



*Liberté • Égalité • Fraternité*

RÉPUBLIQUE FRANÇAISE

Ministère de la Santé  
et des Solidarités

Direction Générale de la Santé


# Informations et conseils

## Drépanocytose

*Sickle cell disease*




Lisez attentivement ce document et conservez-le soigneusement avec la carte de soins. Il contient des informations sur la maladie, ses complications et leur prévention.



## Les règles d'or



- 1) Prévoyez **un suivi régulier** par votre médecin traitant et le médecin spécialiste de la drépanocytose. Même quand tout va bien, n'interrompez pas votre traitement sans avis médical. Veillez à vous **faire vacciner régulièrement** (en plus des vaccinations habituelles : vaccin anti-grippe et vaccin contre le pneumocoque).
- 2) Consultez rapidement à l'hôpital ou faites le 15 ou le 112, en cas :
  - de **perte même transitoire** de la mobilité d'un membre, de l'audition ou de la vue,
  - d'**une gêne respiratoire**, d'une sensation d'oppression thoracique,
  - de **la survenue brutale** de palpitations, d'un malaise ou d'une fatigabilité excessive,
  - d'**une érection douloureuse** depuis plus d'une heure.
- 3) Consultez immédiatement à l'hôpital ou faites le 15 ou le 112, si l'enfant drépanocytaire a une **augmentation brutale du volume de son ventre** (cela signifie que la rate a grossi) **avec pâleur**.
- 4) Soyez attentifs à tout début de fièvre ; pour cela, veillez à disposer d'un thermomètre.
  - ➔ **Pour les enfants** : si la température atteint 38°, consultez votre médecin ; au-delà de 38°5, allez directement à l'hôpital.
  - ➔ **Pour les adultes** : si la fièvre dépasse 38°5, prenez immédiatement de l'amoxicilline, aux doses prescrites et consultez votre médecin en urgence.
- 5) **Surveillez régulièrement la couleur de vos yeux et de vos urines.** S'ils deviennent plus jaunes et plus foncés, buvez plus d'eau, et consultez votre médecin. Si vos urines deviennent rouge-brun quelques heures après une transfusion, allez à l'hôpital en urgence.
- 6) Si une **intervention chirurgicale** est envisagée, informez l'anesthésiste que vous êtes « drépanocytaire » pour qu'il se mette en rapport avec votre médecin spécialiste.

- 
- 7) Vous pouvez **réduire le risque d'infection** par quelques règles simples : avoir une bonne hygiène corporelle, se brosser les dents régulièrement, se laver les mains avant chaque repas, éviter les aliments dont l'hygiène est douteuse.
- 8) **Surveillez la santé de vos dents.** En cas de soins dentaires, informez votre dentiste de votre maladie car une antibiothérapie préventive peut être nécessaire.
- 9) Pour diminuer le risque de crises douloureuses **buvez beaucoup d'eau** : pour un adulte, environ 3 litres/jour ; pour un enfant, 1 à 3 litres selon l'âge. A l'école, pensez à emporter une bouteille d'eau. S'il fait chaud, si vous faites un effort physique, buvez davantage et surveillez votre poids.
- 10) Veillez à une **oxygénation suffisante** :
- ➔ Évitez les endroits mal aérés, les altitudes de plus de 1 500 mètres, les voyages en avion non ou mal pressurisé.
  - ➔ Évitez tout ce qui peut ralentir ou bloquer la circulation sanguine (vêtements serrés, jambes croisées...).
- 11) **A l'école, le médecin scolaire**, en concertation avec les parents et le médecin traitant, **organisera l'accueil de l'enfant malade par la rédaction d'un « projet d'accueil individualisé »** (PAI).
- 12) Évitez les jeux violents, les **sports** de compétition et d'endurance, les bains en eau froide. Protégez-vous contre le froid.
- 13) Prévenez votre médecin au moins trois mois à l'avance en cas de **voyage en zone tropicale** : il vous conseillera sur les traitements et précautions à prendre.
- 14) En cas de **grossesse ou de grossesse débutante**, consultez votre médecin.



## Définition

La **drépanocytose** ou **anémie falciforme** (*sickle cell disease*), est une maladie **génétique, héréditaire**, due à une **anomalie de l'hémoglobine** (hémoglobine « S » pour « Sickle » au lieu de l'hémoglobine normale dite « A »).

L'hémoglobine est contenue dans les globules rouges et sert à transporter l'oxygène dans les tissus. Normalement, les globules rouges ont une durée de vie de 120 jours. Ils circulent dans des vaisseaux, plus ou moins étroits et doivent donc être souples et déformables.

