



Le globule rouge dans tous ses états

27^{èmes} Rencontres Médicales SCOR Global Life, jeudi 6 décembre 2012, Paris

Partager avec nos clients, nos connaissances et réflexions sur les avancées médicales et leur impact sur le métier d'Assureur Vie.

Au programme

Les anémies chroniques et polyglobulies, les thalassémies et les syndromes drépanocytaires majeurs.

Pour nous en parler

Le **Professeur Frédéric GALACTEROS** et
Le **Docteur Anoosha HABIBI**.

D'après l'OMS, l'anémie affecte 2 milliards d'individus dans le monde. Le syndrome drépanocytaire majeur est devenu aujourd'hui la plus fréquente des maladies génétiques en région parisienne et, plus largement, en France. Si certaines anémies ont un retentissement modéré et réversible avec traitement, elles sont toujours associées à une morbidité importante. D'autres, sévères, mettent en jeu le pronostic vital. Qu'elles soient acquises ou héréditaires, elles représentent un problème majeur de santé publique.



Professeur Frédéric GALACTEROS,
Coordinateur du Centre Expert, Unité des Maladies Génétiques du Globule Rouge, Service de médecine interne, Groupe Hospitalier Henri Mondor - Créteil

“ **Professeur Frédéric GALACTEROS**

Nous avons compris qu'une anémie est l'expression d'une maladie sous-jacente. En ce qui concerne celle due à une carence en vitamine B12, les complications neurologiques régressent-elles toujours avec un traitement bien suivi ? La carence en vitamine B12 est-elle plus fréquente que l'on pense ?

Les complications neurologiques régressent toujours, mais partiellement, avec parfois de petites séquelles résiduelles. Cette régression dépend en fait du stade présenté par le patient lors de sa prise en charge. Lorsque celle-ci est trop tardive, au stade de la sénilité, nous faisons juste un diagnostic différentiel de dégénérescence. Dans la maladie de Biermer, qui est une forme carentielle d'insuffisance érythropoïétique (carence sélective en vitamine B12) et qui n'est pas rarissime aux urgences, la régression est assez bonne en général, en particulier au niveau des signes neurologiques centraux. En revanche, les signes périphériques sont parfois assez longs à décroître, avec des troubles de la sensibilité qui favorisent les chutes, en particulier chez les personnes âgées.

Nous savons maintenant que la carence en vitamine B12 est un diagnostic très important à évoquer chez les personnes âgées qui présentent des signes de désorientation, qui sont victimes de chutes, etc. C'est une notion qui est entrée dans les mœurs, dans les services de gériatrie, les urgences. Les carences en B12 ne sont pas toujours liées à la maladie de Biermer : elles peuvent être dues à l'évolution de l'absorption chez les personnes âgées

ou, parfois, à l'alimentation, pas assez riche en protéines animales. Le plus souvent, elles proviennent à la fois de problèmes alimentaires et de difficultés d'absorption qui sont à relier à la très grande fréquence d'atrophies gastriques séniles. A partir de 75-80 ans, au moins 30 % des personnes n'ont plus d'acidité gastrique, qui est un élément essentiel de l'absorption de la B12.

L'anémie hémolytique est une expression de beaucoup de maladies, intrinsèques ou extrinsèques. Quelles sont les drogues le plus souvent impliquées dans les formes non-immunes comme le déficit de G6PD ?

Il s'agit des sulfamides, des sulfones (très peu utilisés en France) et des quinolones (y compris celles de 3^e génération). Parmi les sulfamides, les anti-infectieux sont les plus dangereux (chez l'enfant, ce sont des antibiotiques utilisés en ORL de façon assez courante). Concernant l'aspirine, il faut des expositions à hautes doses sur plusieurs jours pour aboutir à une hémolyse et ce sont essentiellement les formes de déficit les plus graves, donc les plus rares, qui sont concernées. Les formes modérées, les plus fréquentes, supportent très bien l'aspirine.”

“ **Docteur Anoosha HABIBI**

Les traitements des hémoglobinopathies génétiques font de vous des spécialistes de l'hémochromatose secondaire. Quelle est l'efficacité des chélateurs de fer oraux ?

Les patients inclus dans un programme d'échange transfusionnel au long cours développent en effet des hémochromatoses secondaires qui peuvent être assez profondes. Ce problème se pose moins chez les patients thalassémiques : comme ceux-ci débutent très jeunes le traitement chélateur, ils sont plus observants sur le plan thérapeutique que les patients drépanocytaires. Le traitement classique par déféroxamine en sous cutané étant assez douloureux, le fait d'avoir à disposition des chélateurs de fer oraux est, pour nous, d'un grand intérêt. Ils ont toutefois l'inconvénient d'être parfois mal tolérés, un désavantage qui s'ajoute au problème d'observance chez les patients drépanocytaires. Lorsque nous associons les produits, nous faisons un suivi pour étudier les fonctions rénales et hépatiques et éviter ainsi les problèmes – peu fréquents – qui pourraient survenir. Au final, nous pouvons dire que les chélateurs présentent globalement une bonne efficacité.

Quels conseils donnez-vous à une femme atteinte de bêta-thalassémie mineure voulant une grossesse ?

Le conseil est de prendre rendez-vous avec le conseil génétique et de s'y présenter avec le conjoint pour que l'on puisse également lui faire des analyses. Un diagnostic prénatal est proposé si le couple le souhaite. Dans les bêta-thalassémies majeures, si les deux conjoints sont porteurs du gène, le diagnostic prénatal est souvent demandé par le couple car ce sont des maladies assez graves.

En conseil génétique, nous proposons également de tester la fratrie (frères et sœurs non encore mariés notamment) et nous conseillons d'informer la famille.”