

Corps du texte

- [1.Ou'est-ce que la drépanocytose ?](#)
- [2.Pourquoi ?](#)
- [3.Quels symptômes et quelles conséquences ?](#)
- [4.Quelques chiffres](#)
- [5.Traitement](#)
- [6.Conséquences sur la vie scolaire](#)
- [7.Quand faire attention ?](#)
- [8.Comment améliorer la vie scolaire des enfants malades ?](#)
- [9.L'avenir](#)

Qu'est-ce que la drépanocytose ?

La drépanocytose est une maladie génétique responsable d'une anomalie de l'hémoglobine contenue dans les globules rouges. L'hémoglobine est responsable du transport de l'oxygène dans les tissus. L'hémoglobine anormale (l'hémoglobine S), dans certaines conditions (froid, fièvre, déshydratation, etc.), va rendre les globules rouges rigides, ceux-ci perdant leur capacité normale à se déformer pour passer dans les tout petits vaisseaux sanguins.

Pourquoi ?

La drépanocytose est une maladie génétique touchant particulièrement les personnes originaires d'Afrique, des Antilles, d'Afrique du Nord. Pour être malade de la drépanocytose, il faut avoir hérité de chacun de ses parents une copie du gène malade (par exemple : double gène d'hémoglobine S : SS). Lorsque le gène malade existe en une seule copie héritée par exemple du père, l'enfant est dit porteur sain ou hétérozygote : il n'a aucun symptôme mais peut transmettre le gène malade à sa descendance. Les garçons sont autant touchés que les filles.

Quels symptômes et quelles conséquences ?

L'anomalie de l'hémoglobine va entraîner plusieurs conséquences :

o Les globules rouges sont fragiles et sont détruits en excès : le taux d'hémoglobine est bas, définissant l'anémie chronique.

Les enfants sont donc anémiques en permanence, mais s'adaptent généralement très correctement. Les seuls signes visibles peuvent être la fatigabilité et une couleur jaune des yeux (car en se cassant les globules rouges libèrent un pigment jaune, la bilirubine).

o Les globules rouges sont rigides : ils vont former des bouchons et obstruer les vaisseaux sanguins. Ces accidents sont appelés « crises vaso-occlusives ». Certains facteurs déclenchants sont parfois identifiés mais pas toujours : le froid, la déshydratation, le stress, l'infection. Certaines mesures préventives diminuent le risque de survenue d'une crise, mais les crises restent imprévisibles. Il existe des localisations préférentielles de

ces crises vaso-occlusives :

- Au niveau des vaisseaux des membres et des extrémités (pieds, mains). Leur occlusion est responsable de douleurs parfois sévères ; le membre concerné peut être chaud, gonflé, sa mobilisation peut devenir douloureuse.
- L'occlusion des vaisseaux nourrissant la rate est très précoce. Celle-ci perd sa fonction de défense anti-bactérienne. Les enfants drépanocytaires sont ainsi très vulnérables à certaines infections. Ce risque est maximal chez les enfants âgés de moins de 3 ans, puis diminue mais perdure toute la vie. Les infections les plus fréquentes sont pulmonaires, mais des infections osseuses sont aussi possibles.

La drépanocytose a une sévérité très variable suivant les enfants. Certains enfants font très peu de complications. Une minorité présente des complications fréquentes et graves. La moyenne des enfants est encore hospitalisée environ une semaine par an (pour une crise douloureuse, une infection ou une aggravation de l'anémie).

Quelques chiffres

300 enfants drépanocytaires homozygotes sont nés en 2003 en France, la majorité en région parisienne et aux Antilles.

Traitement

On ne sait pas encore guérir la drépanocytose. On sait très bien en revanche soigner, voire prévenir les symptômes :

- les jeunes enfants reçoivent tous les jours un sirop antibiotique et sont vaccinés contre certains germes auxquels ils sont particulièrement susceptibles comme le pneumocoque.
- La prise quotidienne d'acide folique évite certaines aggravations de l'anémie.
- Les enfants doivent boire régulièrement pour éviter la déshydratation.
- Les enfants doivent éviter l'exposition au froid.
- En cas de douleur, on administre des antalgiques de puissance croissante, y compris à l'école grâce au Projet d'Accueil Individualisé (PAI). Certains d'entre eux selon le degré de sévérité de la maladie pourront bénéficier de traitements beaucoup plus lourds (transfusion sanguine, voire greffe de moelle).

Conséquences sur la vie scolaire

L'enfant drépanocytaire doit avoir une scolarité normale.

Quand faire attention ?

