

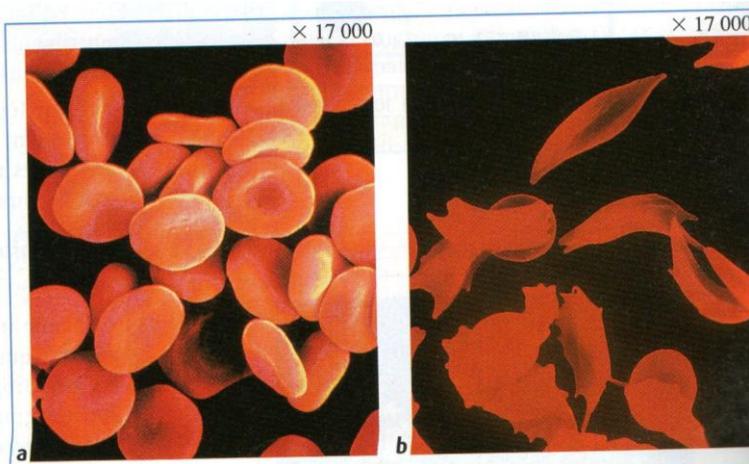
La drépanocytose

Les signes cliniques :

Les patients qui sont atteints par cette maladie présentent plusieurs symptômes. Ils sont atteints d'une *anémie** chronique grave. Leurs articulations sont régulièrement douloureuses et ils se sentent souvent fatigués et ont une tendance à l'essoufflement.

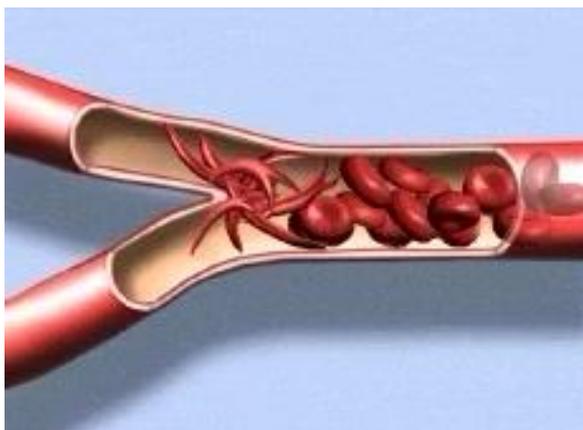
**L'anémie (an : sans ; Haima : sang) est une réduction de la capacité du sang à transporter le dioxygène en quantité suffisante.*

Comparaison du phénotype cellulaire et moléculaire d'un malade et d'un individu sain



Doc a : Hématies humaines observées au microscope électronique. a : hématies d'un individu sain. b : hématies d'un individu malade

Doc b : Hématies humaines d'un individu sain dans des capillaires sanguins

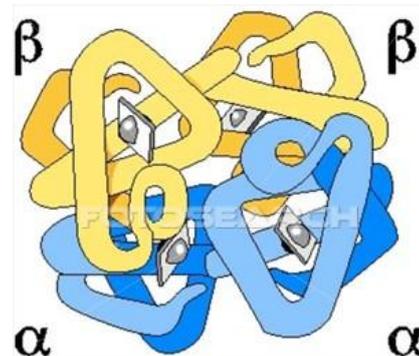


Doc c : Schéma de l'occlusion capillaire pouvant se produire dans les capillaires des articulations d'individus malades

***Hématie** (du grec *erythros* : rouge et *kutos* : cellule) : chez les Mammifères, c'est une cellule dont le cytoplasme est riche en *hémoglobine** (synonymes : érythrocyte, globule rouge).

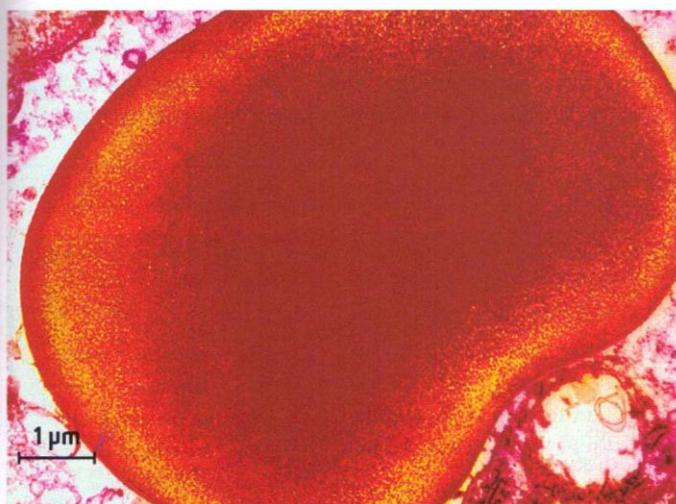
***Hémoglobine** : protéine contenue dans les globules rouges dont la fonction principale est le transport de dioxygène. Elle est constituée de quatre chaînes identiques deux à deux : deux chaînes α de 141 acides aminés chacune et de deux chaînes β de 146 acides aminés.

Structure de l'hémoglobine



Doc d : Observation au MET d'une hématie d'un individu sain et d'un individu malade

Le cytoplasme des hématies humaines contient de l'hémoglobine, protéine qui fixe et transporte le dioxygène dans l'organisme. L'hémoglobine dite A est présente à l'état soluble dans les hématies.



a Hématie d'un individu sain (MET, image olorisée).

Chez les individus drépanocytaires, les hématies en faucille (hématies falciformes) contiennent de l'hémoglobine condensée sous forme de fibres réunissant plusieurs molécules d'hémoglobine dite S.



b Hématie d'un individu drépanocytaire (MET).
On distingue les fibres d'hémoglobine S.

L'hémoglobine S a tendance à se polymériser, ce qui forme les fibres visibles sur le document ci-dessus. Ces fibres déforment alors les hématies du malade.

NB : Les hématies en faucille sont fragilisées et davantage détruites que les hématies d'un individu malade.