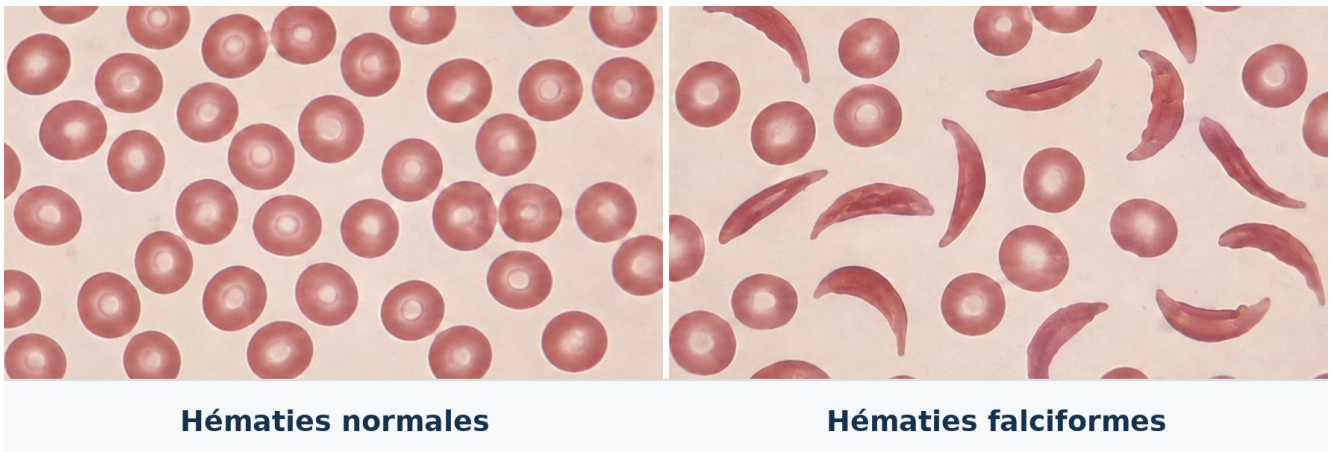


Conditions favorisant la formation des fibres d'hémoglobine S

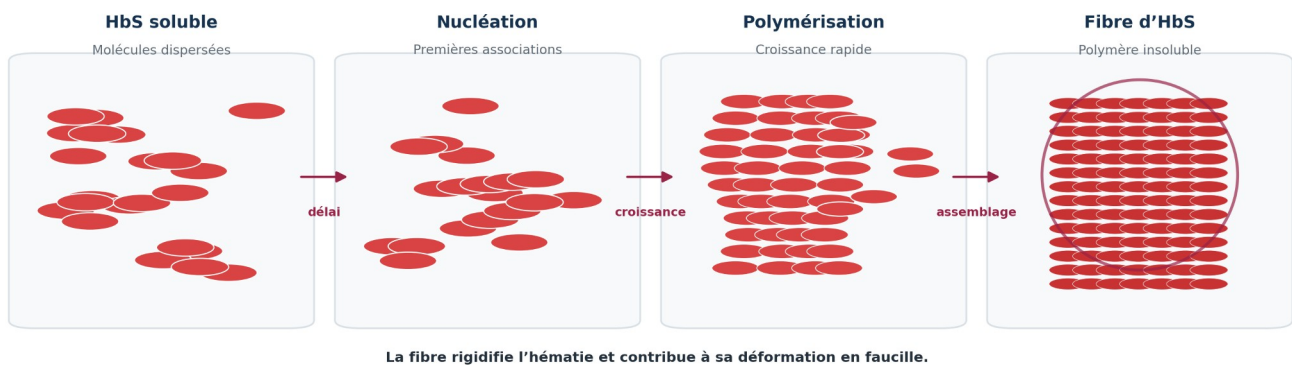
Comprendre comment le milieu modifie l'expression du phénotype drépanocytaire

CONSIGNE GÉNÉRALE À partir de l'exploitation des documents, montrez que le phénotype macroscopique drépanocytaire ne dépend pas uniquement des allèles que l'individu possède.