L'enfant drépanocytaire mène une vie tout à fait normale. Les situations à risque sont celles susceptibles d'entraîner la survenue de crises vaso-occlusives en cas d'exposition au froid, ou de grande chaleur responsable de déshydratation.

Certains symptômes doivent conduire à une vigilance particulière, ceux-ci étant généralement détaillés dans un PAI:

- Une fièvre supérieure à 38° impose une consultation médicale, une fièvre supérieure à 38°5 est une urgence hospitalière.
- En cas de douleur, l'enfant doit pouvoir boire beaucoup d'eau et recevoir un traitement antalgique adéquat défini dans le PAI en attendant la consultation médicale.
- Une grande pâleur est une urgence hospitalière.

Comment améliorer la vie scolaire des enfants malades ?

Aménagements pratiques :

L'enfant doit être le moins possible exposé au froid. Quand il fait très froid, il vaut mieux qu'il reste en classe à la récréation. Si la piscine a été autorisée par le médecin (toujours demander son avis avant d'emmener un enfant à la piscine), il doit se sécher dès la sortie du bain.

Le sport est généralement autorisé (vérifier auprès du médecin), mais en évitant les efforts violents, l'endurance, la déshydratation. L'altitude au-dessus de 1 500 m est interdite (les séjours au ski sont le plus souvent contre-indiqués).

L'enfant drépanocytaire n'a aucun régime particulier mais doit pouvoir bénéficier de boissons abondantes (avec donc un accès libre aux toilettes).

Aides à la scolarité :

Scolarisation si une période d'hospitalisation s'avère nécessaire :

o À domicile, chercher à assurer un suivi scolaire en faisant parvenir le planning des activités scolaires et les exercices à réaliser. Faire bénéficier l'enfant du dispositif départemental d'assistance pédagogique à domicile : Sapad.

o À l'hôpital ou en établissement sanitaire, une liaison pédagogique est mise en place avec les enseignants exerçant dans les structures.

L'avenir

Les soins préventifs et curatifs (antibiotiques, transfusions sanguines) ont spectaculairement amélioré le pronostic de la drépanocytose.

Dans certaines indications très spécialisées une hospitalisation mensuelle d'une journée pour transfusion sanguine permet de diminuer les complications sévères de la drépanocytose.

De même, la greffe de moelle osseuse réservée aux situations graves permet, au prix d'une thérapeutique lourde, de remplacer les globules rouges malades par ceux d'un donneur sain obligatoirement issu de la fratrie.

[Carte personnelle d'informations et de conseils "Drépanocytose"](#) [1]

[Drépanocytose et scolarité](#) [2]

[Le drépanocytaire et la chaleur](#) [3]

[Modèle de PAI pour un enfant atteint de drépanocytose](#) [4]

[Scolplaque : document d'information](#) [5]

Fichier attaché

S'informer sur les maladies et leurs conséquences [Douleur](#) [6]

[Drépanocytose : BEP](#) [7]

[Drépanocytose : témoignage d'un adolescent](#) [8]

[Témoignage d'une psychologue](#) [9]

Associations [Organisation internationale de lutte contre la drépanocytose \(OILD\)](#) [10]

[RoFSED](#) [11]

[SOS Globi](#) [12]

[13]

Liens:

[1] <http://tousalecole.fr/sites/default/files/medias/integrascol/documents/DGS-information%20drepanocytose.pdf>

[2] <http://tousalecole.fr/sites/default/files/medias/integrascol/documents/brochure%20ecole%204%20volets%20pour%20internet.pdf>

[3] <http://tousalecole.fr/sites/default/files/medias/integrascol/documents/Newsletter1.pdf>

[4] <http://tousalecole.fr/sites/default/files/medias/integrascol/documents/PAI%20drepanocytose.pdf>

[5] <http://tousalecole.fr/sites/default/files/medias/integrascol/documents/Scolplaqt105.ppt>

[6] <http://tousalecole.fr/content/douleur>

[7] <http://tousalecole.fr/content/dr%C3%A9panocytose-bep>

[8] <http://tousalecole.fr/content/dr%C3%A9panocytose-t%C3%A9moignage-d%E2%80%99un-adolescent>

[9] <http://tousalecole.fr/content/t%C3%A9moignage-dune-psychologue>

[10] <http://tousalecole.fr/content/organisation-internationale-de-lutte-contre-la-dr%C3%A9panocytose-oild>

[11] <http://tousalecole.fr/content/rofsed>

[12] <http://tousalecole.fr/content/sos-globi>

[13] <http://tousalecole.fr/content/dr%C3%A9panocytose>