

## Documents : La drépanocytose

### Doc 1 : Quelques caractéristiques de la drépanocytose

La drépanocytose est la plus fréquente des maladies de l'hémoglobine. Elle touche des millions d'individus dans le monde (notamment en Afrique équatoriale et au sein de la population noire des Etats-Unis) et des milliers de personnes en France.

#### • Signes cliniques

Extérieurement, rien ne distingue un sujet malade d'un individu sain. Les principales manifestations sont :

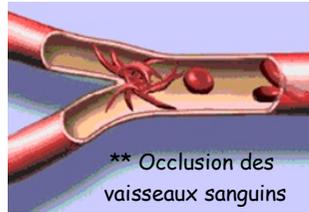
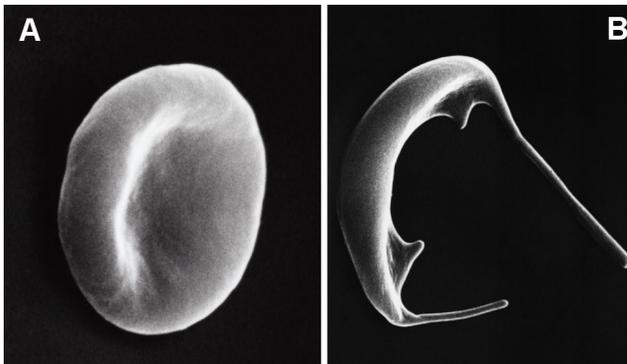
- une grave anémie\* chronique, liée à une diminution du taux d'hémoglobine,
  - un essoufflement dû à l'anémie
  - des crises douloureuses en particulier au niveau des articulations. Elles résultent de l'occlusion\*\* des vaisseaux sanguins par les globules rouges déformés. La mortalité est élevée dans l'enfance à cause d'hémorragies et à l'âge adulte à cause des complications vasculaires.
- Cependant, l'infection pulmonaire représente l'ennemi n°1 pour le drépanocytaire et demeure la première cause de mortalité.

#### • Aspect des hématies

Observées au microscope électronique, les hématies humaines normales ont la forme de disques biconcaves (photo A). Chez des individus drépanocytaires, elles prennent une forme de faucille (photo B), d'où le nom donné à cette maladie (en grec : *drepanon* = serpe).

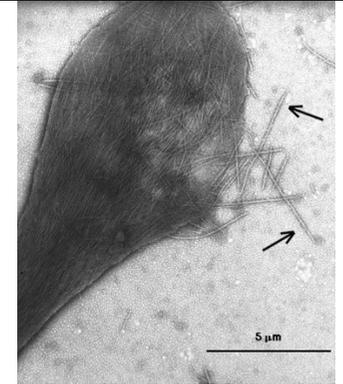
Les hématies en faucille sont plus rigides et plus fragiles que les hématies normales. Ceci explique qu'elles se déchirent fréquemment dans le courant sanguin et qu'elles subissent une destruction anormalement rapide, d'où l'anémie. Elles sont aussi moins souples et moins déformables ; ainsi, elles peuvent se bloquer dans de fins capillaires, d'où les crises douloureuses.

\* anémie : taux d'hématies réduit dans le sang

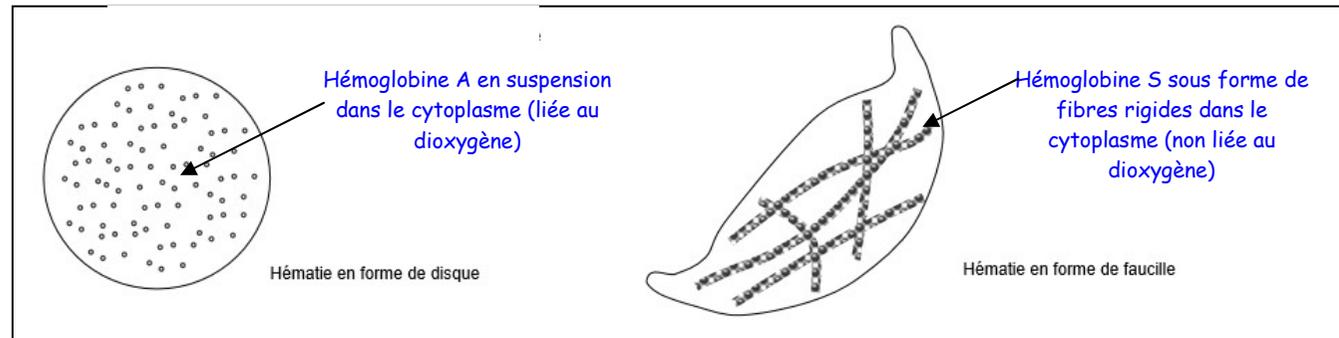


### Doc 2 : L'hémoglobine des personnes drépanocytaires

Chez les individus drépanocytaires, les hématies en faucilles (hématies falciformes) contiennent une protéine, de l'hémoglobine condensée sous forme de fibres rigides réunissant plusieurs molécules d'hémoglobine dite S. Ces fibres ne se lient pas au dioxygène contrairement à l'hémoglobine normale dite hémoglobine A.



Observation au microscope électronique d'un globule rouge drépanocytaire (x6500)



**Aide :** Une protéine est une molécule de grande taille composée par une succession de petites molécules appelées « acides aminés ». On assimile une protéine à un collier de perles, chaque perle étant un acide aminé.

Les protéines remplissent de nombreuses fonctions dans l'organisme :

- certaines participent à la **structure** des tissus (kératine dans les cheveux et les ongles, collagène dans la peau...)
- certaines servent à la **communication** entre cellules : les hormones
- certaines servent au **transport** de molécule : ex : hémoglobine
- certaines **accélèrent** des réactions chimiques : les enzymes