Chez les personnes drépanocytaires, l'hémoglobine S (HbS) peut exister dans les hématies sous une forme soluble ou sous la forme de fibres insolubles, en proportions variables. La formation de ces fibres provoque la rigidification et la déformation des hématies, à l'origine des crises caractéristiques de la maladie. Le passage de l'état soluble à l'état polymérisé dépend de plusieurs facteurs étudiés en laboratoire.



1. De l'hémoglobine soluble à la fibre insoluble

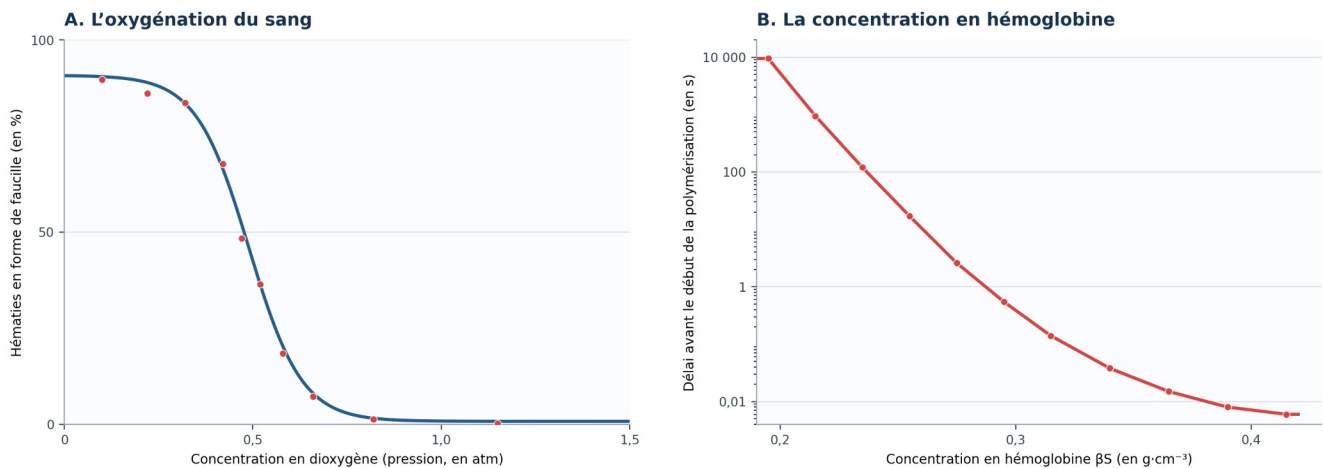


La polymérisation ne commence pas immédiatement : elle présente un délai, puis la fibre s'allonge rapidement.

MÉCANISME Plus les fibres d'HbS sont nombreuses, plus les hématies deviennent rigides et prennent une forme de faucille.

2. Deux facteurs modifient la formation des fibres

Les expériences ci-dessous mesurent l'effet de l'oxygénation du sang et de la concentration en hémoglobine S.



Données schématisées d'après le document source.

POUR EXPLOITER LES GRAPHIQUES Pour chacun, identifiez la variable testée, décrivez l'évolution de la grandeur mesurée, puis reliez cette évolution à la formation des fibres d'HbS.

3. Recommandations adressées aux malades afin d'éviter les crises

- Éviter les situations **hypoxiques** et les altitudes supérieures à 2 000 mètres.
- Aérer les locaux et porter des vêtements non serrés.
- Pendant les activités sportives, éviter les efforts violents ou prolongés et la déshydratation.
- Boire de l'eau et ne pas rester trop longtemps au soleil.
- Surveiller la fièvre, qui peut provoquer une déshydratation même légère.
- Limiter les écarts de température afin d'éviter les phénomènes de **vasoconstriction**.

Vocabulaire

Polymérisation : formation des filaments insolubles

Hypoxique : milieu pauvre en O₂

Vasoconstriction : diminution du diamètre des vaisseaux sanguins par contraction des muscles de leur paroi.