

Qu'est-ce que la drépanocytose ?

La drépanocytose est une maladie héréditaire de l'hémoglobine, reconnue comme une priorité de santé publique dans le monde. Cette maladie reste toutefois peu connue. Au Mali, chaque année, le nombre de naissances de sujets atteints d'un syndrome drépanocytaire majeur varie entre 5 000 et 6 000 enfants qui auront besoin d'une prise en charge médicale spécifique.

Comment se caractérise-t-elle ?

La maladie commence assez tôt dans la vie par des crises douloureuses osseuses et/ou abdominales à répétition et un déficit en globules rouges (anémie). Il s'agit d'une maladie chronique dont l'évolution peut se compliquer insidieusement (accidents vasculaires cérébraux, insuffisance rénale, infections ...).

L'enfant drépanocytaire de moins de 5 ans est très exposé aux accidents de séquestration splénique mortelle (augmentation de la taille de la rate avec forte chute du taux d'hémoglobine) ainsi qu'aux infections banales ou sévères évitables

par la prévention : pneumopathies, méningites, septicémies, etc.

L'adolescent et le jeune adulte payent un lourd tribut à certaines complications aiguës (détresse respiratoire, priapisme, complications oculaires et osseuses...).

Qu'est ce qui déclenche les crises douloureuses aiguës à répétition ?

Les crises douloureuses et les complications sont favorisées par la baisse de l'oxygène dans le sang, la déshydratation, l'acidose (augmentation de l'acidité

dans le sang), la vasoconstriction (diminution du calibre des vaisseaux sanguins) et la fièvre.

Qu'est ce qui provoque les situations déclenchant les crises ?

Ce sont l'exposition au froid humide ou à la chaleur, la perte massive d'eau par diarrhée, vomissement ou transpiration, la restriction hydrique (ex : le jeûne), les efforts physiques intenses, la consommation de cigarettes ou d'alcool, l'immobilisation trop prolongée, le séjour en très haute altitude et le stress.