Dans certaines conditions (manque d'oxygène, froid, fièvre, hydratation insuffisante), l'hémoglobine anormale « S » rend les globules rouges rigides qui prennent alors la forme d'une faucille ou d'un croissant. **Ceux-ci ne peuvent pas se déformer dans les petits vaisseaux et bloquent la circulation et l'arrivée d'oxygène dans les tissus.**



## Cause

La drépanocytose est une **maladie génétique rare en France**.

Les personnes originaires de certains pays ont plus de risque d'être atteints : Afrique, Antilles, Europe du Sud, Asie, Moyen-Orient, Amérique du Nord, Brésil...

**Elle atteint autant les hommes que les femmes.**

**Elle n'est pas contagieuse, se transmet par les deux parents.**

Pour être « drépanocytaire S/S ou S/C », il faut avoir hérité de chacun de ses deux parents du gène anormal (gène en double exemplaire de l'hémoglobine S pour la drépanocytose S/S ou S et C pour la drépanocytose S/C). L'individu est dit « porteur sain », non malade, (hétérozygote ou porteur du « trait drépanocytaire », A/S ou A/C) quand, seul, un des parents transmet le gène anormal. Il existe des formes plus rares de drépanocytose (exemple : drépanocytose S/β thalassémie).

➔ Pour plus d'information, **demandez conseil à votre médecin** (conseil génétique)

En France métropolitaine, un **dépistage à la naissance** est fait dans les maternités chez le nouveau-né « à risque ». Ce dépistage est systématique dans les départements d'outre-mer (DOM).

L'examen consiste en une prise de sang au talon et permet de repérer les enfants malades pour pouvoir les prendre en charge rapidement.



## Signes

Les globules rouges des malades « drépanocytaires » sont plus fragiles et sont détruits plus vite que la normale (hémolyse), d'où une baisse du taux d'hémoglobine (anémie) ce qui entraîne **une pâleur, une fatigabilité, une couleur jaune des yeux et foncée des urines. Le volume de la rate augmente jusqu'à l'âge de 5-6 ans, puis se réduit à l'âge adulte.**

**Chaque malade a un taux d'hémoglobine de base qui lui est propre (votre taux doit être mentionné sur votre carte de soins). Parfois, ce taux peut chuter brutalement, ce qui peut nécessiter une transfusion sanguine.**



Quand les globules rouges se bloquent dans les vaisseaux sanguins, ils provoquent des crises douloureuses, appelées **« crises vaso-occlusives » au niveau des membres (surtout les pieds et les mains chez le nourrisson), du dos, du ventre...** Elles sont souvent déclenchées par les changements de température (froid, brusque refroidissement, forte chaleur en raison de la déshydratation).

Les efforts excessifs, l'altitude, l'hydratation insuffisante, le stress et les infections peuvent aussi provoquer des crises douloureuses. Elles peuvent aussi survenir, malgré toutes les précautions, sans cause évidente.

**Les malades « drépanocytaires » sont plus sensibles** aux infections car leur rate n'assure pas normalement sa fonction de barrière naturelle contre les microbes.

**Pour éviter ces complications ou y faire face rapidement, suivre les règles d'or.**

## Pour toute information concernant la maladie, consultez :

(For further information on this disease)

> le site « Orphanet » : [www.orpha.net](http://www.orpha.net)  
à la rubrique « Drépanocytose »

> [www.sante.gouv.fr](http://www.sante.gouv.fr)

les sites des associations :

> FMDT, SOS Globi : [www.sosglobi.fr](http://www.sosglobi.fr)  
et [www.depanocytose.fr](http://www.depanocytose.fr)

> OILD : [www.www.drepanetword/org](http://www.www.drepanetword/org)



**Fédération des Malades  
Drépanocytaires  
et Thalassémiques, SOS Globi**  
Hôpital Henri Mondor  
51, av. de Lattre de Tassigny  
94000 Créteil  
Tél. : 01 64 30 93 32



*Liberté • Égalité • Fraternité*  
RÉPUBLIQUE FRANÇAISE

Ministère de la Santé  
et des Solidarités

Direction Générale de la Santé  
[www.sante.gouv.fr](http://www.sante.gouv.fr)



**OILD**  
Organisation

**Internationale de Lutte  
contre la Drépanocytose**  
21, rue Godefroy  
92800 Puteaux  
Tél. : 01 49 01 13 54



**APIPD**

7ter, rue E. Vaillant  
93400 Saint-Ouen  
Tél. : 01 40 10 02 49

En cas de perte de la carte, prière de retourner ce document à son titulaire.

Ce document a été établi par un groupe de travail réuni par le ministère de la Santé et des Solidarités composé de professionnels de santé experts et d'associations (APIPD, SOS Globi et RFLD)