



SITE WEB

www.who.int1211 GENEVE 27 SUISSE - TÉLÉPHONE: (41) 22.791.21.11 - FAX: (41) 22.791.31.11 - E-MAIL: inf@who.intAide-mémoire OMS/308
Août 2006

DREPANOCYTOSE ET AUTRES HEMOGLOBINOPATHIES

QUE SONT LES HEMOGLOBINOPATHIES ?

Les hémoglobinopathies sont des maladies héréditaires du sang qui compromettent le transport de l'oxygène dans l'organisme. Elles se divisent en deux grandes catégories : la drépanocytose et les thalassémies.

- La *drépanocytose* se caractérise par une modification de la forme des globules rouges (hématies) qui, normalement biconcaves, prennent une forme de croissant ou de faucille. Moins élastiques, les hématies falciformes peuvent obstruer les petits vaisseaux sanguins et bloquer la circulation sanguine. Elles vivent moins longtemps, ce qui entraîne une anémie dite *anémie falciforme*. Une moins bonne oxygénation du sang et l'occlusion des vaisseaux sanguins chez les drépanocytaires peuvent entraîner des douleurs chroniques aiguës, de graves infections bactériennes et des nécroses.
- Les *thalassémies* sont aussi des anomalies héréditaires du sang. Les sujets atteints de thalassémie ne fabriquent pas assez d'hémoglobine, substance présente dans les globules rouges qui transporte l'oxygène vers toutes les parties du corps. Quand elle est en quantité insuffisante, les organes manquent d'oxygène et ne peuvent fonctionner normalement. Il existe principalement deux types de thalassémie, les thalassémies alpha et bêta; du nom des deux chaînes de protéines dont se compose l'hémoglobine normale. Les thalassémies alpha et bêta ont toutes deux une forme bénigne et une forme grave.

EPIDEMIOLOGIE DES HEMOGLOBINOPATHIES

- On estime qu'il naît chaque année dans le monde, et en majorité dans les pays à revenu faible ou moyen, plus de 300 000 enfants présentant une forme grave d'hémoglobinopathie.
- Environ 5 % de la population mondiale sont porteurs d'un gène drépanocytaire ou thalassémique ; ce pourcentage atteint 25 % dans certaines régions.
- Ces pathologies sont surtout répandues dans les régions tropicales ; elles se sont toutefois étendues à la majorité des pays du fait des migrations de population.

- C'est en Asie, dans le bassin méditerranéen et au Moyen-Orient que les thalassémies sont les plus fréquentes.
- La drépanocytose touche principalement l'Afrique.

QUELLES SONT LES CAUSES DES HEMOGLOBINOPATHIES ?

Les hémoglobinopathies sont héritées des parents, tout comme le groupe sanguin, la couleur et la texture des cheveux, la couleur des yeux et les autres caractéristiques physiques.

La drépanocytose et les thalassémies ne touchent que les sujets dont les deux parents présentent les traits génétiques à l'origine de ces affections. Les enfants qui héritent du même gène mutant de leur père et de leur mère ne sont cependant pas systématiquement atteints de la maladie à la naissance : pour un enfant dont les deux parents sont porteurs, la probabilité d'hériter de deux gènes caractéristiques et de développer la maladie n'est que de 25 %, et la probabilité d'être porteur de 50 %. La plupart des porteurs sont en bonne santé et mènent une vie parfaitement normale.

COMMENT PEUT-ON REDUIRE LA FREQUENCE DES HEMOGLOBINOPATHIES ?

En trouvant le bon équilibre entre prévention et prise en charge, on peut réduire sensiblement la fréquence des hémoglobinopathies.

La drépanocytose est incurable mais elle peut être prise en charge moyennant :

- des apports liquidiens en abondance
- un régime alimentaire sain
- une supplémentation en acide folique
- des médicaments contre la douleur
- des antibiotiques en cas d'infection

Les thalassémiques ont besoin de transfusions sanguines régulières pour suppléer au manque d'hémoglobine et rester en vie. Mais, à la longue, les transfusions entraînent une surcharge en fer dans les organes qui nécessite un traitement secondaire. On peut guérir les thalassémies par des greffes de moelle osseuse, mais l'intervention coûte cher et n'est pratiquée qu'en peu d'endroits.

La stratégie la plus efficace par rapport à son coût pour réduire la fréquence des hémoglobinopathies consiste à compléter la prise en charge par des programmes de prévention. Des tests sanguins fiables et peu coûteux permettent de déterminer si un couple risque de donner naissance à des enfants malades. Le dépistage génétique est particulièrement opportun avant le mariage ou la grossesse car les couples peuvent ainsi débattre de la question de la santé de leurs futurs enfants. Les services de conseil informent les porteurs du trait génétique des risques pour leurs enfants et du traitement dont ceux-ci auront besoin s'ils sont atteints d'une hémoglobinopathie. Le dépistage prénatal des maladies génétiques pose des problèmes éthiques, juridiques et sociaux qui doivent être dûment pris en considération.

ACTION DE L'OMS CONTRE LES HEMOGLOBINOPATHIES

Les organes directeurs de l'Organisation mondiale de la Santé ont adopté deux résolutions sur les hémoglobinopathies. La Cinquante-Neuvième Assemblée mondiale de la Santé, dans la résolution sur la drépanocytose qu'elle a adoptée en mai 2006, et le Conseil exécutif de l'OMS, dans la résolution sur la thalassémie qu'il a adoptée à sa cent dix-huitième session, invitent instamment les pays touchés et le secrétariat de l'OMS à mettre davantage de moyens en œuvre pour combattre ces affections.

Concrètement, l'OMS :

- sensibilisera la communauté internationale à l'importance de la charge des hémoglobinopathies dans le monde ;
- s'attachera à promouvoir un accès équitable aux services de santé ;
- apportera un appui technique aux pays pour les aider à prévenir et à prendre en charge ces pathologies ; et
- encouragera et facilitera la recherche en vue d'améliorer la qualité de vie des malades.

STRATEGIE OMS DE LUTTE CONTRE LES MALADIES CHRONIQUES

L'action de l'OMS concernant les hémoglobinopathies s'inscrit dans le cadre de la lutte contre les maladies chroniques que mène son Département Maladies chroniques et promotion de la santé. Le Département a pour objectifs stratégiques de faire mieux prendre conscience de l'importance de l'épidémie mondiale de maladies chroniques ; de créer des environnements sains, en particulier pour les populations pauvres et défavorisées ; de ralentir la progression des facteurs de risque communs telles une mauvaise alimentation et la sédentarité et d'inverser la tendance ; et de prévenir les décès prématurés et les incapacités imputables aux grandes maladies chroniques.

Pour plus d'informations :

Centre de documentation de l'OMS sur la génomique
<http://www.who.int/genomics/en/>

Département de l'OMS Maladies chroniques et promotion de la santé
<http://www.who.int/chp/en/>

Résolution WHA59.20 de l'Assemblée mondiale de la Santé sur la drépanocytose
<http://www.who.int/gb/ff/waha59.html>

Tous les communiqués de presse, aide-mémoire et autres matériels de l'OMS destinés aux médias sont disponibles sur le site www.who.int.