http://www.salemhealthproject.org.uk)  
Email: [salemhealthproject@yahoo.co.uk](mailto:salemhealthproject@yahoo.co.uk)

### ***Nos remerciements S'adressent à:***

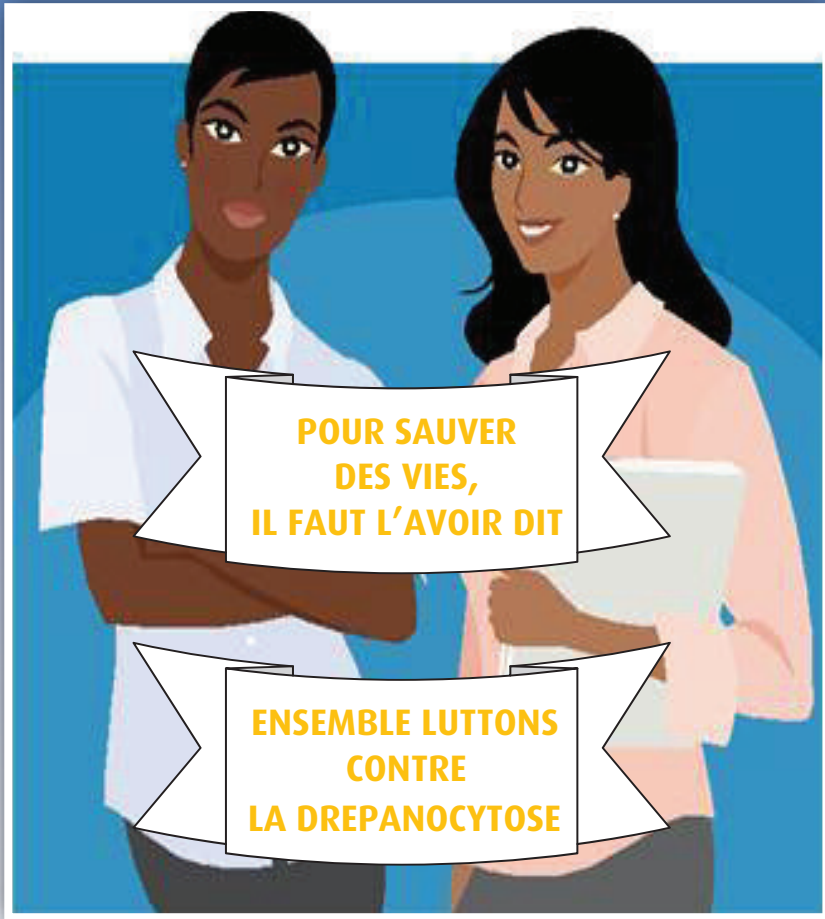
- **JAMES TUDOR FOUNDATION** qui nous a aidés financièrement à la réalisation et la publication de cette brochure
- **Dr ASA'AH NKOHKWO**, qui est une sommité internationale en matière de lutte contre la drépanocytose et qui travaille avec le **NHS** et le **SICKLE CELL SOCIETY**. Non seulement Dr Asa'ah nous a guidés par ses conseils mais nous avons travaillé avec lui du début jusqu'à la publication de cette brochure.
- **Newham "Sickle Cell and Thalassaemia Centre"** par le canal de son manager **Ms SEKAYI TANGAYI** qui a réuni deux usagers du Centre, mes Dames **Marie-Claude Jeannot** et **Amoïn Dorothée Love** pour le contrôle de la qualité des informations publiées dans la brochure ("User Panel Focus Meeting")
- Nous ne pouvons oublier Mrs Narcisse Kamga de Sickle Cell Society et Olivier Mmounda de ASYABI à Leeds pour leurs commentaires sur le contenu de la brochure.

Nous mêmes, **SALEM HEALTH PROJECT** à travers son médecin **Dr BOKELO WEYALO**, nous continuerons à oeuvrer sans relâche pour relever le niveau de la santé de notre communauté comme le prouve cette petite brochure.

Pour **SALEM HEALTH PROJECT**

**Dr Bokelo WEYALO**





**POUR TOUTE INFORMATION CONCERNANT CETTE BROCHURE:  
CONTACTER LE DR BOKELO WEYALO  
SALEM HEALTH PROJECT à  
ST LUKE'S COMMUNITY CENTRE, 85 - 89 TARLING ROAD, CANNING TOWN  
LONDON E16 1HN  
Telephone: 020 7366 6305  
Email: salemhealthproject@yahoo.co.uk  
Website: salemhealthproject.org.uk**

BROCHURE PUBLIEE A LONDRES EN SEPTEMBRE 2012  
Imprimée par Prontaprint