

## **Drépanocytose**

### **1. Définition.**

La drépanocytose encore appelé anémie a hématies falciformes est une maladie génétique héréditaire due a une anomalie de l'hémoglobine où l'hémoglobine (Hb) normale A (HbA) est remplacée par une autre anormale, l'Hb S. C'est une maladie à transmission autosomique récessive : pour que l'enfant soit homozygote SS », il doit hériter de chaque parent une anomalie S.

### **2. Manifestations cliniques**

- Anémie
- Splénomégalie
- Tuméfaction douloureuses des mains et des pieds (sd pieds mains)
- Crise vaso-occlusive (douleur abdominale, douleur thoracique, douleur articulaire, douleur osseuse de localisation métaphysaire)
- Asthénie physique
- Fièvre modéré
- Susceptibilité accrue aux infections
- Priapisme

### **3. Prise en charge**

- Hydratation orale abondante et/ou en IV
- Antalgiques : paracétamol, aspirine, AINS
- Si signes de gravité ou pas d'amélioration de l'état de l'enfant : référer vers un hôpital de district pour une meilleur PEC et examen complémentaires nécessaires.